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 рекомендаций для преподавателя к
практическим занятиям по специальности ординатуры
31.08.19 - Педиатрия

Красноярск
2018

Педиатрия. Ординатура : сб. метод. рекомендаций для преподавателя к практ. занятиям для специальности ординатуры 31.08.19 – Педиатрия / сост. Т.Е. Таранушенко, Н.Г. Киселева, Е.Ю. Емельянчик [и др.] – Красноярск : тип. КрасГМУ, 2018. – 2310 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. Коноплёва
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 преподавателя с целью организации занятий. 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.01.1.1.1 **Тема 1.1.1:** «Перинатология. Физиология и патология пренатального периода».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный.

4. Значение темы: Здоровье детей тесно связано с состоянием здоровья их родителей и, прежде всего, матерей, особенно в период вынашивания ребенка. За последние 10 лет отмечается снижение качества здоровья беременных женщин, отмечается рост числа «юных беременных». Значительно увеличивается число гестозов и число родов с различными осложнениями, которые являются следствием общего состояния здоровья женщин. В результате возникают нарушения взаимоотношений между организмом беременной и плодом. В этих условиях может возникать ряд врожденных болезней, преждевременное прерывание беременности, рождение недоношенных детей, детей с проявлениями гипоксии. Это приводит к повышению показателей ранней неонатальной смертности и увеличению детей с различными поражениями нервной системы, составляющими основную причину их инвалидности. Состояние ребенка непосредственно после рождения обусловлено как его генетическим кодом, так и заболеваниями матери до и во время беременности. Своевременная диагностика, правильная тактика врача-неонатолога и комплексная этиопатогенетическая терапия способствуют профилактике угрожающих жизни состояний новорожденного

Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-1, УК-3, ПК-2, ПК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10

- учебная:

обучающийся должен знать: периоды внутриутробного развития плода, критические периоды развития плода, факторы перинатального риска, основные показатели, характеризующие перинатальный период, понятие об эмбриопатиях. понятие о фетопатиях.

обучающийся должен уметь: сохранять врачебную тайну, собрать анамнез у родильницы о ее заболеваниях, течении беременности и родов, наследственности, проводить основные методы клинического обследования новорожденного (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация), оценить физическое развитие новорожденных детей, исследовать неврологический статус новорожденного ребенка, оценить нервно-рефлекторную деятельность новорожденного ребенка, определить степень зрелости психомоторного развития по оценочным таблицам, правильно интерпретировать данные клинико-лабораторных исследований новорожденного ребенка, прогнозировать развитие патологии по оценке факторов перинатального риска, составить план диагностических мероприятий, использовать нормативную документацию, принятую в здравоохранении Российской Федерации, документацию для оценки качества и эффективности работы медицинских организаций

обучающийся должен владеть: основными методами клинического обследования новорожденного, навыками изложения самостоятельной точки зрения анализа и логического мышления, публичной речи, морально-этической аргументации, ведения дискуссий, оформлением соответствующей документации (история развития новорожденного, обменная карта, выписка из истории развития новорожденного при направлении в стационар), базовыми технологиями преобразования информации: текстовые, табличные редакторы, поиск в сети Интернет, иностранными языками в объеме необходимом для возможности получения информации из зарубежных источников, принципами этики и деонтологии.

5. Место проведения практического занятия: учебная комната 1111, отделение новорожденных и недоношенных детей КГБУЗ «ККККЦОМД»

6. Оснащение занятия: наглядные пособия (слайды, фотографии), нормативные документы (ФЗ, клинические рекомендации), таблицы для оценки физического развития, нервно-психического и психомоторного развития новорожденных детей (Дубовица, Баллард, Фентона), схема клинического обследования новорожденных детей по органам и системам, истории развития новорожденных, медицинская карта стационарного больного.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта семинарского занятия

№ п/п	Этапы семинарского занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов;	200	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному

	в) выявление типичных ошибок		обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация:

Снижение рождаемости на фоне ухудшения демографической ситуации позволяет считать задачей первостепенной важности снижение перинатальной заболеваемости. Прогресс, достигнутый в выхаживании больных и глубоконедоношенных детей, способствовал снижению перинатальной смертности, но в то же время привел к возрастанию частоты случаев перинатального поражения ЦНС. В результате сохранения жизни детям с низкой и экстремально низкой массой тела, а также доношенным детям с тяжелой врожденной патологией возрастает частота выявления инвалидизации у детей в различные возрастные периоды. За последние 15 лет в 4-5 раз возросла общая заболеваемость новорожденных, а перинатальная патология в общей популяции превышает 15-20% и продолжает расти.

Приоритетное значение ранней эффективной диагностики врожденных пороков развития и хромосомных заболеваний плода определяется тем, что терапевтические мероприятия, проводимые в поздние сроки беременности постнатально, нередко бывают малоэффективными и у детей остаются те или иные патологические отклонения, которые часто бывают необратимыми.

В связи с этим, в последнее десятилетие акценты в перинатологических исследованиях смещаются к ранним срокам беременности. Благодаря современным технологическим разработкам появилась возможность ранней диагностики врожденных пороков развития и хромосомной патологии и прерывания беременности при выявлении неполноценного плода.

Основными показаниями к проведению пренатальной диагностики традиционно считаются: возраст беременной старше 35 лет; наличие в семье наследственного заболевания; рождение ребенка с пороками развития или хромосомной патологией (ХП); хромосомные аберрации у одного из супругов, кровнородственный брак.

Критические периоды развития плода

– Бластогенез – от оплодотворения до 15 дня беременности, является первым критическим периодом. Бластопатии – повреждение зиготы в первую неделю после оплодотворения, вызывающие гибель зародыша, внематочную беременность, пороки развития

– Эмбриогенез – с 16 по 75 день беременности (16-40 дни – второй критический период), от момента прикрепления его к стенке матки до формирования плаценты. Эмбриопатии проявляются пороками развития органов и систем.

– Фетогенез – с 76 по 280 день беременности: ранний фетальный (78-180 дни), поздний фетальный (181–280 дни).

Последний триместр является третьим критическим периодом развития.

Фетопатии проявляются задержкой развития плода, пороками развития вследствие персистирования эмбриональных структур (урахус, открытые артериальный проток или овальное окно) или эмбриональных щелей (расщелины губы, неба, позвоночника); сохранение первоначального расположения органа (крипторхизм); гипоплазии и дисплазии отдельных органов и тканей (гипоплазия почек, микроцефалия, гидроцефалия); врожденные болезни (ГБН, гепатиты и др.)

Высокий риск патологии новорожденных может быть обусловлен дисфункцией фетоплацентарного комплекса, наблюдаемой в 89% случаев беременностей с угрозой невынашивания, что объясняется ролью гормонов фетоплацентарного комплекса в регуляции метаболизма, в том числе влиянием их на морфогенез нервной системы и дифференциацию нервных клеток развивающегося организма.

Имеется большое количество исследований, посвященных аспектам этиологии, патогенеза и клинико-морфологической диагностики заболеваний эмбриона, плода и новорожденного в неразрывной причинной связи с патологией плаценты. Это позволяет прогнозировать различную патологию и формировать группы риска среди новорожденных, в частности по развитию постгипокической энцефалопатии. Данное состояние выявляется по тем макро- и микроскопическим признакам в последе, которые свидетельствуют о тяжелой пре- или интранатальной гипоксии: макроочаги инфарктов и кровоизлияний, занимающих более 10% материнской поверхности, наличие множественных синцитиальных почек, очаговый компенсаторный ангиоматоз и др.

К перинатальным факторам риска относятся:

1. Социальные факторы:

1.1.Возраст матери и отца

1.2.Профессиональные вредности

1.3.Образование (высшее, средне-специальное, среднее)

1.4.Регистрация брака

2. Особенности акушерско-гинекологического анамнеза матерей и течения

настоящей беременности:

2.1.Экстрагенитальная патология во время беременности

2.2.(общесоматические и инфекционные заболевания; рассмотрена частота встречаемости сердечно-сосудистых, уроренальных, эндокринных, желудочно-кишечных заболеваний, анемии и острых вирусных инфекций)

2.3.Гестозы I и II половины беременности

2.4.Угроза прерывания беременности в I и II половинах

3. Особенности течения родов:

3.1.Предлежание плода

3.2.Многоплодная беременность

3.3.Кесарево сечение (плановое и экстренное)

3.4.Срок гестации

3.5.Дородовое излитие околоплодных вод

3.6.Быстрые роды

3.7.Затяжные роды

3.8.Стимуляция родовой деятельности)

3.9.Преждевременная отслойка плаценты

4. Результаты гистоморфологического исследования материнских плацент.

Перинатальный период включает:

- Антенатальный период – с момента зачатия
- Интранатальный период (течение родов)
- Ранний неонатальный – 0-7 сутки жизни.

Организация перинатальной помощи характеризуется следующими показателями:

Перинатальная смертность в ‰ = (число мертворождённых + число умерших в первую неделю) / общее число детей, родившихся живыми и мертвыми) х 1000.

Ранняя неонатальная смертность в ‰ = (число детей, умерших в первую неделю жизни [0-168ч] / число детей, родившихся живыми) х 1000

Поздняя неонатальная смертность в ‰ = Число детей, умерших на 2-4-й неделе жизни (168ч-27дней 23 ч 59 мин) / число детей, родившихся живыми) х 1000

Неонатальная смертность в % = число детей, умерших в первые 28 дней жизни (27 дней 23 ч 59 мин) / число детей, родившихся живыми) х 1000

Таким образом, при формировании группы риска беременных для комплексного обследования и ранней диагностики врожденных и наследственных заболеваний плода необходимо учитывать следующие факторы риска:

- возраст матери старше 35 лет
- наличие в семье ребенка с врожденной патологией
- наследственные заболевания в семье
- кровное родство супругов
- угроза прерывания беременности в 1 триместре
- самопроизвольные выкидыши в анамнезе, бесплодие

– профессиональные вредности, проживание в экологически неблагоприятных районах

– вредные привычки (алкоголизм, наркомания)

– прием тератогенных препаратов в ранние сроки беременности

– вирусные инфекции в ранние сроки беременности.

Показания к инвазивным методам пренатальной диагностики должны:

– возраст беременной старше 35 лет,

– хромосомные аберрации у одного из супругов,

– наличие в анамнезе ребенка с пороками развития или хромосомными аномалиями,

– наличие врожденных пороков развития или эхо-маркеров хромосомной патологии плода,

– изменения уровней АФП и ХГЧ,

– Х-сцепленное заболевание в семье,

– повышенный риск для плода заболевания, доступного молекулярным методам диагностики.

Подход к обследованию пациенток группы высокого риска рождения детей с врожденной и наследственной патологией, включающий медико-генетическое консультирование, кариотипирование родителей, исследование сывороточных маркеров, выявление внутриутробного инфицирования, трансвагинальную эхографию, инвазивные пренатальные процедуры, осуществляемый с 1 триместра, способствует ранней диагностике, прерыванию беременности по показаниям с целью предупреждения рождения детей с врожденной патологией. Прогнозирование таких распространенных осложнений беременности, как преждевременные роды и внутриутробная задержка роста плода, на основании оценки развития экстраэмбриональных структур плодного яйца в 1 триместре позволяет проводить раннюю профилактику и лечение данных осложнений, что служит основой для снижения перинатальной заболеваемости и смертности. Выявление гемодинамических особенностей маточно-плацентарного кровообращения в ранние сроки беременности позволяет выделять группы риска пациенток в отношении развития гестоза, более тщательно обследовать их, осуществлять профилактику и терапию гестоза на доклинических стадиях. Учет разнонаправленности расстройств кровообращения в сосудах маточно-плацентарного русла в 1 триместре беременности позволяет дифференцировать «чистый» и сочетанный гестозы и проводить патогенетически оправданную терапию у пациенток с различным характером данного осложнения беременности.

9. Вопросы по теме занятия (УК-1, УК-3, ПК-2, ПК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10)

– критические периоды развития плода;

– новорожденные от матерей с перинатальными факторами риска;

– статистические показатели перинатального периода;

– понятия об эмбриопатиях;
– понятия о фетопатиях;
– обследования беременных из групп риска.

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-2, ПК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10)

Укажите один правильный ответ

1. ПЕРИОД ПОСТНАТАЛЬНОГО РАЗВИТИЯ НАЗЫВАЕТСЯ
1) гаметогенез
2) эмбриогенез
3) ранний фетальный
4) поздний фетальный
5) ранний неонатальный

2. ВЫБЕРИТЕ ИНТЕРВАЛ, НЕ ОТНОСЯЩИЙСЯ К «КРИТИЧЕСКИМ» ПЕРИОДАМ БЕРЕМЕННОСТИ
1) с 1 до 14 дня
2) с 15 по 75 день
3) с 18 до 22 недели
4) с 29 до 40 недели

3. ЧАЩЕ ВСЕГО ВРЕДНЫЕ ФАКТОРЫ ПРЕРЫВАЮТ БЕРЕМЕННОСТЬ В СЛЕДУЮЩИЕ СРОКИ
1) на 7-8 день беременности
2) на 15-75 день беременности
3) на 18-22 неделе гестации
4) на 23-27 неделе гестации
5) на 28-40 неделе гестации

4. ГАМЕТОПАТИИ ОБУСЛОВЛЕНЫ ТЕРАТОГЕННЫМ ДЕЙСТВИЕМ ВРЕДНЫХ ФАКТОРОВ
1) в ранний неонатальный период
2) в период эмбриогенеза
3) в фетальном периоде
4) в интранатальном периоде
5) до беременности

5. СРОК ГЕСТАЦИИ, КОГДА ВРЕДНЫЙ ФАКТОР МОЖЕТ ПРИВЕСТИ К ВРОЖДЁННОМУ ПОРОКУ СЕРДЦА
1) на 3-9 неделе
2) на 13-17 неделе
3) на 18-22 неделе
4) на 23-28 неделе
5) на 29-40 неделе

6. НИКОТИНОВАЯ ЭМБРИОФЕТОПАТИЯ ПРОЯВЛЯЕТСЯ
1) ЗВУР, асфиксией, полицитемией
2) макросомией, гиперкортицизмом
3) врождённым пороком сердца с сердечной недостаточностью
4) гидроцефалией

7. ДЛЯ АЛКОГОЛЬНОЙ ЭМБРИОФЕТОПАТИИ НЕ ХАРАКТЕРНО
1) ЗВУР
2) микрофтальмия
3) микроцефалия
4) врождённый порок сердца
5) нормальная масса тела при рождении ребёнка

8. ПРЕПАРАТЫ, ПРОТИВОПОКАЗАННЫЕ БЕРЕМЕННОЙ ЖЕНЩИНЕ И ТЕРАТОГЕННЫЕ ДЛЯ ПЛОДА
1) витамины
2) плацебо
3) противосудорожные
4) спазмолитики
5) магния сульфат

9. ГИПЕРБИЛИРУБИНЕМИЮ У НОВОРОЖДЁННОГО МОЖЕТ ВЫЗВАТЬ ВВЕДЕНИЕ БЕРЕМЕННОЙ ЖЕНЩИНЕ
1) фенобарбитал
2) окситоцин
3) пирацетам
4) морфин
5) промедол

10. МЕТОД АНТЕНАТАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ ЭМБРИОФЕТОПАТИЙ
1) сонография (УЗИ)
2) ЭКГ
3) НСГ
4) РПГА
5) всё вышеперечисленное.

Эталоны ответов.

1 – 5	2 – 1	3 – 1	4 – 5	5 – 1	6 – 1	7 – 5	8 – 3	9 – 2	10 – 1

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (УК-1, УК-3, ПК-2, ПК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10).

Задача №1.

При посещении 2-недельного ребёнка мать жалуется на наличие у него запора. При физикальном обследовании обнаруживается умеренно вздутый живот, мягкий при пальпации. Из анамнеза известно: ребёнок родился от переношенной беременности после родостимуляции. На 8-й неделе беременности мать болела гриппом. Масса тела ребенка при рождении 3400,0 г.

Задания к задаче

1. Ваш предварительный диагноз?
2. Тактика.
3. Необходимо ли связаться с МГЦ?
4. Нуждается ли ребенок в консультации детского хирурга?
5. Необходимо ли провести сонографическое исследование органов брюшной полости?

Задача №2.

Ребенку массой 4 кг в возрасте 2-х недель в результате клинического и инструментального исследования выставлен диагноз: долихосигма

Задания к задаче

1. Назначьте лечение.
2. Консультации каких специалистов нуждается ребенок?
3. Показано ли назначение прокинетиков?
4. Показано ли оперативное лечение в этом возрасте?
5. К какой группе здоровья отнести больного?

Задача №3.

Мальчик Т. был извлечен на 39-40 неделе беременности путем операции кесарева сечения, предпринятой без родовой деятельности в связи с рубцом на матке у женщины, страдающей ожирением и сахарным диабетом беременных, который был диагностирован на 28-й неделе беременности, с помощью диеты уровень сахара в крови поддерживался в норме. Беременность вторая, протекала с умеренным повышением АД с 31-32 недели, отмечались отеки голеней, следы белка в моче, многоводие. Масса тела ребенка 3800 г, рост 51 см. Оценка по шкале Апгар 8 баллов. При осмотре отмечались диспропорциональное телосложение, ярко-розовая окраска кожи, периферический цианоз, пастозность, выраженное лануго. Через час после рождения у ребенка отмечено снижение мышечного тонуса, физиологических рефлексов, появление тремора конечностей, повышенная возбудимость, приглушенность сердечных тонов, одышка до 70 в минуту. Живот округлой формы. Печень + 2,5 см из-под реберного края.

Задания к задаче

1. Предварительный диагноз?
2. Какое лабораторное обследование необходимо провести ребенку?
3. Многоводие является риском какой патологии у новорожденного?

4. Изменения в неврологическом статусе являются проявлением какого осложнения?

5. Показано ли введение куросурфа этому больному?

Задача № 4

Девочка Р. 3 дней, поступила в отделение патологии новорожденных из родильного дома.

Из анамнеза известно, что ребенок от матери 34 лет. Беременность вторая (первая – самопроизвольный выкидыш), протекала с токсикозом в первом триместре, во втором и третьем триместрах выявлено повышение содержания сахара в крови, в третьем триместре имели место повышение артериального давления и отеки. Роды преждевременные на 36-й неделе, слабость родовой деятельности, стимуляция окситоцином. 1-й период 13 часов, 2-й – 1 час, безводный промежуток – 4 часа. Масса тела при рождении 4500 г, длина тела 55 см, окружность головы – 37,5 см, грудной клетки – 36,5 см. Оценка по шкале Апгар 5/6 баллов. Закричала после отсасывания слизи и проведения первичных реанимационных мероприятий. После рождения состояние расценено как тяжелое. Крик слабый, стонущий. Выражены стигмы дисэмбриогенеза: короткая шея, лунообразное лицо, широкие плечи, избыточное отложение подкожно-жировой клетчатки на лице и верхнем плечевом поясе, ламуго, низко расположенное пупочное кольцо. Кожные покровы с цианотичным оттенком, дистальный цианоз, периоральный цианоз. Выражен общий отечный синдром. В легких дыхание жестковатое, хрипов нет. Сердечные тоны приглушены, тахикардия до 180 в минуту. Живот умеренно вздут, печень выступает из-под края реберной дуги на 2 см, селезенка у реберного края. В неврологическом статусе отмечалось угнетение рефлексов, гиподинамия. В родильном доме проводили инфузионную терапию с включением 10% растворов глюкозы. На 3-й день жизни ребенок переведен в стационар.

При осмотре: состояние тяжелое, вялая, не кричит, периодически стонет, сосет вяло, срыгивает, поза "лягушки". Кожные покровы бледные, иктеричные, мраморные, выражен акроцианоз. Пастозность мягких тканей, отеки на ногах. Пупочная ранка без воспалительных явлений. Дыхание жесткое, хрипов нет. Тоны сердца приглушены, ЧСС – 152 в минуту, живот доступен пальпации, безболезненный, печень выступает из-под края реберной дуги на 2,5 см, селезенка – у реберного края. В неврологическом статусе: ребенок вялый, двигательная активность снижена, рефлексы новорожденного угнетены, при нагрузке появляется тремор подбородка.

Общий анализ крови: гемоглобин – 222 г/л, эритроциты – 6,6 × 10^{12}/л, Лейкоциты – 10,2 × 10^{9}/л; лейкоцитарная формула: п/я – 3%, с – 56%, э – 1%, л – 33%, м – 7%, СОЭ – 2 мм/час.

Сахар крови: сразу после рождения – 2,5 ммоль/л, в возрасте 3 дней – 3,0 ммоль/л.

Биохимический анализ крови: общий белок – 51,0 г/л, билирубин: непрямой – 270 мкмоль/л, прямой – 12 мкмоль/л, мочевина – 5,0 ммоль/л, калий – 5,5 ммоль/л, натрий – 135 ммоль/л, кальций – 1,02 ммоль/л.

Задания к задаче

1. Ваш предварительный диагноз?
2. Какое дополнительное обследование следует провести для уточнения диагноза?
3. Перечислите факторы перинатального риска для этого больного.
4. Какие осложнения возможны в течении этого заболевания?
5. Как должна наблюдаться беременная с сахарным диабетом врачом женской консультации?

Задача № 5

Первичный врачебный патронаж к девочке в возрасте 16 дней. Ребенок от 30-летней первородящей матери, страдающей инсулинзависимым сахарным диабетом с 7-летнего возраста. Получает 80 ЕД инсулина в сутки. Во время беременности эндокринологом наблюдалась нерегулярно. Колебания уровня сахара в крови от 5,5 до 8,2 ммоль/л. Роды произошли на 39-й неделе. Родилась в гипоксии, 6/8 баллов по шкале Апгар. Масса тела 4240 г, длина 52 см. Выписка из родильного дома была задержана в связи с развитием сердечной недостаточности в первые дни после рождения. Обследована. Данных за врожденный порок сердца нет.

При объективном обследовании – вялая, кожные покровы желтушные, голени, стопы и кисти пастозны. Толщина подкожно-жирового слоя на уровне пупка – 2 см, на уровне соска – 1 см. Лицо округлой формы. Голова маленькая, конечности короткие; уши, плечи, спина покрыты пушковыми волосами. Границы сердца расширены, тоны ритмичные, приглушены, 180 в 1 мин. Легкие без патологических изменений. Живот мягкий, безболезненный. Печень выступает из-под реберной дуги на 2,5 см, селезенка на 0,5 см. Мышечная гипотония и гипорефлексия.

Задания к задаче

1. Оцените неблагоприятные факторы, повлиявшие на плод во внутриутробном периоде.
2. Каков предполагаемый диагноз?
3. Обоснование диагноза
4. Какое дополнительное обследование следует провести для уточнения диагноза?
5. Какие осложнения возможны в течение этого заболевания?

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача № 1.

1. Предварительный диагноз: врожденный гипотиреоз.
2. Тактика:

– назначить лечение тиреоидными гормонами;
– для уточнения диагноза провести дополнительное исследование:

– повторно исследовать содержание в крови ТТГ, Т3, Т4, холестерина;
– рентгенографию коленных суставов, черепа;
– ЭКГ;
– консультацию эндокринолога;

3. Да, проверить результаты неонатального скрининга
4. Нет.
5. Нет.

Задача № 2.

1. Грудное вскармливание, стимуляция моторики кишечника.
2. Детского хирурга для выбора тактики ведения.
3. Нет
4. Нет
5. III группа здоровья по врожденной патологии.

Задача № 3

1. Диабетическая фетопатия.
2. Гликемический профиль, клинический анализ крови, кислотно-щелочное состояние, уровень электролитов (K, Na, Ca, Mg). Билирубин крови при желтушном синдроме.
3. Врожденной патологии, внутриутробной инфекции.
4. Гипогликемического синдрома.
5. Нет.

Задача №4.

1. Диабетическая фетопатия.
2. Гликемический профиль, альбумин, кислотно-щелочное состояние. НСГ, ЭХО-КГ, УЗИ внутренних органов.
3. Гестоз I и II половины беременности, сахарный диабет, выявленный во II половине, преждевременные роды, асфиксия при рождении.
4. Гипогликемический синдром.
5. Ведение беременности совместно с эндокринологом.

Задача № 5

1. Во внутриутробном периоде на плод неблагоприятное воздействие оказало наличие тяжелого инсулинозависимого сахарного диабета у матери. О нарушении компенсации сахарного диабета во время беременности свидетельствовали значительные колебания гликемии.
2. Диабетическая фетопатия.
3. Макросомия, ожирение туловища, избыточная толщина подкожно-жирового слоя, лунообразное лицо, гипертрихоз, пастозность голеней, кардио-, гепато- и спленомегалия, признаки функциональной незрелости (вялость, мышечная гипотония и гипорефлексия), несмотря на большую массу тела при рождении.

4. Гликемический профиль, клинический анализ крови, биохимический анализ крови: билирубин с фракциями, общий белок, альбумин, АЛТ, АСТ. НСГ, ЭХО-КГ, УЗИ внутренних органов.

5. Развитие метаболической энцефалопатии

12. Перечень и стандарты практических умений (УК-1, УК-3, ПК-2, ПК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III – может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	сбор анамнеза с выявлением факторов риска, генеалогический анамнез	III
2	оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	уход за новорожденными	III
4	кормление новорожденных: обучение матери грудному вскармливанию, при наличии противопоказаний для прикладывания груди кормление новорожденных через соску, желудочный зонд	III
5	оценка физического развития по таблице Фентона	III
6	оценка гестационного возраста и степени зрелости новорожденных	III
8	оценка клинического анализа крови	III
9	оценка биохимического анализа крови	III
10	оценка показателей КЩС и электролитов крови	III
11	оценка анализов мочи	III
12	оценка ЭКГ	III
13	оценка результатов НСГ	
14	оценка результатов УЗИ внутренних органов	III
15	оценка результатов ЭхоКГ	III
16	Оценка результатов рентгенографии	III
17	оценка результатов КТ и МРТ	III
18	расчет питания	III
19	прописи рецептов лекарственных средств	III
20	оформление медицинской документации	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

– Собрать и оценить акушерский анамнез;
– Оценить факторы перинатального риска;
– Решение (составление) типовых, ситуационных задач;
– Составление таблиц нормативов лабораторных показателей крови, мочи, ликвора у новорожденных детей.
– Составление тестовых вопросов с эталонами ответов по теме практического занятия.

14. Рекомендованная литература по теме занятия

№ п/п	Наименование	Издательство	Год выпуска
1	Приказ №921н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю "неонатология"	Минздрав России	2012
2	Приказ №136н "Об утверждении профессионального стандарта "Врач-неонатолог"	Минтруда России	2018
3	Приказ №1687н «О медицинских критериях рождения, форме документа о рождении и порядке его выдачи»	Минздравсоцразвитие России	2011 (ред. 2013)
4	Приказ №572н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю «акушерство и гинекология (за исключением использования вспомогательных репродуктивных технологий)»	Минздрав России	2012 (ред. 2014)
5	Приказ №909н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи детям по профилю "анестезиология и реаниматология"	Минздрав России	2012
6	Приказ № 203н "Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи"	Минздрав России	2017
7	Приказ N 796н «Об утверждении Положения об организации оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи»	Минздрав России	2014 (ред. 2015)

8.	Амбулаторная неонатология: формирование здоровья ребенка первого года жизни [Электронный ресурс] : практ. рук. для врачей-педиатров первичного звена здравоохранения, врачей общей практики, семейных врачей / Л. И. Захарова, Д. В. Печкуров, Н. С. Кольцова. – Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/ambulatornaya-neonatologiya-formirovanie-zdorovya-rebenka-pervogo-goda-zhizni-528090/?page=1	М. : Медпрактика-М	2014
9.	Неонатология : учеб. пособие : в 2 т. / Н. П. Шабалов	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
10.	Неонатология [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / ред. Н. Н. Володин. – режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970431597.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
11.	Неонатология [Электронный ресурс] : в 2 т. / ред. Т. Л. Гомелла, М. Д. Каннинг, Ф. Г. Эяль ; пер. с англ. А. Е. Любова ; ред.-пер. Д. Н. Дегтярев. - Т. 1. – Режим доступа : http://ibooks.ru/reading.php?productid=350179	М. : БИНОМ. Лаборатория знаний	2015
12.	Неонатология [Электронный ресурс] : в 2 т. / ред. Т. Л. Гомелла, М. Д. Каннинг, Ф. Г. Эяль ; пер. с англ. А. Е. Любова ; ред.-пер. Д. Н. Дегтярев. - Т. 2. – Режим доступа : http://ibooks.ru/reading.php?productid=350180	М. : БИНОМ. Лаборатория знаний	2015
13.	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
14.	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

15	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
16.	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
17.	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		
16	ОС «Российская ассоциация специалистов перинатальной медицины»		
17	ОС «Российское общество неонатологов»		
17	ОС «Союз педиатров России»		
18	ОС «Национальная ассоциация специалистов по контролю инфекций, связанных с оказанием медицинской помощи»		

1. Индекс ОД.О.01.1.1.1 **Тема 1.1.2:** «Перинатология. Физиология и патология пренатального периода».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный.

4. Значение темы: Уровень перинатальной заболеваемости и смертности повышен у определенной группы беременных и рожениц, объединенных в группу «высокого риска» перинатальной патологии. Эта группа женщин составляет не более 30% от всех беременных, но она определяет около 2/3 всех перинатальных потерь. Поэтому беременные и роженицы группы высокого риска перинатальной патологии требуют наибольшего внимания.

В настоящее время основная задача перинатологии заключается в определении как самих факторов высокого риска, так и в организации и проведении интенсивного наблюдения за здоровьем этих женщин и состоянием плода, а также в проведении необходимых лечебных и профилактических мероприятий, направленных на снижение перинатальной заболеваемости и смертности.

В разных странах мира были предложены различные классификации факторов риска, при этом число самих факторов колебалось в широких пределах: от 40 до 100 и более. Однако важно не только выделить сами факторы риска, но и оценить каждый из них в отношении влияния на уровень перинатальной смертности. В связи с этим была предложена балльная оценка факторов риска, что делает возможным проведение сравнительной оценки одного фактора с другим.

Беременных относят к группе высокого риска перинатальной патологии на основании оценки ряда показателей: социально-биологических, особенностей акушерско-гинекологического анамнеза, наличия различных экстрагенитальных заболеваний, осложнений беременности и родов, состояния плода и пр. Часто имеет место сочетание ряда факторов риска, что значительно повышает показатели перинатальной заболеваемости и смертности

Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-1, УК-3, ПК-2, ПК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10

- учебная:

обучающийся должен знать: порядок оказания медицинской помощи женщинам в период беременности, перинатальные факторы риска, основные направления медико-генетической службы, критические периоды внутриутробного развития.

обучающийся должен уметь: сохранять врачебную тайну, собрать анамнез у родильницы (заболевания, течении беременности и родов, наследственность, возможных контактах с больными, выявить дефекты ухода и вскармливания), проводить основные методы клинического обследования новорожденного (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация), оценить физическое развитие новорожденных детей, исследовать неврологический

статус новорожденного ребенка, оценить нервно-рефлекторную деятельность новорожденного ребенка, определить степень зрелости психомоторного развития по оценочным таблицам, правильно интерпретировать данные клинико-лабораторных исследований новорожденного ребенка, прогнозировать развитие патологии по оценке факторов перинатального риска, составить план диагностических мероприятий.

обучающийся должен владеть: основными методами клинического обследования новорожденного, навыками изложения самостоятельной точки зрения анализа и логического мышления, публичной речи, морально-этической аргументации, ведения дискуссий, оформлением соответствующей документации (история развития новорожденного, обменная карта, выписка из истории развития новорожденного при направлении в стационар), базовыми технологиями преобразования информации: текстовые, табличные редакторы, поиск в сети Интернет, иностранными языками в объеме необходимом для возможности получения информации из зарубежных источников, принципами этики и деонтологии.

5. Место проведения практического занятия: учебная комната 1111, отделение новорожденных и недоношенных детей КГБУЗ «КККЦОМД»

6. Оснащение занятия: наглядные пособия (слайды, фотографии), нормативные документы (ФЗ, клинические рекомендации), таблицы для оценки нервно-психического, физического и психомоторного развития новорожденных детей (Дубовица, Баллард, Фентона), схема клинического обследования новорожденных детей по органам и системам, истории развития новорожденных.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта семинарского занятия

№ п/п	Этапы семинарского занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа	200	Работа:

	обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок		а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация:

Охрана здоровья населения, и, прежде всего, здоровья женщины-матери и ребенка, выявление значимых для здоровья факторов риска, относятся к числу наиболее актуальных задач, стоящих перед органами и учреждениями здравоохранения. Созданная еще в 30-х годах прошлого столетия система Охраны Материнства и Детства призвана решать многочисленные проблемы совершенствования медицинской помощи женщинам и подрастающему поколению, оптимизации их показателей здоровья, и включает в себя законодательную базу, сеть профильных лечебно-профилактических учреждений и специально подготовленные медицинские кадры.

В настоящее время решение задач по охране здоровья женщин и детей осуществляется в соответствии со структурной реформой отечественного здравоохранения, определенной Концепцией развития здравоохранения и медицинской науки в Российской Федерации, которая проявляется в рационализации и реструктуризации амбулаторно-поликлинических и стационарных учреждений, оказывающих педиатрическую и акушерско-гинекологическую помощь. Для достижения максимального эффекта в сохранении здоровья детей, особенно в период новорожденности, необходимо обеспечить последовательность и этапность при оказании медицинской помощи, начиная с систематического наблюдения за состоянием здоровья беременной женщины в лечебно-профилактических учреждениях акушерско-гинекологического типа и заканчивая наблюдением за состоянием здоровья детей и подростков в лечебно-профилактических учреждениях педиатрического направления.

Критические периоды развития плода:

– Бластогенез – от оплодотворения до 15 дня беременности, является первым критическим периодом. Бластопатии – повреждение зиготы в первую неделю после оплодотворения, вызывающие гибель зародыша, внематочную беременность, пороки развития

– Эмбриогенез – с 16 по 75 день беременности (16-40 дни – второй критический период), от момента прикрепления его к стенке матки до формирования плаценты. Эмбриопатии проявляются пороками развития органов и систем.

– Фетогенез – с 76 по 280 день беременности: ранний фетальный (78-180 дни), поздний фетальный (181–280 дни).

Последний триместр является третьим критическим периодом развития.

Неблагоприятные воздействия на плод в раннем фетальном периоде нередко приводят к уменьшению массы органов и тканей плода, а также к гипоплазии плаценты, это проявляется симметричной формой задержки внутриутробного развития (ЗВУР), выраженной недостаточностью маточно-плацентарного кровообращения.

Различные неблагоприятные воздействия на плод в позднем фетальном периоде приводят к нарушению процессов морфофункционального созревания плода: хроническая недостаточность маточно-плацентарного кровообращения сопровождается развитием асимметричной формы ЗВУР, иммунные и инфекционные факторы вызывают острые врождённые заболевания — гемолитическая болезнь новорождённых (ГБН), гепатиты.

В соответствии с приказом № 572н от 1 ноября 2012 г. "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю «акушерство и гинекология (за исключением использования вспомогательных репродуктивных технологий)» Порядок оказания медицинской помощи женщинам в период беременности включает в себя два основных этапа:

1. амбулаторный, осуществляемый врачами-акушерами-гинекологами, а в случае их отсутствия при физиологически протекающей беременности-врачами общей практики (семейными врачами), медицинскими работниками фельдшерско-акушерских пунктов (при этом, в случае возникновения осложнения течения беременности должна быть обеспечена консультация врача-акушера-гинеколога и врача-специалиста по профилю заболевания);

2. стационарный, осуществляемый в отделениях патологии беременности (при акушерских осложнениях) или специализированных отделениях (при соматических заболеваниях) медицинских организаций.

При физиологическом течении беременности осмотры беременных женщин проводятся:

– врачом-акушером-гинекологом - не менее семи раз;

– врачом-терапевтом - не менее двух раз;

– врачом-стоматологом - не менее двух раз;

– врачом-оториноларингологом, врачом-офтальмологом - не менее одного раза (не позднее 7-10 дней после первичного обращения в женскую консультацию);

– другими врачами-специалистами - по показаниям, с учетом сопутствующей патологии.

При установлении у беременной женщины высокого риска по хромосомным нарушениям у плода (индивидуальный риск 1/100 и выше) в I триместре беременности и (или) выявлении врожденных аномалий (пороков развития) у плода в I, II и III триместрах беременности врач-акушер-гинеколог направляет ее в медико-генетическую консультацию (центр) для медико-генетического консультирования и установления или подтверждения пренатального диагноза с использованием инвазивных методов обследования.

Женщины группы высокого риска составляют не более 30% от всех беременных, но именно эта группа определяет около 2/3 всех перинатальных потерь. Поэтому беременные и роженицы группы высокого риска перинатальной патологии требуют наибольшего внимания акушера.

В настоящее время основная задача перинатологии заключается в определении как самих факторов высокого риска, так и в организации и проведении интенсивного наблюдения за здоровьем этих женщин и состоянием плода, а также в проведении необходимых лечебных и профилактических мероприятий, направленных на снижение перинатальной заболеваемости и смертности.

Беременных относят к группе высокого риска перинатальной патологии на основании оценки ряда показателей: социально-биологических, особенностей акушерско-гинекологического анамнеза, наличия различных экстрагенитальных заболеваний, осложнений беременности и родов, состояния плода и пр. Часто имеет место сочетание ряда факторов риска, что значительно повышает показатели перинатальной заболеваемости и смертности.

Перинатальные факторы риска:

1. Социальные факторы:

1.1. Возраст матери и отца

1.2. Профессиональные вредности

1.3. Образование (высшее, средне-специальное, среднее)

1.4. Регистрация брака

2. Особенности акушерско-гинекологического анамнеза матерей и течения

настоящей беременности:

2.1. Экстрагенитальная патология во время беременности

2.2. (общесоматические и инфекционные заболевания; рассмотрена частота встречаемости сердечно-сосудистых, уроренальных, эндокринных, желудочно-кишечных заболеваний, анемии и острых вирусных инфекций)

2.3. Гестозы I и II половины беременности
2.4. Угроза прерывания беременности в I и II половинах
3. Особенности течения родов:
3.1. Предлежание плода
3.2. Многоплодная беременность
3.3. Кесарево сечение (плановое и экстренное)
3.4. Срок гестации
3.5. Дородовое излитие околоплодных вод
3.6. Быстрые роды
3.7. Затяжные роды
3.8. Стимуляция родовой деятельности)
3.9. Преждевременная отслойка плаценты

Риск рождения ребенка с патологией повышается в семьях, где уже родился ребенок с врожденным пороком развития (ВПР) или хромосомным дефектом. Так, повторный риск хромосомной патологии плода равен 1-2%. Наличие в анамнезе ребенка с множественными пороками развития повышает риск ХП, поскольку в 44,5% случаев множественные врожденные пороки развития (МВПР) обусловлены хромосомными аберрациями.

Проблема профилактики врожденной и наследственной патологии тесно связана с развитием медицинской генетики и возможностями антенатальной диагностики. Современные подходы к медико-генетической профилактике наследственных и врожденных болезней в России стали широко внедряться с 1993 г., когда была создана Медико-генетическая служба, определена ее многоуровневая структура, направление, задачи.

Основные направления данной службы являются:

– Медико-генетическое консультирование,
– Неонатальный скрининг,
– Цитогенетическая диагностика
– ДНК- и пренатальная диагностика,
– Мониторинг врожденных пороков развития.

Приоритетное значение ранней эффективной диагностики врожденных пороков развития и хромосомных заболеваний плода определяется тем, что терапевтические мероприятия, проводимые в поздние сроки беременности постнатально, нередко бывают малоэффективными и у детей остаются те или иные патологические отклонения, которые часто бывают необратимыми.

В связи с этим, в последнее десятилетие акценты в перинатологических исследованиях смещаются к ранним срокам беременности. Благодаря современным технологическим разработкам появилась возможность ранней диагностики врожденных пороков развития и хромосомной патологии и прерывания беременности при выявлении неполноценного плода.

Основными показаниями к проведению пренатальной диагностики традиционно считаются: возраст беременной старше 35 лет; наличие в семье наследственного заболевания; рождение ребенка с пороками развития или

хромосомной патологией (ХП); хромосомные аберрации у одного из супругов, кровнородственный брак.

Наиболее часто встречающимся фактором риска является угроза прерывания беременности с ранних сроков (с 3-6 недель). Частота угрозы прерывания беременности составляет 15-20% и не имеет тенденции к снижению в последние годы. Важность учета данного фактора при формировании группы риска пациенток по рождению детей с врожденной и наследственной патологией определяется исследованиями генетиков и эмбриологов. Развитие невынашивания при сочетании ряда патогенных факторов осуществляется при срыве адаптационных механизмов, реализующихся на основе генетических программ и нейроэндокринной регуляции. На ранних этапах развития беременности самопроизвольный выкидыш рассматривается как эволюционное приспособление. При длительной угрозе прерывания беременности повышен риск преждевременных родов, хронической внутриутробной гипоксии плода. В резидуальном периоде у 71,1% детей отмечаются значимые расстройства двигательного и когнитивного характера, у 13,3% детей формирование эпилепсии (Г.А. Шаймарданова, Е.А. Морозова, 2015). У детей, рожденных от матерей с длительной угрозой прерывания беременности, в 1,5 раза чаще встречается оценка по шкале Апгар на 5-й минуте менее 7 баллов, что говорит о длительности и выраженности гипоксии. Частота врожденных пороков развития, выявленных в раннем неонатальном периоде, составляет 3% (Agrawal S. et. Al, 2014).

Вторым по частоте встречаемости признаком являются неблагоприятные экзогенные факторы, то есть вредные привычки, прием тератогенных препаратов, профессиональные вредности и проживание в зонах экологических бедствий. Исследованиями экологов доказано, что в районах с выраженным загрязнением окружающей среды отмечается увеличение частоты осложненного течения беременности, роста мертворождаемости, патологии развития детей, младенческой смертности. Что касается профессиональных вредностей, то наиболее неблагоприятное влияние на женский организм в целом и на репродуктивную функцию в особенности оказывают химические агенты на производстве. Таким образом, воздействие неблагоприятных факторов окружающей среды приводит к ухудшению показателей здоровья населения, что диктует необходимость учета данных факторов в качестве критериев риска развития врожденной патологии у новорожденных.

Важным фактором риска является бесплодие. Причины бесплодия очень многообразны. При цитогенетическом обследовании супружеских пар с бесплодием хромосомные аберрации выявляются в 10-25% случаев.

Тщательный анализ социально-экологических условий, данных анамнеза, течения настоящей беременности позволяет определить ряд дополнительных неблагоприятных факторов, которые необходимо учитывать при формировании группы риска пациенток по рождению детей с врожденной и наследственной патологией.

При формировании группы риска беременных для комплексного обследования и ранней диагностики врожденных и наследственных заболеваний плода необходимо учитывать следующие факторы риска:

- возраст матери старше 35 лет
- наличие в семье ребенка с врожденной патологией
- наследственные заболевания в семье
- кровное родство супругов
- угроза прерывания беременности в 1 триместре
- самопроизвольные выкидыши в анамнезе, бесплодие
- профессиональные вредности, проживание в экологически неблагоприятных районах
- вредные привычки (алкоголизм, наркомания)
- прием тератогенных препаратов в ранние сроки беременности
- вирусные инфекции в ранние сроки беременности.

Пренатальная диагностика – эффективное средство профилактики наследственной патологии, позволяющее отойти от вероятностного прогноза и однозначно решить вопрос о возможном поражении плода.

Основные методы пренатальной диагностики:

- предимплантационная диагностика эмбриона;
- биопсия ворсин хориона и плаценты;
- УЗИ;
- определение уровня сывороточных маркёров в крови матери в I и II триместре беременности;
- амниоцентез в I и II триместре беременности;
- получение крови и клеток кожи плода.

Пренатальная диагностика I уровня (проводится в женской консультации): трехкратное скрининговое ультразвуковое исследование (УЗИ) проводится при сроках беременности 11-14 недель, 18-21 неделю и 30-34 недели (приказ №572н от 1 ноября 2012).

Пренатальная диагностика II уровня:

1. Медико-генетическое консультирование беременных с риском поражения плода.
2. Комплексное обследование беременных:

- ультразвуковое исследование, при необходимости - допплерометрия, цветовое допплерографическое картирование;
- по показаниям - кардиотокография;
- по показаниям - инвазивные методы пренатальной диагностики (аспирация ворсин хориона, плацентоцентез, амниоцентез, кордоцентез) с последующим генетическим анализом клеток плода.

3. Выработка тактики ведения беременности при подтверждении патологии плода и рекомендации семье.

Рекомендации для беременной женщины:

- Курение снижает вес плода при рождении, увеличивает риск синдрома внезапной смерти

- Добавление фолиевой кислоты снижает риск дефектов нервной трубки плода
- Препараты йода снижают риск врожденного гипотиреоза
- Врожденную краснуху можно предотвратить с помощью иммунизации матери до беременности

Скрининговые методы (ультразвуковой и биохимические) позволяют лишь выделить беременных женщин «группы риска» по рождению ребёнка с хромосомной патологией, в первую очередь с синдромом Дауна. Окончательный диагноз хромосомного заболевания можно установить только с помощью инвазивных методов исследования с последующим определением кариотипа плода.

Основные методы современной инвазивной пренатальной диагностики:

- биопсия хориона (8–11 нед);
- плацентоцентез (с 14-й недели).
- трансабдоминальный амниоцентез (17–20 нед);
- кордоцентез (22–24 нед).

Показания к инвазивным методам пренатальной диагностики:

- возраст беременной старше 35 лет,
- хромосомные аберрации у одного из супругов,
- наличие в анамнезе ребенка с пороками развития или хромосомными аномалиями,
- наличие врожденных пороков развития или эхо-маркеров хромосомной патологии плода,
- изменения уровней АФП и ХГЧ,
- Х-сцепленное заболевание в семье,
- повышенный риск для плода заболевания, доступного молекулярным методам диагностики.

В случае установления в медико-генетической консультации (центре) пренатального диагноза врожденных аномалий (пороков развития) у плода определение дальнейшей тактики ведения беременности осуществляется перинатальным консилиумом врачей.

В случае постановки диагноза хромосомных нарушений и врожденных аномалий (пороков развития) у плода с неблагоприятным прогнозом для жизни и здоровья ребенка после рождения прерывание беременности по медицинским показаниям проводится независимо от срока беременности по решению перинатального консилиума врачей после получения информированного добровольного согласия беременной женщины.

С целью искусственного прерывания беременности по медицинским показаниям при сроке до 22 недель беременная женщина направляется в гинекологическое отделение. Прерывание беременности (родоразрешение) в 22 недели и более проводится в условиях обсервационного отделения акушерского стационара.

При пренатально диагностированных врожденных аномалиях (пороках развития) у плода необходимо проведение перинатального консилиума врачей, состоящего из врача-акушера-гинеколога, врача-неонатолога и врача-

детского хирурга. Если по заключению перинатального консилиума врачей возможна хирургическая коррекция в неонатальном периоде, направление беременных женщин для родоразрешения осуществляется в акушерские стационары, имеющие отделения (палаты) реанимации и интенсивной терапии для новорожденных, обслуживаемые круглосуточно работающим врачом-неонатологом, владеющим методами реанимации и интенсивной терапии новорожденных.

При наличии врожденных аномалий (пороков развития) плода, требующих оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи плоду или новорожденному в перинатальном периоде, проводится консилиум врачей, в состав которого входят врач-акушер-гинеколог, врач ультразвуковой диагностики, врач-генетик, врач-неонатолог, врач-детский кардиолог и врач-детский хирург.

9. Вопросы по теме занятия (УК-1, УК-3, ПК-2, ПК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10)

- критические периоды развития плода;
- понятия об эмбриопатиях;
- понятия о фетопатиях;
- порядок оказания медицинской помощи женщинам в период беременности;
- перинатальные факторы риска;
- основные направления Медико-генетической службы;
- пренатальная диагностика;
- показания к инвазивным методам пренатальной диагностики.

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-2, ПК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10)

Укажите один правильный ответ

1. К ЭТИОЛОГИЧЕСКИМ ФАКТОРАМ ВРОЖДЕННЫХ УРОДСТВ У НОВОРОЖДЕННЫХ НЕ ОТНОСЯТ:

1) инфекционную патологию матери
2) патологию течения беременности и родов
3) наследственные факторы
4) гестозы беременности
5) все выше перечисленное

2. К ВРОЖДЕННОЙ ПАТОЛОГИИ Ж.К.Т. У НОВОРОЖДЕННЫХ НЕ ОТНОСЯТСЯ:

1) атрезия пищевода
2) химический пилоростеноз
3) атрезия 12-перст. кишки
4) атрезия тонкого кошечника
5) все выше перечисленное

3.К ХАРАКТЕРНЫМ КЛИНИЧЕСКИМ СИМПТОМАМ ВРОЖДЕННОЙ ПАТОЛОГИИ Ж.К.Т. НЕ ОТНОСЯТ:

1) рвота с первых часов жизни
2) вздутие живота
3) отсутствие стула
4) отеки подкожно-жировой клетчатки
5) симптом Аршавского

4.К СИМПТОМАМ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА ОТНОСЯТ:

1) распространенный цианоз кожи
2) одышку в покое или при нагрузке
3) систолический шум при аускультации
4) отсутствие стула
5) верно 1, 2, 4

5. К СИМПТОМАМ ВРОЖДЕННОЙ ЛЕГОЧНОЙ ПАТОЛОГИИ НЕ ОТНОСЯТ:

1) распространенный цианоз кожи
2) одышка
3) участие вспомогательной мускулатуры в дыхании
4) приступы цианоза
5) десатурация

6. К СИМПТОМАМ ВРОЖДЕННОЙ ПАТОЛОГИИ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ МОГУТ БЫТЬ ОТНЕСЕНЫ:

1) неонатальные судороги
2) изменения на НСГ
3) гипогликемия
4) белок в ликворе
5) верны все ответы

7. К ЭТИОЛОГИЧЕСКИМ ФАКТОРАМ МАКРОСОМИИ ПЛОДА ОТНОСЯТ:

1) накопление жира и гликогена
2) усиление гликогенеза
3) усиление липогенеза
4) избыток аминокислот
5) гиперпродукция соматотропного гормона

8. У НОВОРОЖДЕННЫХ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ МОГУТ БЫТЬ (ВЕРНЫ ВСЕ ОТВЕТЫ, КРОМЕ):

1) глаукома
2) ВПС
3) неконъюгационная гипербилирубинемия

4) конъюгационная гипербилирубинемия
5) гипогликемия

9. У НОВОРОЖДЕННЫХ С СУДОРОГАМИ НЕОБХОДИМО ОПРЕДЕЛИТЬ:
1) калий
2) магний
3) глюкозу
4) кальций
5) верны все ответы

10. У НОВОРОЖДЕННЫХ С ДИАБЕТИЧЕСКОЙ ФЕТОПАТИЕЙ ИССЛЕДОВАНИЕ ПОКАЗАТЕЛЕЙ ГЛЮКОЗЫ КРОВИ В ПЕРВЫЕ СУТКИ ЖИЗНИ ПРОВОДИТСЯ:
1) каждые 6 часов
2) каждые 12 часов
3) 1 раз в сутки
4) верно 1, 2
5) каждые 3 часа

Эталоны ответов.

1 – 5	2 – 2	3 – 5	4 – 5	5 – 4	6 – 5	7 – 2	8 – 3	9 – 5	10 – 5

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (УК-1, УК-3, ПК-2, ПК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10).

Задача №1.

Девочка Д., 4 дня, от первой беременности, протекавшей без особенностей, срочных родов. Масса тела при рождении 3230 г, длина тела 54 см. Оценка по шкале Апгар 9/9 баллов. Закричала сразу, к груди приложена в родовом зале. Состояние за время наблюдения в последующие дни жизни удовлетворительное. На 4-е сутки появилось нагрубание молочных желез.

При осмотре на 4-й день жизни состояние удовлетворительное, сосет хорошо, активна, масса тела 3120 г, физиологические рефлексы вызываются, мышечный тонус удовлетворительный. Кожные покровы умеренной степени иктеричности, на коже лица, больше на крыльях носа, переносице, имеются беловато-желтоватые мелкие узелки, на коже груди и живота – крупнопластинчатое шелушение. Молочные железы увеличены с обеих сторон до 2 см, при надавливании выделяется бело-молочная жидкость; пупочная ранка чистая. В легких дыхание пуэрильное, сердечные тоны отчетливые. Живот мягкий, безболезненный, печень выступает из-под края реберной дуги на 1,5 см, селезенка не пальпируется. Желтый, кашцеобразный.

Общий анализ крови: гемоглобин – 176 г/л, эритроциты - 5,3xl0^{12}/л, Лейкоциты – 6,4 × 10^9/л; лейкоцитарная формула: п/я – 2%, с – 42%, э – 6%, л – 45%, м – 5%, СОЭ – 2 мм/час.

Биохимический анализ крови: общий белок – 52,4 г/л, билирубин: непрямой – 231 мкмоль/л, прямой – 16 мкмоль/л, АЛТ – 24 ед/л, АСТ – 29 ед/л, щелочная фосфатаза – 250 ед/л.

Общий анализ мочи: цвет – соломенно-желтый, реакция – кислая, удельный вес – 1004, белок отсутствует, эпителий плоский – много, лейкоциты – 2-3 в п/з, эритроциты – 4-5 в п/з, цилиндры – нет, соли – кристаллы мочевой кислоты.

Задания к задаче

1. Дайте заключение по осмотру ребенка
2. Оцените результаты общего анализа крови.
3. Оцените результаты биохимического анализа крови. Чем обусловлены выявленные отклонения?
4. Чем объяснить нагрубание молочных желез? Необходим ли осмотр хирурга?
5. Оцените результаты общего анализа мочи. С чем могут быть связаны выявленные изменения? Необходима ли консультация нефролога?

Задача №2.

Девочка О., 4 дней, находится в родильном доме.

Из анамнеза известно, ребенок от первой беременности, протекавшей с токсикозом в 1-й половине. Роды срочные. Масса тела при рождении 3100 г, длина тела 51 см. Оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Закричала сразу, к груди приложена в родильном зале, сосала хорошо. На 3-й сутки появилась иктеричность кожных покровов.

При осмотре на 4-й день жизни состояние удовлетворительное, сосет хорошо, крик громкий. Кожные покровы чистые, умеренно иктеричны, пупочная ранка чистая. В легких дыхание пуэрильное, сердечные тоны ясные, живот мягкий, печень выступает из-под края реберной дуги на 1 см, селезенка не пальпируется. Стул желтого цвета. Физиологические рефлексы вызываются, мышечный тонус удовлетворительный.

Группа крови матери А (П), Rh-положительный.

Группа крови ребенка 0 (I), Rh-отрицательный.

Общий анализ крови: гемоглобин – 196 г/л, эритроциты – 5,9×10^{12}/л, ретикулоциты – 1,5%, Лейкоциты – 9,0×10^9/л; лейкоцитарная формула: п/я – 5%, с – 42%, э – 1%, л – 47%, м – 5%, СОЭ – 2 мм/час.

Общий анализ мочи: цвет – соломенно-желтый, реакция – кислая, удельный вес – 1004, белок отсутствует, эпителий плоский – немного, лейкоциты – 2-3 в поле зрения, эритроциты – нет, цилиндры – нет.

Биохимический анализ крови на 4-й день жизни: общий белок – 52,4 г/л, билирубин: непрямой – 210 мкмоль/л, прямой – 12,6 кмоль/л, мочевина – 4,2 ммоль/л, холестерин – 3,6 ммоль/л, калий – 5,1 ммоль/л, натрий –141 ммоль/л, АЛТ – 25 ммоль/л, АСТ – 18 ммоль/л.

Задания к задаче

1. Поставьте диагноз.

2. Оцените результаты общего анализа крови, общего анализа мочи.

3. Оцените результаты биохимического анализа крови. С чем связаны выявленные изменения?

4. Возможно ли развитие гемолитической болезни новорожденного в данном случае?

5. Требует ли лечения желтуха у данного ребенка?

Задача № 3.

Мальчик Г., 1 суток жизни, находится в родильном доме.

Из анамнеза известно, матери 25 лет, группа крови А (П), Rh-отрицательный. Первая беременность была 3 года назад, закончилась медицинским абортом при сроке 9 недель, осложнений не было.

Настоящая беременность вторая, протекала с токсикозом в первом триместре, в третьем триместре периодически отмечались подъемы АД до 145/90 мм рт. ст. В женской консультации наблюдалась нерегулярно.

Роды срочные, самостоятельные. 1-й период – 6 часов 30 минут, 2-й – 25 минут, безводный промежуток – 3 часа. Масса тела при рождении 3300 г, длина тела 51 см. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов.

Сразу при рождении было отмечено желтушное прокрашивание кожных покровов, оболочек пуповины и околоплодных вод. При первом осмотре неонатолога выявлено увеличение размеров печени до +3 см и селезенки до +1,5 см.

При дополнительном обследовании: Билирубин пуповинной крови 105 мкмоль/л, гемоглобин – 139 г/л.

Задания к задаче

1. О каком заболевании с большей вероятностью можно думать в данном случае?

2. Оцените результаты исследования, проведенного новорожденному в родильном доме.

3. Назначьте и обоснуйте лечение.

4. Какие дополнительные изменения можно ожидать в общем анализе крови?

5. Какие изменения можно выявить при проведении УЗИ органов брюшной полости?

Задача № 4.

Маша. 1 сутки жизни.

Данные анамнеза: Девочка родилась от 12 беременности, вторых срочных родов. Первая беременность закончилась родами, ребенок здоров. Последующие беременности – 10 искусственных абортов. Данная беременность наступила в 40 лет, протекала с угрозой прерывания в 6-8 недель и угрозой преждевременных родов в 35 недель. Роды срочные в 38 недель, путем операции кесарево сечение из-за анатомически узкого таза.

Масса при рождении 2500 гр., длина 46 см, оценена по шкале Апгар на 7-7 баллов.

Данные объективного осмотра: Состояние средней тяжести. Выявляется преобладание лицевого черепа над мозговым, плоский затылок, косой разрез глаз, эпикант, гипертелоризм, макроглоссия, деформированные ушные раковины, диспропорции туловища и конечностей, поперечная борозда на ладонях. Отмечалась выраженная гипотония, гипорефлексия, разболтанность суставов. Тоны сердца приглушены, грубый систолический шум над всей областью сердца. ЧСС 130 в 1 минуту. При аускультации в легких пуэрильное дыхание. Живот распластан. Печень выступает из-под реберного края на 2,0 см по средне-ключичной линии. Селезенка не увеличена. Стула после рождения не было. Мочится редко.

Данные дополнительных обследований: Общий анализ крови: Эритроциты – $5{,}5\times10^{12}$/л, гемоглобин – 180 г/л, тромбоциты – 180×10^{9}/л, Лейкоциты – $18{,}6\times10^{9}$/л, лейкоцитарная формула: э – 2%, п – 1%, с – 57%, л – 34%, м – 6%.

Задания к задаче

1. Поставьте диагноз.
2. Оцените данные физического развития.
3. Перечислите симптомы, которые отличаются от здорового новорожденного.
4. Назначьте дополнительные методы исследования.
5. Возможные причины данной патологии.

Задача № 5

Павел, 2-е сутки жизни.

Данные анамнеза: Ребенок от первой беременности, протекавшей с гестозом в 34 недели. Женщина лечилась в стационаре. Из лекарственных препаратов получала: глюкозу, аскорбиновую кислоту, кокарбоксилазу, витамин Е, адельфан. Роды при сроке беременности 37 недель, со слабостью родовых сил, стимуляцией окситоцином. Продолжительность родов 18 часов 10 минут. Оценки по шкале Апгар на 1-й минуте 7, на 5-й - 8 баллов. Масса при рождении 2700 гр., длина 48 см.

Данные объективного осмотра: Состояние мальчика средней тяжести. При осмотре возбужден, кожная гиперестезия, тремор конечностей и подбородка, общее двигательное беспокойство, оживлены рефлексы новорожденного. Срыгивает с примесью крови. Дыхание в легких пуэрильное, экссудации нет. ЧДД 48 в 1 минуту. Тоны сердца приглушены, есть систолический шум на верхушке, нежный. ЧСС 146 в 1 минуту. Живот вздут в легкой степени. Печень выступает из-под реберного края на 1,5 см. На пеленке вокруг каловых масс, черного цвета, контурирует розовый ободок. Мочится обычно.

Дополнительные методы обследования: Анализ крови: эритроциты – 3.5×10^{12}/л, гемоглобин – 145г/л, нормобласты 30:100. Тромбоциты 180.000 в 1 мкл. Лейкоформула без особенностей.

Задания к задаче

1. Поставьте диагноз.
2. Оцените факторы перинатального риска, явившиеся причиной заболевания.
3. Составьте план обследования ребенка.
4. Проведите дифференциальный диагноз.
5. Какие данные дополнительных исследований нужны для подтверждения диагноза

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача № 1.

1. Физиологическое нагрубание молочных желез, мочекислый инфаркт. Физиологическая желтуха.
2. Норма.
3. Гипербилирубинемия за счет непрямой фракции, лечение не требуется. Распад эритроцитов, содержащих фетальный гемоглобин, незрелость конъюгационной системы печени, повышенная реабсорбция билирубина в кишечнике
4. Влияние лактогенных материнских гормонов на ребенка. В консультации хирурга ребенок не нуждается
5. Кристаллы мочевой кислоты в анализе мочи, а также проявления гематурии являются результатом мочекислого инфаркта. Консультация нефролога не показана

Задача № 2.

1. Транзиторная желтуха
2. Анализы без особенностей.
3. Повышение непрямого билирубина, которые обусловлены распадом эритроцитов, сниженной активностью глюкоронилтрансферазы в печени.
4. Нет.
5. В лечении не нуждается.

Задача № 3

1. Гемолитическая болезнь новорожденного, Rh-несовместимость, желтушная форма.
2. Гипербилирубинемия, анемия.
3. Учитывая высокий билирубин пуповинной крови (более 68 мкмоль/л), анемию, показана операция заменного переливания крови.
4. Ретикулоцитоз, полихромазия, анизоцитоз, сфероцитоз, фрагментация клеток.
5. Гепатоспленомегалия.

Задача №4.

1. Болезнь Дауна. ВПС. ЗВУР I степени, симметричный вариант.
2. Масса 10-3 центиль, длина – 10-3 центиль.

3. Выявляется преобладание лицевого черепа над мозговым, плоский затылок, косой разрез глаз, эпикант, гипертелоризм, макроглоссия, деформированные ушные раковины, диспропорции туловища и конечностей, поперечная борозда на ладонях.

4. НСГ, ЭХО-КГ, УЗИ внутренних органов.

5. Возраст матери 40 лет, 10 искусственных абортов, угроза прерывания в 6-8 недель.

Задача № 5

1. Геморрагическая болезнь новорожденного, классическая форма.
2. Гестоз в 34 недели гестации с проведением лечения
3. Гемостаз ребенка
4. Синдром заглоченной крови матери
5. Проба Апта

12. Перечень и стандарты практических умений (УК-1, УК-3, ПК-2, ПК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III – может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	сбор анамнеза с выявлением факторов риска, генеалогический анамнез	III
2	оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	уход за новорожденными	III
4	кормление новорожденных: обучение матери грудному вскармливанию, при наличии противопоказаний для прикладывания груди кормление новорожденных через соску, желудочный зонд	III
5	оценка физического развития по таблице Фентона	III
6	оценка гестационного возраста и степени зрелости новорожденных	III
8	оценка клинического анализа крови	III
9	оценка биохимического анализа крови	III
10	оценка показателей КЩС и электролитов крови	III

11	оценка анализов мочи	III
12	оценка ЭКГ	III
14	оценка результатов УЗИ внутренних органов	III
15	оценка результатов ЭхоКГ	III
19	прописи рецептов лекарственных средств	III
20	оформление медицинской документации	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

– Собрать и оценить акушерский анамнез;

– Оценить факторы перинатального риска;

– Подготовить лекцию по санитарно-просветительная работа среди родильниц по уходу, вскармливанию новорожденных детей:

– Решение (составление) типовых, ситуационных задач;

– Составление таблиц нормативов лабораторных показателей крови, мочи, ликвора у новорожденных детей.

– Составление тестовых вопросов с эталонами ответов по теме практического занятия.

14. Рекомендованная литература по теме занятия

№ п/п	Наименование	Издательство	Год выпуска
1	Приказ №921н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю "неонатология"	Минздрав России	2012
2	Приказ №136н "Об утверждении профессионального стандарта "Врач-неонатолог"	Минтруда России	2018
3	Приказ №1687н «О медицинских критериях рождения, форме документа о рождении и порядке его выдачи»	Минздравсоцразвитие России	2011 (ред. 2013)
4	Приказ №572н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю «акушерство и гинекология (за исключением использования вспомогательных репродуктивных технологий)»	Минздрав России	2012 (ред. 2014)
5	Приказ №909н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи детям по профилю "анестезиология и реаниматология"	Минздрав России	2012
6	Приказ № 203н "Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи"	Минздрав России	2017

7	Приказ N 796н «Об утверждении Положения об организации оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи»	Минздрав России	2014 (ред. 2015)
8.	Амбулаторная неонатология: формирование здоровья ребенка первого года жизни [Электронный ресурс] : практ. рук. для врачей-педиатров первичного звена здравоохранения, врачей общей практики, семейных врачей / Л. И. Захарова, Д. В. Печкуров, Н. С. Кольцова. – Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/ambulatornaya-neonatologiya-formirovanie-zdorovya-rebenka-pervogo-goda-zhizni-528090/?page=1	М. : Медпрактика-М	2014
9.	Неонатология : учеб. пособие : в 2 т. / Н. П. Шабалов	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
10.	Неонатология [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / ред. Н. Н. Володин. – режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970431597.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
11.	Неонатология [Электронный ресурс] : в 2 т. / ред. Т. Л. Гомелла, М. Д. Каннинг, Ф. Г. Эяль ; пер. с англ. А. Е. Любова ; ред.-пер. Д. Н. Дегтярев. - Т. 1. – Режим доступа : http://ibooks.ru/reading.php?productid=350179	М. : БИНОМ. Лаборатория знаний	2015
12.	Неонатология [Электронный ресурс] : в 2 т. / ред. Т. Л. Гомелла, М. Д. Каннинг, Ф. Г. Эяль ; пер. с англ. А. Е. Любова ; ред.-пер. Д. Н. Дегтярев. - Т. 2. – Режим доступа : http://ibooks.ru/reading.php?productid=350180	М. : БИНОМ. Лаборатория знаний	2015
13.	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

14.	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
15	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
16.	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
17.	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		
16	ОС «Российская ассоциация специалистов перинатальной медицины»		
17	ОС «Российское общество неонатологов»		
17	ОС «Союз педиатров России»		
18	ОС «Национальная ассоциация		

	специалистов по контролю инфекций, связанных с оказанием медицинской помощи»		

1. Индекс ОД.О.01.1.1.1 **Тема 1.1.3:** «Перинатология. Физиология и патология пренатального периода».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный.

4. Значение темы: сохранение здоровья подрастающего поколения необходимо начинать с антенатального периода. В связи с этим особое место среди новаций занимает внедрение различных перинатальных технологий как организационного, так и медицинского характера. Поскольку их применение способствует ранней диагностике врожденных аномалий и заболеваний, приобретенных внутриутробно, это дает возможность своевременно проводить коррекцию и тем самым улучшать состояние здоровья новорожденных.

Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-1, УК-3, ПК-2, ПК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10

- учебная:

обучающийся должен знать: порядок оказания медицинской помощи женщинам в период беременности, пренатальную диагностику, основные маркеры биохимического скрининга, периоды внутриутробного развития плода, нарушения развития плода в результате генетических повреждений, хромосомные аберрации.

обучающийся должен уметь: сохранять врачебную тайну, собрать анамнез у родильницы (заболевания, течении беременности и родов, наследственность, возможных контактах с больными, выявить дефекты ухода и вскармливания), проводить основные методы клинического обследования новорожденного (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация), оценить физическое развитие новорожденных детей, исследовать неврологический статус новорожденного ребенка, оценить нервно-рефлекторную деятельность новорожденного ребенка, определить степень зрелости психомоторного развития по оценочным таблицам, правильно интерпретировать данные клинико-лабораторных исследований новорожденного ребенка, прогнозировать развитие патологии по оценке факторов перинатального риска, составить план диагностических мероприятий, использовать нормативную документацию, принятую в здравоохранении Российской Федерации, документацию для оценки качества и эффективности работы медицинских организаций.

обучающийся должен владеть: основными методами клинического обследования новорожденного, оформлением соответствующей документации (история развития новорожденного, обменная карта, выписка из истории развития новорожденного при направлении в стационар), базовыми технологиями преобразования информации: текстовые, табличные редакторы, поиск в сети Интернет, иностранными языками в объеме необходимом для возможности получения информации из зарубежных источников, принципами этики и деонтологии.

5. Место проведения практического занятия: учебная комната 1111, отделение новорожденных и недоношенных детей КГБУЗ «ККККЦОМД»

6. Оснащение занятия: наглядные пособия (слайды, фотографии), нормативные документы (ФЗ, клинические рекомендации), таблицы для оценки нервно-психического, физического и психомоторного развития новорожденных детей (Дубовица, Баллард, Фентона), схема клинического обследования новорожденных детей по органам и системам, истории развития новорожденных.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта семинарского занятия

№ п/п	Этапы семинарского занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические

			разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация:

В соответствии с приказом № 572н от 1 ноября 2012 г. "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю «акушерство и гинекология (за исключением использования вспомогательных репродуктивных технологий)» Порядок оказания медицинской помощи женщинам в период беременности включает в себя два основных этапа:

1. амбулаторный, осуществляемый врачами-акушерами-гинекологами, а в случае их отсутствия при физиологически протекающей беременности-врачами общей практики (семейными врачами), медицинскими работниками фельдшерско-акушерских пунктов (при этом, в случае возникновения осложнения течения беременности должна быть обеспечена консультация врача-акушера-гинеколога и врача-специалиста по профилю заболевания);
2. стационарный, осуществляемый в отделениях патологии беременности (при акушерских осложнениях) или специализированных отделениях (при соматических заболеваниях) медицинских организаций.

При установлении у беременной женщины высокого риска по хромосомным нарушениям у плода (индивидуальный риск 1/100 и выше) в I триместре беременности и (или) выявлении врожденных аномалий (пороков развития) у плода в I, II и III триместрах беременности врач-акушер-гинеколог направляет ее в медико-генетическую консультацию (центр) для медико-генетического консультирования и установления или подтверждения пренатального диагноза с использованием инвазивных методов обследования.

Риск рождения ребенка с патологией повышается в семьях, где уже родился ребенок с врожденным пороком развития (ВПР) или хромосомным дефектом. Так, повторный риск хромосомной патологии плода равен 1-2%. Наличие в анамнезе ребенка с множественными пороками развития повышает риск ХП, поскольку в 44,5% случаев множественные врожденные пороки развития (МВПР) обусловлены хромосомными аберрациями.

Проблема профилактики врожденной и наследственной патологии тесно связана с развитием медицинской генетики и возможностями антенатальной диагностики. Современные подходы к медико-генетической профилактике наследственных и врожденных болезней в России стали широко внедряться с 1993 г., когда была создана Медико-генетическая служба, определена ее многоуровневая структура, направление, задачи.

Основные направления данной службы являются:

- Медико-генетическое консультирование,
- Неонатальный скрининг,

– Цитогенетическая диагностика
– ДНК- и пренатальная диагностика,
– Мониторинг врожденных пороков развития.

Приоритетное значение ранней эффективной диагностики врожденных пороков развития и хромосомных заболеваний плода определяется тем, что терапевтические мероприятия, проводимые в поздние сроки беременности постнатально, нередко бывают малоэффективными и у детей остаются те или иные патологические отклонения, которые часто бывают необратимыми.

В связи с этим в последнее десятилетие акценты в перинатологических исследованиях смещаются к ранним срокам беременности. Благодаря современным технологическим разработкам появилась возможность ранней диагностики врожденных пороков развития и хромосомной патологии и прерывания беременности при выявлении неполноценного плода.

Основными показаниями к проведению пренатальной диагностики традиционно считаются: возраст беременной старше 35 лет; наличие в семье наследственного заболевания; рождение ребенка с пороками развития или хромосомной патологией (ХП); хромосомные аберрации у одного из супругов, кровнородственный брак.

Особенно четко прослежена связь возраста матери и рождения детей с синдромом Дауна. Эта связь была отмечена задолго до того, как стала известна хромосомная этиология этого синдрома. Риск рождения ребенка с другими хромосомными трисомиями также возрастает по мере увеличения возраста матери, но в меньшей степени. Так риск трисомии у плода, если мать находится в возрасте 35-36 лет, увеличивается с 0,9% до 7,8% в 43-44 года.

При наличии в семье моногенного наследственного заболевания генетиком составляется родословная и рассчитывается риск передачи патологии плоду. Риск заболевания плода при аутосомно-рецессивных заболеваниях составляет 25%, при аутосомно-доминантных – 50%. Число моногенных болезней, доступных ДНК-диагностике, уже превысило в развитых странах 300 и продолжает быстро увеличиваться.

Риск рождения ребенка с патологией повышается также в семьях, где уже родился ребенок с врожденным пороком развития (ВПР) или хромосомным дефектом. Так, повторный риск хромосомной патологии плода равен 1-2%. Наличие в анамнезе ребенка с множественными пороками развития повышает риск ХП, поскольку в 44,5% случаев множественные врожденные пороки развития (МВПР) обусловлены хромосомными аберрациями.

Высокий риск хромосомной аномалии у плода отмечается при носительстве сбалансированной транслокации одним из родителей. Вероятность рождения больного ребенка выше, если носителем транслокации является мать. Так риск рождения ребенка с синдромом Дауна у носителей транслокации хромосом 14/21 (13/21, 15/21) равен 2-3%, если носитель - отец, и около 10%, если носитель - мать.

Общепринятым фактором риска является кровнородственный брак. В таком браке увеличивается вероятность самопроизвольного выкидыша, а также значительно чаще, чем в популяции, рождаются дети с аутосомно-рецессивными заболеваниями, ВПР, с умственной отсталостью. Риск рождения детей с генетической патологией в кровнородственном браке зависит в первую очередь от степени родства супругов.

Пренатальная диагностика – эффективное средство профилактики наследственной патологии, позволяющее отойти от вероятностного прогноза и однозначно решить вопрос о возможном поражении плода.

Основные методы пренатальной диагностики:

- предимплантационная диагностика эмбриона;
- биопсия ворсин хориона и плаценты;
- УЗИ;
- определение уровня сывороточных маркёров в крови матери в I и II триместре беременности;
- амниоцентез в I и II триместре беременности;
- получение крови и клеток кожи плода.

Пренатальная диагностика I уровня (проводится в женской консультации).

Трехкратное скрининговое ультразвуковое исследование (УЗИ) проводится при сроках беременности 11-14 недель, 18-21 неделю и 30-34 недели (приказ №572н от 1 ноября 2012).

При сроке беременности 11-14 недель беременная женщина направляется в медицинскую организацию, осуществляющую экспертный уровень пренатальной диагностики, для проведения комплексной пренатальной (дородовой) диагностики нарушений развития ребенка, включающей УЗИ врачами-специалистами, прошедшими специальную подготовку и имеющими допуск на проведение ультразвукового скринингового обследования в I триместре, и определение материнских сывороточных маркеров (связанного с беременностью плазменного протеина А (PAPP-A) и свободной бета-субъединицы хорионического гонадотропина) с последующим программным комплексным расчетом индивидуального риска рождения ребенка с хромосомной патологией. Проводится с целью определения плодного яйца в полости матки, установление срока зачатия, оценивается толщина и локализация хориона, наличие желточного мешка. В сроки 11-12 недель могут быть определенны тяжелые аномалии развития эмбриона, такие какутолщение воротникового пространства (нормальное значение ТВП – менее 3 мм), отсутствия визуализации носовой кости (маркеры синдрома Дауна), гидроцефалия. На первом триместре беременности могут быть обнаружены: замерзшая беременность, пузырный занос, отслойка хориона, трубная беременность.

При сроке беременности 18-21 неделя беременная женщина направляется в медицинскую организацию, осуществляющую пренатальную диагностику, в целях проведения УЗИ для исключения поздно

манифестирующих врожденных аномалий развития плода. Позволяет выявить большинство грубых анатомических аномалий развития – пороки головного и спинного мозга, почек, лицевые расщелины, грубые пороки сердца, дефекты развития конечностей, грубые аномалии желудочно-кишечного тракта. Большинство аномалий развития, выявленных в середине беременности, не подлежат хирургическому лечению и являются медицинским показанием к прерыванию беременности. Оценивают наличие маркеров хромосомной патологии плода: много- и маловодие, задержка темпов роста плода, расширение почечных лоханок (пиелоэктазии), расширение желудочков головного мозга (вентрикуломегалию), уменьшение размера носовой косточки плода, укорочение длины трубчатых костей, гиперэхогенный кишечник, гиперэхогенные включения в сердце плода, кисты сосудистого сплетения мозга и ряд других.

При сроке беременности 30-34 недели УЗИ проводится по месту наблюдения беременной женщины. Проводится оценка внутренних органов, позволяющая исключить слабое развитие плода и патологию его соматического развития. Несвоевременно установленная внутриутробная задержка развития плода, как правило, становится причиной умственной задержки развития ребенка в последующие годы его жизни. Можно обнаружить аномалии развития с малой анатомической выраженностью и поздней манифестацией: пороки сердца, гидроцефалию, обструкцию (сужение) мочевыводящих путей. Грамотная диагностика позволяет своевременно провести лечебные мероприятия и предупредить возможные осложнения.

Биохимический скрининг - проводится по анализу крови беременных на сывороточные маркеры, служит средством формирования группы риска по хромосомной патологии плода. Фетоплацентарный комплекс, состоящий из плода и плодных оболочек (хорион, преобразующийся в плаценту, водная оболочка – амнион) вырабатывает специфические белки, проникающие в кровь беременной. Изменения состояния фетоплацентарного комплекса, происходящие по различным, том числе и генетическим причинам, отражается на уровне специфических белков (сывороточных маркеров)

Основные маркеры биохимического скрининга (анализа крови):

– ХГЧ (бета-ХГЧ) - хорионический гонадотропин человека -так называемый, гормон беременности, вырабатывается с первых недель беременности. Служит для выявления как самой беременности, так и хромосомных аномалий.

– PAPP-A (связанный с беременностью плазменный протеин А) - белок, который вырабатывается плацентой. Его уровень растет во время беременности, максимум достигается к родам. По изменению концентрации можно судить о возможных хромосомных изменениях плода.

– АФП - специфический фетальный а-глобулин, с 13-й недели его вырабатывает печень плода (до этого - желтый мешочек). Его концентрация позволяет оценить вероятность дефектов открытой нервной трубки.

– Свободный эстриол (E_3) - стероидный гормон, в его образовании принимают участие и плод, и плацента. Изменение его уровня служит показателем функции фетоплацентарной системы.

– Ингибин А - гормон, который вырабатывается желтым телом (в начале беременности), плодом (в первом триместре) и плацентой. Является маркером трисомии 21 и трисомии 18.

Нарушение	АФП	Е3	ХГ
Трисомия 21 – синдром Дауна	Пониженный	Пониженный	Повышенный
Трисомия 18	Пониженный	Пониженный	Пониженный
Открытые дефекты нервной трубки	Повышенный	Нормальный	Нормальный
Задержка развития, угроза преждевременных родов, в/утробная смерть плода	Повышенный	Нет данных	Нет данных
Многоплодная беременность	Повышенный	Повышенный	Повышенный

Что может повлиять на результат скрининга (ложноположительный результат до 9% случаев):

– Экстракорпоральное (искусственное) оплодотворение (ЭКО): ХГЧ выше на 10-15%, затылочный размер плода на УЗИ больше на 10-15%, PAPP-A и свободный эстриол ниже на 10-20%

– Вес матери: АФП, свободный эстриол (Е3), ингибин-А и ХГЧ повышены у полных женщин и снижены у миниатюрных

– Многоплодная беременность: АФП, свободный эстриол (Е3), ингибин-А и ХГЧ повышены; точность расчета рисков заболевания низкая, скрининг вообще могут отменить из-за невозможности верной трактовки результатов скрининга

– Сахарный диабет: АФП, свободный эстриол, ингибин снижен; точность расчета рисков заболевания низкая, скрининг вообще могут отменить из-за невозможности верной трактовки результатов скрининга

– Вредные привычки, особенно курение при беременности, заболевание матери при сдаче анализа (например, ОРВИ)

– Амниоцентез: после амниоцентеза рекомендуется брать кровь на исследование не ранее, чем через неделю.

Пренатальная диагностика II уровня

1. Медико-генетическое консультирование беременных с риском поражения плода.

2. Комплексное обследование беременных:

– ультразвуковое исследование, при необходимости - допплерометрия, цветовое допплерографическое картирование;

– по показаниям - кардиотокография;

– по показаниям - инвазивные методы пренатальной диагностики (аспирация ворсин хориона, плацентоцентез, амниоцентез, кордоцентез) с последующим генетическим анализом клеток плода.

Выработка тактики ведения беременности при подтверждении патологии плода и рекомендации семье.

Скрининговые методы (ультразвуковой и биохимические) позволяют лишь выделить беременных женщин «группы риска» по рождению ребёнка с хромосомной патологией, в первую очередь с синдромом Дауна. Окончательный диагноз хромосомного заболевания можно установить только с помощью инвазивных методов исследования с последующим определением кариотипа плода.

Основные методы современной инвазивной пренатальной диагностики:

– биопсия хориона (8–11 нед);
– плацентоцентез (с 14-й недели).
– трансабдоминальный амниоцентез (17–20 нед);
– кордоцентез (22–24 нед);

Показания к инвазивным методам пренатальной диагностики:

– возраст беременной старше 35 лет,
– хромосомные аберрации у одного из супругов,
– наличие в анамнезе ребенка с пороками развития или хромосомными аномалиями,
– наличие врожденных пороков развития или эхо-маркеров хромосомной патологии плода,
– изменения уровней АФП и ХГЧ,
– Х-сцепленное заболевание в семье,
– повышенный риск для плода заболевания, доступного молекулярным методам диагностики.

В случае установления в медико-генетической консультации (центре) пренатального диагноза врожденных аномалий (пороков развития) у плода определение дальнейшей тактики ведения беременности осуществляется перинатальным консилиумом врачей.

В случае постановки диагноза хромосомных нарушений и врожденных аномалий (пороков развития) у плода с неблагоприятным прогнозом для жизни и здоровья ребенка после рождения прерывание беременности по медицинским показаниям проводится независимо от срока беременности по решению перинатального консилиума врачей после получения информированного добровольного согласия беременной женщины.

С целью искусственного прерывания беременности по медицинским показаниям при сроке до 22 недель беременная женщина направляется в гинекологическое отделение. Прерывание беременности (родоразрешение) в 22 недели и более проводится в условиях обсервационного отделения акушерского стационара.

При пренатально диагностированных врожденных аномалиях (пороках развития) у плода необходимо проведение перинатального консилиума

врачей, состоящего из врача-акушера-гинеколога, врача-неонатолога и врача-детского хирурга. Если по заключению перинатального консилиума врачей возможна хирургическая коррекция в неонатальном периоде, направление беременных женщин для родоразрешения осуществляется в акушерские стационары, имеющие отделения (палаты) реанимации и интенсивной терапии для новорожденных, обслуживаемые круглосуточно работающим врачом-неонатологом, владеющим методами реанимации и интенсивной терапии новорожденных.

При наличии врожденных аномалий (пороков развития) плода, требующих оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи плоду или новорожденному в перинатальном периоде, проводится консилиум врачей, в состав которого входят врач-акушер-гинеколог, врач ультразвуковой диагностики, врач-генетик, врач-неонатолог, врач-детский кардиолог и врач-детский хирург.

В настоящее время решение задач по охране здоровья женщин и детей осуществляется в соответствии со структурной реформой отечественного здравоохранения, определенной Концепцией развития здравоохранения и медицинской науки в Российской Федерации, которая проявляется в рационализации и реструктуризации амбулаторно-поликлинических и стационарных учреждений, оказывающих педиатрическую и акушерско-гинекологическую помощь. Для достижения максимального эффекта в сохранении здоровья детей, особенно в период новорожденности, необходимо обеспечить последовательность и этапность при оказании медицинской помощи, начиная с систематического наблюдения за состоянием здоровья беременной женщины в лечебно-профилактических учреждениях акушерско-гинекологического типа и заканчивая наблюдением за состоянием здоровья детей и подростков в лечебно-профилактических учреждениях педиатрического направления.

9. Вопросы по теме занятия (УК-1, УК-3, ПК-2, ПК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10)

- критические периоды развития плода;
- новорожденные от матерей с перинатальными факторами риска;
- статистические показатели перинатального периода;
- понятия об эмбриопатиях;
- понятия о фетопатиях;
- обследования беременных из групп риска.

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-2, ПК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10)

Укажите один правильный ответ

1. ДЛЯ СИНДРОМА ДАУНА ХАРАКТЕРНА ТРИСОМИЯ ПО КАКОЙ ПАРЕ ХРОМОСОМ?

1) 15

2) X
3) 18
4) 13
5) 21

2. ДЛЯ СИНДРОМА ЭДВАРДСА ХАРАКТЕРНА ТРИСОМИЯ ПО КАКОЙ ПАРЕ ХРОМОСОМ?

1) 15
2) X
3) 18
4) 13
5) 21

3. ЧАЩЕ ВСЕГО ВРЕДНЫЕ ФАКТОРЫ ПРЕРЫВАЮТ БЕРЕМЕННОСТЬ В СЛЕДУЮЩИЕ СРОКИ

1) на 7-8 день беременности
2) на 15-75 день беременности
3) на 18-22 неделе гестации
4) на 23-27 неделе гестации
5) на 28-40 неделе гестации

4. ГАМЕТОПАТИИ ОБУСЛОВЛЕНЫ ТЕРАТОГЕННЫМ ДЕЙСТВИЕМ ВРЕДНЫХ ФАКТОРОВ

1) в ранний неонатальный период
2) в период эмбриогенеза
3) в фетальном периоде
4) в интранатальном периоде
5) до беременности

5. ПРЕПАРАТЫ, ПРОТИВОПОКАЗАННЫЕ БЕРЕМЕННОЙ ЖЕНЩИНЕ И ТЕРАТОГЕННЫЕ ДЛЯ ПЛОДА

1) витамины
2) плацебо
3) противосудорожные
4) спазмолитики
5) магния сульфат

6. ДЛЯ СИНДРОМА ПАТАУ ХАРАКТЕРНА ТРИСОМИЯ ПО КАКОЙ ПАРЕ ХРОМОСОМ?

1) 15
2) X
3) 18
4) 13
5) 21

7. МЕТОД АНТЕНАТАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ ЭМБРИОФЕТОПАТИЙ

1) сонография (УЗИ)
2) ЭКГ
3) НСГ
4) РПГА
5) всё вышеперечисленное.

8. К ЭТИОЛОГИЧЕСКИМ ФАКТОРАМ ВРОЖДЕННЫХ УРОДСТВ У НОВОРОЖДЕННЫХ НЕ ОТНОСЯТ:

1) инфекционную патологию матери
2) патологию течения беременности и родов
3) наследственные факторы
4) гестозы беременности
5) все выше перечисленное

9. К ЭТИОЛОГИЧЕСКИМ ФАКТОРАМ МАКРОСОМИИ ПЛОДА ОТНОСЯТ:

1) накопление жира и гликогена
2) усиление гликогенеза
3) усиление липогенеза
4) избыток аминокислот
5) гиперпродукция соматотропного гормона

10. У НОВОРОЖДЕННЫХ С СУДОРОГАМИ НЕОБХОДИМО ОПРЕДЕЛИТЬ:

1) калий
2) магний
3) глюкозу
4) кальций
5) верны все ответы

Эталоны ответов.

1 – 5	2 – 3	3 – 1	4 – 5	5 – 3	6 – 4	7 – 1	8 – 5	9 – 2	10 – 5

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (УК-1, УК-3, ПК-2, ПК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10).

Задача №1.

Даша, 6 суток, родилась от молодой здоровой матери, I беременности, протекавшей с токсикозом I половины (тошнота до 16-й недели). Родилась на 38-й неделе гестации с массой тела 2300 г, длиной 44 см. При осмотре: активна, крик громкий и эмоциональный, хорошо удерживает температуру тела, активно сосет грудь матери. Кожа чистая, слабая иктеричность кожи лица и туловища. Пупочная ранка сухая, чистая, без воспалительной реакции, сосуды не пальпируются. Большой родничок 1,5х2,0 см, на уровне костных

краев. Ногти переросли кончики пальцев. Пульс 146 уд/мин. Тоны сердца звучные, ритмичные. Частота дыхания 42 в 1 мин с апноэ по 2-3 секунды. В легких дыхание проводится равномерно, ослабленное везикулярное по тональности, хрипов нет. Живот мягкий, безболезненный. Печень выступает из-под реберной дуги на 1,5 см. Селезенка не пальпируется. Физиологические отправления в норме. Большие половые губы закрывают малые. Рефлексы новорожденных вызываются. Мышечный тонус нормальный. Волосяной покров выражен только на голове.

Задания к задаче

1. Каким должно быть заключение врача при первом врачебном патронаже.
2. Оцените признаки морфологической зрелости плода.
3. Оцените признаки функциональной зрелости плода.
4. Оцените степень и форму ЗВУР.
5. Определите группу здоровья ребенка?

Задача №2.

Маша. 1 сутки жизни.

Данные анамнеза: Девочка родилась от 12 беременности, вторых срочных родов. Первая беременность закончилась родами, ребенок здоров. Последующие беременности – 10 искусственных абортов. Данная беременность наступила в 40 лет, протекала с угрозой прерывания в 6-8 недель и угрозой преждевременных родов в 35 недель. Роды срочные в 38 недель, путем операции кесарево сечение из-за анатомически узкого таза. Масса при рождении 2500 гр., длина 46 см, оценена по шкале Апгар на 7-7 баллов.

Данные объективного осмотра: Состояние средней тяжести. Выявляется преобладание лицевого черепа над мозговым, плоский затылок, косой разрез глаз, эпикант, гипертелоризм, макроглоссия, деформированные ушные раковины, диспропорции туловища и конечностей, поперечная борозда на ладонях. Отмечалась выраженная гипотония, гипорефлексия, разболтанность суставов. Тоны сердца приглушены, грубый систолический шум над всей областью сердца. ЧСС 130 в 1 минуту. При аускультации в легких пуэрильное дыхание. Живот распластан. Печень выступает из-под реберного края на 2,0 см по средне-ключичной линии. Селезенка не увеличена. Стула после рождения не было. Мочится редко.

Данные дополнительных обследований: Общий анализ крови: Эритроциты – $5{,}5\times10^{12}$/л, гемоглобин – 180 г/л, тромбоциты – 180×10^{9}/л, Лейкоциты – $18{,}6\times10^{9}$/л, лейкоцитарная формула: э – 2%, п – 1%, с – 57%, л – 34%, м – 6%.

Задания к задаче

1. Поставьте диагноз.
2. Оцените данные физического развития.
3. Перечислите симптомы, которые отличаются от здорового новорожденного.

4. Назначьте дополнительные методы исследования.

5. Возможные причины данной патологии

Задача №3.

Мальчик Ваня родился в срок гестации 39 недель. Диагноз матери: Гестационный сахарный диабет. Роды путем операции кесарево сечение: рубец на матке. Сахарный диабет у женщины диагностирован на 28-й неделе беременности, с помощью диеты уровень сахара в крови поддерживался в норме. Беременность вторая, протекала с умеренным повышением АД с 31-32 недели, отмечались отеки голеней, следы белка в моче, многоводие. Масса тела ребенка 3800 г, рост 51 см. Оценка по шкале Апгар 8 баллов. При осмотре отмечались диспропорциональное телосложение, ярко-розовая окраска кожи, периферический цианоз, пастозность, выраженное лануго. Через час после рождения у ребенка отмечено снижение мышечного тонуса, физиологических рефлексов, появление тремора конечностей, повышенная возбудимость, приглушенность сердечных тонов, одышка до 70 в минуту. Живот округлой формы. Печень + 2,5 см из-под реберного края.

Задания к задаче

1. Предварительный диагноз?

2. Какое лабораторное обследование необходимо провести ребенку?

3. Многоводие является риском какой патологии у новорожденного?

4. Изменения в неврологическом статусе являются проявлением какого осложнения?

5. Показано ли введение куросурфа этому больному?

Задача № 4

Маша, 12 суток жизни, доставлена в стационар в сопровождении бабушки. Мать находится в состоянии сильного алкогольного опьянения. Роды в срок 40 недель. При объективном обследовании выявлено: температура тела 36,7°С, катаральных явлений нет. Масса тела 2450 г, длина 44 см. Девочка возбуждена, громко кричит, крупный размашистый тремор рук, клонус стоп. Рефлексы новорожденных усилены, гипертонус сгибателей. Выраженная мраморность и сухость кожи. Цианоза нет. Гнойное отделяемое из обоих глаз. Белые налеты на слизистой щек и языка. Микроцефалия, низкий лоб, широкая седловидная переносица, «курносый» нос, низкий рост волос на лбу и низкое расположение ушных раковин. Число сердечных сокращений 134 в 1 мин. Границы сердца не расширены. Патологической пульсации нет. При аускультации сердца – грубый, длинный систолический шум на верхушке в точке Боткина-Эрба, проводится в левую аксиллярную область. Число дыханий – 38-40 в 1 мин, перкуторный звук – легочный, хрипов нет. Живот мягкий, безболезненный. Печень выступает из-под реберной дуги на 1 см. Селезенка не пальпируется. Отеков нет. Физиологические отправления без отклонений от нормы

Задания к задаче

1. Поставьте диагноз?

2. Этиология поражения плода?

3. Перечислите признаки фетопатии у новорожденной.

4. Оцените степень и вариант ЗВУР

5. С чем связаны белые налеты на слизистой полости рта?

Задача № 5

Лера, 15 суток жизни. Ребенок от 32-летней первородящей матери, страдающей инсулинзависимым сахарным диабетом с 7-летнего возраста. Получает 80 ЕД инсулина в сутки. Во время беременности эндокринологом наблюдалась нерегулярно. Колебания уровня сахара в крови от 5,5 до 8,2 ммоль/л. Роды произошли на 39-й неделе. Родилась в гипоксии, 6/8 баллов по шкале Апгар. Масса тела 4240 г, длина 52 см. Выписка из родильного дома была задержана в связи с развитием сердечной недостаточности в первые дни после рождения. Обследована. Данных за врожденный порок сердца нет.

При объективном обследовании – вялая, кожные покровы желтушные, голени, стопы и кисти пастозны. Толщина подкожно-жирового слоя на уровне пупка – 2 см, на уровне соска – 1 см. Лицо округлой формы. Голова маленькая, конечности короткие; уши, плечи, спина покрыты пушковыми волосами. Границы сердца расширены, тоны ритмичные, приглушены, 180 в 1 мин. Легкие без патологических изменений. Живот мягкий, безболезненный. Печень выступает из-под реберной дуги на 2,5 см, селезенка на 0,5 см. Мышечная гипотония и гипорефлексия.

Задания к задаче

1. Оцените неблагоприятные факторы, повлиявшие на плод во внутриутробном периоде.

2. Каков предполагаемый диагноз?

3. Обоснование диагноза

4. Какое дополнительное обследование следует провести для уточнения диагноза?

5. Какие осложнения возможны в течение этого заболевания?

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача № 1.

1. Задержка внутриутробного развития. Физиологическая желтуха.

2. У ребенка выявлены следующие признаки морфологической зрелости: ногти переросли кончики пальцев, большие половые губы закрывают малые, отсутствует волосяной покров на плечах и спине.

3. Признаки функциональной зрелости: ребенок активен, достаточна двигательная активность, выражены сосательный и глотательный рефлексы, вызываются рефлексы новорожденных, громкий эмоциональный разно тональный крик, хорошо удерживает температуру тела, устойчивый и правильный ритм сердцебиения и дыхания (апноэ до 4-5 с), активно сосет грудь

4. ЗВУР 3 степени, симметричный вариант

5. II группа здоровья.

Задача № 2.

1. Болезнь Дауна. ВПС. ЗВУР I степени, симметричный вариант.
2. Масса 10-3 центиль, длина – 10-3 центиль.
3. Выявляется преобладание лицевого черепа над мозговым, плоский затылок, косой разрез глаз, эпикант, гипертелоризм, макроглоссия, деформированные ушные раковины, диспропорции туловища и конечностей, поперечная борозда на ладонях.
4. НСГ, ЭХО-КГ, УЗИ внутренних органов.
5. Возраст матери 40 лет, 10 искусственных обортов, угроза прерывания в 6-8 недель

Задача № 3

1. Диабетическая фетопатия.
2. Гликемический профиль, клинический анализ крови, кислотно-щелочное состояние, уровень электролитов (K, Na, Ca, Mg). Билирубин крови при желтушном синдроме.
3. Врожденной патологии, внутриутробной инфекции.
4. Гипогликемического синдрома.
5. Нет.

Задача №4.

1. Токсико-метаболическя энцефалопатия. Задержка внутриутробного развития III степени, симметричный вариант. Врожденный порок сердца? Гнойный конъюнктивит. Кандидоз слизистой полости рта.
2. Употребление алкоголя во время беременности.
3. Задержка внутриутробного развития, черепно-лицевой дисморфизм, врожденные пороки развития, перинатальная энцефалопатия и задержка психического развития с олигофренией и агрессивностью.
4. Задержка внутриутробного развития III степени, симметричный вариант.
5. Кандидоз слизистой полости рта.

Задача № 5

1. Во внутриутробном периоде на плод неблагоприятное воздействие оказало наличие тяжелого инсулинозависимого сахарного диабета у матери. О нарушении компенсации сахарного диабета во время беременности свидетельствовали значительные колебания гликемии.
2. Диабетическая фетопатия.
3. Макросомия, ожирение туловища, избыточная толщина подкожно-жирового слоя, лунообразное лицо, гипертрихоз, пастозность голеней, кардио-, гепато- и спленомегалия, признаки функциональной незрелости (вялость, мышечная гипотония и гипорефлексия), несмотря на большую массу тела при рождении.

4. Гликемический профиль, клинический анализ крови, биохимический анализ крови: билирубин с фракциями, общий белок, альбумин, АЛТ, АСТ. НСГ, ЭХО-КГ, УЗИ внутренних органов.

5. Развитие метаболической энцефалопатии

12. Перечень и стандарты практических умений (УК-1, УК-3, ПК-2, ПК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III – может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	сбор анамнеза с выявлением факторов риска, генеалогический анамнез	III
2	оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	уход за новорожденными	III
4	кормление новорожденных: обучение матери грудному вскармливанию, при наличии противопоказаний для прикладывания груди кормление новорожденных через соску, желудочный зонд	III
5	оценка физического развития по таблице Фентона	III
6	оценка гестационного возраста и степени зрелости новорожденных	III
8	оценка клинического анализа крови	III
9	оценка биохимического анализа крови	III
10	оценка показателей КЩС и электролитов крови	III
11	оценка анализов мочи	III
12	оценка ЭКГ	III
14	оценка результатов УЗИ внутренних органов	III
15	оценка результатов ЭхоКГ	III
19	прописи рецептов лекарственных средств	III
20	оформление медицинской документации	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

- Собрать и оценить акушерский анамнез;
- Оценить факторы перинатального риска;

– Решение (составление) типовых, ситуационных задач;

– Составление таблиц нормативов лабораторных показателей крови, мочи, ликвора у новорожденных детей.

– Составление тестовых вопросов с эталонами ответов по теме практического занятия.

14. Рекомендованная литература по теме занятия

№ п/п	Наименование	Издательство	Год выпуска
1	Приказ №921н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю "неонатология"	Минздрав России	2012
2	Приказ №136н "Об утверждении профессионального стандарта "Врач-неонатолог"	Минтруда России	2018
3	Приказ №1687н «О медицинских критериях рождения, форме документа о рождении и порядке его выдачи»	Минздравсоцразвитие России	2011 (ред. 2013)
4	Приказ №572н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю «акушерство и гинекология (за исключением использования вспомогательных репродуктивных технологий)»	Минздрав России	2012 (ред. 2014)
5	Приказ №909н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи детям по профилю "анестезиология и реаниматология"	Минздрав России	2012
6	Приказ № 203н "Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи"	Минздрав России	2017
7	Приказ N 796н «Об утверждении Положения об организации оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи»	Минздрав России	2014 (ред. 2015)

8.	Амбулаторная неонатология: формирование здоровья ребенка первого года жизни [Электронный ресурс] : практ. рук. для врачей-педиатров первичного звена здравоохранения, врачей общей практики, семейных врачей / Л. И. Захарова, Д. В. Печкуров, Н. С. Кольцова. – Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/ambulatornaya-neonatologiya-formirovanie-zdorovya-rebenka-pervogo-goda-zhizni-528090/?page=1	М. : Медпрактика-М	2014
9.	Неонатология : учеб. пособие : в 2 т. / Н. П. Шабалов	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
10.	Неонатология [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / ред. Н. Н. Володин. – режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970431597.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
11.	Неонатология [Электронный ресурс] : в 2 т. / ред. Т. Л. Гомелла, М. Д. Каннинг, Ф. Г. Эяль ; пер. с англ. А. Е. Любова ; ред.-пер. Д. Н. Дегтярев. - Т. 1. – Режим доступа : http://ibooks.ru/reading.php?productid=350179	М. : БИНОМ. Лаборатория знаний	2015
12.	Неонатология [Электронный ресурс] : в 2 т. / ред. Т. Л. Гомелла, М. Д. Каннинг, Ф. Г. Эяль ; пер. с англ. А. Е. Любова ; ред.-пер. Д. Н. Дегтярев. - Т. 2. – Режим доступа : http://ibooks.ru/reading.php?productid=350180	М. : БИНОМ. Лаборатория знаний	2015
13.	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
14.	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

15	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
16.	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
17.	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		
16	ОС «Российская ассоциация специалистов перинатальной медицины»		
17	ОС «Российское общество неонатологов»		
17	ОС «Союз педиатров России»		
18	ОС «Национальная ассоциация специалистов по контролю инфекций, связанных с оказанием медицинской помощи»		

1. Индекс ОД.О.01.1.1.1 **Тема 1.2.1:** «Перинатология. Физиология и патология интранатального периода».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный.

4. Значение темы По определению ВОЗ, «нормальные роды - это роды, которые начинаются спонтанно у женщин низкого риска в начале родов и остаются таковыми в течение всех родов; ребенок рождается в головном предлежании при сроке беременности 37-42 полных недель и после родов мать и ребенок находятся в хорошем состоянии ».

К патологическим родам относят: быстрые, стремительные роды, роды преждевременные, роды запоздалые, затяжные роды, акушерские операции (вакуум-экстракция, щипцы, акушерские пособия), кесарево сечение, ягодичное предлежание, крупный плод, обвитие пуповиной, длительный безводный период, недоучет позиций плода, чрезмерная защита промежности. Оценка интранатального периода имеет важное значение для состояния новорожденного ребенка.

Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-1, УК-3, ПК-2, ПК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10

- учебная:

обучающийся должен знать: оценку нормального течения родов, возможный механизм патологического воздействия патологии в родах на новорожденного ребенка, факторы перинатального риска, основные показатели, характеризующие перинатальный период, причины внутриутробной гипоксии плода, признаки адаптации и дезадаптации ребенка после родов.

обучающийся должен уметь: сохранять врачебную тайну, собрать анамнез у родильницы о ее заболеваниях, течении беременности и родов, наследственности, проводить основные методы клинического обследования новорожденного (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация), оценить физическое развитие новорожденных детей, исследовать неврологический статус новорожденного ребенка, оценить нервно-рефлекторную деятельность новорожденного ребенка, определить степень зрелости психомоторного развития по оценочным таблицам, поставить предварительный диагноз, определить объем дальнейшего лабораторного обследования, правильно интерпретировать данные клинико-лабораторных исследований новорожденного ребенка, провести дифференциальную диагностику, использовать нормативную документацию, принятую в здравоохранении Российской Федерации, документацию для оценки качества и эффективности работы медицинских организаций, назначить лечение, выписать необходимые медикаменты.

обучающийся должен владеть: основными методами клинического обследования новорожденного, навыками изложения самостоятельной точки зрения анализа и логического мышления, публичной речи, морально-этической аргументации, ведения дискуссий, оформлением соответствующей

документации (история развития новорожденного, обменная карта, выписка из истории развития новорожденного при направлении в стационар), базовыми технологиями преобразования информации: текстовые, табличные редакторы, поиск в сети Интернет, иностранными языками в объеме необходимом для возможности получения информации из зарубежных источников, принципами этики и деонтологии.

5. Место проведения практического занятия: учебная комната 1111, отделение новорожденных и недоношенных детей, отделения патологии новорожденных и недоношенных детей (II этап) №1, №2 КГБУЗ «КККЦОМД»

6. Оснащение занятия: наглядные пособия (слайды, фотографии), нормативные документы (ФЗ, клинические рекомендации), таблицы для оценки физического развития, нервно-психического и психомоторного развития новорожденных детей (Дубовица, Баллард, Фентона), схема клинического обследования новорожденных детей по органам и системам, истории развития новорожденных, медицинская карта стационарного больного.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта семинарского занятия

№ п/п	Этапы семинарского занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов

			дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация:

По определению ВОЗ, «нормальные роды – это роды, которые начинаются спонтанно у женщин низкого риска в начале родов и остаются таковыми в течение всех родов; ребенок рождается в головном предлежании при сроке беременности 37-42 полных недель и после родов мать и ребенок находятся в хорошем состоянии ».

К патологическим родам относят: быстрые, стремительные роды, роды преждевременные, роды запоздалые, затяжные роды, акушерские операции (вакуум-экстракция, щипцы, акушерские пособия), кесарево сечение, ягодичное предлежание, крупный плод, обвитие пуповиной, длительный безводный период, недоучет позиций плода, чрезмерная защита промежности. Оценивая интранатальный период необходимо выяснить:

1. роды в срок или преждевременные;
2. причина преждевременных родов;
3. самостоятельные или путём операции кесарева сечения, причина операции;
4. продолжительность периодов родов:

а) схватки;

б) потужной период;

в) безводный период;

5. воды светлые, зелёные, с запахом;
6. плацента отделилась самостоятельно или было ручное отделение, внешний вид плаценты.

В системе организации медицинской помощи в родах оперативные технологии занимают значительный удельный вес, составляя 13,8% от всех родов, т.е. каждая восьмая роженица родоразрешена путем операции «кесарево сечение». Удельный вес других оперативных пособий, сопровождающихся большой травматизацией новорожденных (щипцы, вакуум-экстракция) имеет стойкую тенденцию к снижению. Приведенные данные свидетельствуют о более взвешенном подходе к тактике ведения родов. С помощью современных методов оценки состояния плода и фетоплацентарной системы в целом решаются разные задачи. Одни из них непосредственно регистрируют гипоксические поражения ЦНС плода

(биофизический профиль плода, допплерометрическое исследование плодового кровотока), другие выявляют хроническую гипоксию плода (ультразвуковая фето- и плацентометрия, исследование маточно-плацентарного и плодово-плацентарного кровотока). Исследования, проведенные в клинике, позволили создать целенаправленную систему обследования беременных группы высокого риска развития церебральных нарушений у детей и оценить информативность антенатальных диагностических критериев.

С большой достоверностью функциональное состояние ЦНС плода отражает комплекс его биофизических характеристик - биофизический профиль плода, включающий изучение сердечной деятельности плода, его двигательной, дыхательной активности, мышечного тонуса, количества околоплодных вод, степени зрелости плаценты. Диагностическая ценность биофизического профиля определяется сочетанием в нем маркеров острого нарушения жизнедеятельности плода и хронического внутриутробного страдания. По мере развития гипоксии плода маркеры острого нарушения его состояния угнетаются в определенной последовательности: в первую очередь нестрессовый тест и дыхательные движения, затем двигательная активность и мышечный тонус. Это объясняется различной чувствительностью к гипоксии областей мозга, из которых исходят нервные импульсы, вызывающие биофизическую активность плода.

При изучении биофизического профиля плода у беременных группы риска установлено, что снижение числа баллов при оценке биофизического профиля не зависит от характера осложнений беременности и обусловлено лишь тяжестью патологии (гестозы, угроза недонашивания, гемолитическая болезнь плода) [10, 12]. Л.Г. Сичинава [17] отметила связь биофизического профиля плода с нейросонографическими изменениями в раннем неонатальном периоде у детей. Так, оценка биофизического профиля как препатологического (6-7 баллов) и патологическая (менее 6 баллов) отмечалась в 2 раза чаще в группе матерей, дети которых имели церебральную патологию, чем у пациенток, родивших здоровых детей.

Проведенный анализ кривых скоростей кровотока в маточных артериях, артерии пуповины, аорте и средней мозговой артерии плода методом допплерометрии позволил выявить более выраженное нарушение плодово-плацентарного кровообращения у матерей, дети которых имели диагностированную при нейросонографии церебральную патологию. Патологические изменения кровотока в маточных артериях чаще регистрировались при тяжелых формах гестоза, внутриутробной задержке развития плода, а также гемолитической болезни плода, сопровождающейся плацентомегалией.

При изучении мозгового кровотока снижение систолодиастолического отношения в средней мозговой артерии плода наблюдалось в 2,7 раза чаще при наличии повреждения головного мозга у новорожденных. Усиление мозгового кровотока является отражением преимущественного кровоснабжения мозга в условиях гипоксии. Отмечаемая при этом

гиперперфузия мозга на фоне увеличенной сосудистой проницаемости может рассматриваться как одна из причин церебральных повреждений у детей в перинатальном периоде.

При выявлении плацентарной недостаточности была доказана возможность немедикаментозного лечения методами акупунктуры, лазеро- и магнитотерапии при угрозе прерывания беременности, гестозах, внутриутробной задержке развития плода и разработана схема применения этих методов в зависимости от этиологии плацентарной недостаточности.

Хроническая гипоксия плода и снижение адаптационных способностей плода являются предрасполагающими факторами для родовой травмы. Ведущая роль в патогенезе её принадлежит механическим воздействиям при патологии родового акта.

В современных условиях достижение благоприятного исхода родов определяется следующей тактикой ведения родов:

– проведение комплексной диагностики состояния матери и плода с оценкой степени риска перинатальной патологии накануне родов и выбор родоразрешения исходя из полученных результатов;

– КТГ-мониторирование для прогнозирования и ранней диагностики степени тяжести интранатального дистресса плода;

– Адекватное обезболивание родов;

– Профилактика и своевременная коррекция осложнений у матери и плода в родах;

– Адекватная реанимационная помощь и интенсивная терапия новорожденного.

Тактика ведения родов у беременных с высоким риском развития перинатальной патологии укладывается в понятие «активного ведения родов» и подчинена принципам управления родовым актом. Метод программированных родов является безопасным и оправдан у женщин из групп высокого риска.

Родоразрешение путем операции кесарева сечения являются реальностью акушерской практики Частота достигает 15% и даже 20% от общего числа родов. Оценивая перинатальные последствия кесарского сечения следует отметить, что наряду с экстрагенитальной патологией у женщины или акушерскими осложнениями, которые явились показанием для операции, само кесарево сечение сопровождается дополнительным риском неонатальных осложнений и летальных исходов для плода. Практика родовспомогательных учреждений свидетельствует, что расширение показаний к оперативному родоразрешению в интересах плода не сопровождается снижением перинатального травматизма и смертности.

Под дистрессом плода в родах следует понимать патологические процессы, описываемые в отечественной литературе как острая гипоксия плода в родах. Часто острая гипоксия во время родов возникает у тех пациентов, у которых она регистрировалась еще во время беременности, а также при чрезмерно сильной родовой деятельности, длительном безводном

промежутке, нарушении кровотока в пуповине, длительном сжатии головки в родовых путях, с повышением внутричерепного давления, кровоизлиянием в мозг.

Диагностика интранатального дистресса плода. На интранатальный дистресс плода указывает следующее:

1. наличие густого мекония,

2. появление одного или нескольких вариантов сердцебиения плода при электронном мониторинге: а) стойкие поздние децелерации любой выраженности, б) стойкие резко выраженные вариабельные децелерации, в) продолжительная брадикардия, г) монотонность ритма,

3. диагноз дистресса плода в родах можно поставить достаточно уверенно при наличии изменений pH в крови взятой из кожи головки плода, отрицательного токолитического теста (не наблюдается улучшение или повторно появляются патологические варианты ЧСП на мониторной кривой).

Появление мекония во время родов. Окрашивание меконием околоплодных вод бывает раннее (замечено до или во время активной фазы родов) или позднее (выявлено во 2-м периоде родов). Раннюю примесь мекония разделяют на слабую (легкое окрашивание в желтый или зеленоватый цвет и выраженную (выраженное окрашивание вод в темно-зеленый или черный цвет, обычно густой или вязкой консистенции). На основании большого числа исследований выявлено, что приблизительно в 50% наблюдений (группа с ранним легким окрашиванием) появление мекония в родах можно считать несущественным признаком. Раннее выраженное или позднее окрашивание околоплодных вод меконием следует считать показателем угрожающего состояния плода. При этих типах окрашивания требуется мониторное наблюдение за состоянием плода и принятие мер для предупреждения аспирации мекония во время родов.

Угрожающее состояние плода часто бывает преходящим, вызванным вмешательством врача и поддающимся лечению (без необходимости срочного кесарева сечения). По мнению большинства исследователей, изучающих плацентарное кровообращение, подавление схваток помогает провести различие между стойким дефицитом обмена между матерью и плодом и преходящими функциональными изменениями. Для определения степени повреждения плацентарного кровообращения также используется тест с β-адреномиметиками под контролем электронного мониторинга за сердечной деятельностью плода.

Лечение гипоксии плода в родах при наличии ярко выраженного дистресса заключается в укорочении родов: при наличии условий наложения акушерских щипцов, либо операцией кесарева сечения.

9. Вопросы по теме занятия (УК-1, УК-3, ПК-2, ПК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10)

- понятие о «нормальных» родах;
- критические периоды развития плода;
- новорожденные от матерей с перинатальными факторами риска;

– статистические показатели перинатального периода;
– неблагоприятные факторы кесарева сечения для плода;
– патология в родах и риск родового травматизма;
– обследования беременных из групп риска.

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-2, ПК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10)

Укажите один правильный ответ

1. УКАЖИТЕ, КАКИЕ СВЕДЕНИЯ ИЗ АНАМНЕЗА ОСОБЕННО ВАЖНЫ ДЛЯ ПРОГНОЗА ЧАСТОЙ ЗАБОЛЕВАЕМОСТИ РЕБЕНКА РАННЕГО ВОЗРАСТА (УКАЖИТЕ НЕПРАВИЛЬНЫЙ ОТВЕТ)

1) перинатальные осложнения
2) профвредности матери
3) раннее искусственное вскармливание
4) аллергические заболевания у родственников
5) течение неонатального периода

2. КАКОЙ ПЕРИОД НАЗЫВАЮТ ПЕРИНАТАЛЬНЫМ?

1) с момента рождения до 7 дня жизни
2) с момента оплодотворения до родов
3) с 28-й недели внутриутробного развития до 7 дня жизни
4) с 28-й недели внутриутробного развития до 1 месяца жизни
5) с 22 нед до 28 нед внутриутробного развития

3.ВВЕДЕНИЕ БЕРЕМЕННОЙ ЖЕНЩИНЕ ПРОПРАНОЛОЛА МОЖЕТ ВЫЗВАТЬ У НОВОРОЖДЕННОГО

1) брадикардию
2) угнетение дыхания
3) гипогликемию
4) все перечисленное
5) гипергликемию

4. В КАКИЕ СРОКИ БЕРЕМЕННОСТИ ДЕЙСТВОВАЛИ ПОВРЕЖДАЮЩИЕ ФАКТОРЫ, ЕСЛИ У РЕБЕНКА ОБНАРУЖИВАЮТСЯ ВРОЖДЕННЫЕ УРОДСТВА?

1) 8-12 недель
2) 14-16 недель
3) 20-25 недель
4) 28-32 недели
5) Ранний неонатальный период

5. УКАЖИТЕ КРИТЕРИИ, ОБУСЛОВЛИВАЮЩИЕ СОСТОЯНИЕ ЗДОРОВЬЯ РЕБЕНКА НАЛИЧИЕ ХРОНИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ И УРОВЕНЬ ОСНОВНЫХ ФУНКЦИЙ

1) резистентность

2) уровень физического и нервно-психического развития
3) наличие или отсутствие отклонений в раннем отногенезе
4) классическая геморрагическая болезнь
5) наличие ВЖК

6. К ЭМБРИОПАТИИ НЕ ОТНОСИТСЯ
1) подковообразная почка
2) удвоенная почка
3) синдром Альпорта
4) агенезия почки
5) сегментарная гипоплазия

7. КАКИЕ СРОКИ БЕРЕМЕННОСТИ МОГУТ СЧИТАТЬСЯ КРИТИЧЕСКИМИ ДЛЯ ПРОГНОЗИРОВАНИЯ НАРУШЕНИЙ ТЕМПОВ РАЗВИТИЯ И ЗАКЛАДКИ ТКАНЕЙ И ОРГАНОВ ПЛОДА?
1) 8-12 недель
2) 14-16 недель
3) 20-25 недель
4) 28-32 недели
5) Овогенез

8. КАКУЮ ЧАСТЬ ПЕРИНАТАЛЬНОЙ СМЕРТНОСТИ ОБЫЧНО СОСТАВЛЯЕТ РАННЯЯ НЕОНАТАЛЬНАЯ СМЕРТНОСТЬ?
1) 30%
2) 40%
3) 50%
4) 60%
5) 70%

9. В УСЛОВИЯХ ВНУТРИУТРОБНОЙ ГИПОКСИИ КРОВОТОК ЧЕРЕЗ АРАНЦИЕВ ПРОТОК У ПЛОДА
1) не меняется
2) прекращается
3) увеличивается
4) уменьшается
5) сначала уменьшается, затем увеличивается

10. КАКАЯ ПРИЧИНА ЧАЩЕ ДРУГИХ ПРИВОДИТ К СМЕРТИ НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ В ПЕРИНАТАЛЬНОМ ПЕРИОДЕ?
1) слабость родовых сил
2) быстрые роды
3) преждевременная отслойка плаценты
4) гестоз 2-й половины беременности
5) табакокурение

Эталоны ответов.

1 – 1	2 – 3	3 – 4	4 – 2	5 – 4	6 – 3	7 – 2	8 – 3	9 – 3	10 – 3

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (УК-1, УК-3, ПК-2, ПК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10).

Задача №1.

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

Из анамнеза: матери 31 год, страдает приобретенным ревматическим пороком сердца (недостаточность митрального клапана) с 15 лет. Беременность 4-я (2 медицинских аборта, 1 выкидыш), протекавшая с токсикозом II половины и угрозой выкидыша на 26-й неделе. Мать курит с 18 лет и продолжала курить во время беременности. Роды в срок, быстрые, ребенок родился в гипоксии. Оценка по шкале Апгар 6 баллов. Масса тела новорожденного 2560 г, длина 49 см. Плацента уменьшена в размерах, с очагами кальциноза. Максимальная убыль массы тела 12%. Желтуха с 3-го дня жизни, максимальные цифры билирубина 168 ммоль/л.

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

Задания к задаче:

1. Ваш диагноз
2. Перечислите этиологические факторы заболевания.
3. Какие синдромы можно выделить в клинике данного заболевания?
4. Назовите ранние осложнения данного заболевания.
5. Какие осложнения могут возникнуть в последующем?

Задача №2.

Новорожденный мальчик с массой тела 2100, длиной 46 см. 2-х кратное нетугое обвитие пуповины вокруг шеи. Оценка по Апгар 6-7 б, В первые 2-е суток состояние средней тяжести за счет нерезко выраженного синдрома угнетения, на 3 сутки жизни состояние ухудшилось; крик слабый, отказывается от кормления, появился цианоз носогубного треугольника, бледность кожных покровов, выраженный тремор, судорожное подергивание, температура тела на субфебрильных цифрах. Глюкоза крови-0,9 ммоль/л.

Родился у женщины 32 лет. Из перенесенных заболеваний отмечает хр. холецистит, хр. гастрит, частые ОРВИ, бронхиты. Вредные привычки - курит до 1 пачки в день, беременность - 2, 1 - мед. аборт. Во время данной

беременности женскую консультацию не посещала. Сама отмечает токсикоз 1 половины беременности, отеки с 34 недели, частые головные боли, не лечилась. Роды - 1 в обсервационном родильном доме, на 37 неделе беременности.

Задания к задаче:

1. Дайте предварительное заключение.
2. Назначить план обследования для уточнения диагноза.
3. Какие лабораторные показатели интересуют вас в первую очередь.
4. По каким состояниям угрожаем ребенок?
5. Назначить лечение.

Задача №3.

Мальчик Т. был извлечен на 39-40 неделе беременности путем операции кесарева сечения, предпринятой без родовой деятельности в связи с рубцом на матке у женщины, страдающей ожирением и сахарным диабетом беременных, который был диагностирован на 28-й неделе беременности, с помощью диеты уровень сахара в крови поддерживался в норме. Беременность вторая, протекала с умеренным повышением АД с 31-32 недели, отмечались отеки голеней, следы белка в моче, многоводие. Масса тела ребенка 3800 г, рост 51 см. Оценка по шкале Апгар 8 баллов. При осмотре отмечались диспропорциональное телосложение, ярко-розовая окраска кожи, периферический цианоз, пастозность, выраженное лануго. Через час после рождения у ребенка отмечена рвота, снижение мышечного тонуса, физиологических рефлексов, появление тремора конечностей, повышенная возбудимость, приглушенность сердечных тонов, одышка до 70 в минуту. Живот округлой формы. Печень + 2,5 см из-под реберного края.

Задания к задаче:

1. Предварительный диагноз?
2. Какое дополнительное обследование необходимо провести ребенку?
3. В консультации каких специалистов нуждается больной?
4. Есть ли необходимость в проведении УЗИ.
5. Есть ли необходимость в проведении ирригографии?

Задача № 4

Осмотрен мальчик в возрасте 7 дней от молодых родителей, от I беременности, от матери с гестозом беременности средней степени тяжести и с ожирением II степени. Роды на 36-й неделе гестации, длительность 14 ч. Масса тела 3950 г, длина тела – 50 см. Оценка по Апгар – 7/8 баллов. Желтуха с 3-го дня жизни.

При осмотре: желтушность кожи и слизистых I степени, пастозность тканей, апноэ до 7-10 с. Тоны сердца умеренно приглушены. Мышечная гипотония и гипорефлексия. Двигательная активность снижена. Плохо удерживает температуру тела. Легко охлаждается при распеленывании.

Задания к задаче:

1. Ваш диагноз?

2. Определите, доношен ли ребенок?

3. Перечислите возможные причины несоответствия массы тела гестационному возрасту.

4. Каков план дополнительного обследования?

5. Нуждается ли ребенок в переводе в стационар?

Задача № 5

Первичный врачебный патронаж к новорожденной девочке в возрасте 16 дней. Ребенок от 30-летней первородящей матери, страдающей инсулинзависимым сахарным диабетом с 7-летнего возраста. Получает 80 ЕД инсулина в сутки. Во время беременности эндокринологом наблюдалась нерегулярно. Колебания уровня сахара в крови от 5,5 до 8,2 ммоль/л. Роды произошли на 39-й неделе. Родилась в гипоксии, 6/8 баллов по шкале В. Апгар. Масса тела 4240 г, длина 52 см. Выписка из родильного дома была задержана в связи с развитием сердечной недостаточности в первые дни после рождения. Обследована. Данных за врожденный порок сердца нет.

При объективном обследовании – вялая, кожные покровы желтушные, голени, стопы и кисти пастозны. Толщина подкожно-жирового слоя на уровне пупка – 2 см, на уровне соска – 1 см. Лицо округлой формы. Голова маленькая, конечности короткие; уши, плечи, спина покрыты пушковыми волосами. Границы сердца расширены, тоны ритмичные, приглушены, 180 в 1 мин. Легкие без патологических изменений. Живот мягкий, безболезненный. Печень выступает из-под реберной дуги на 2,5 см, селезенка на 0,5 см. Мышечная гипотония и гипорефлексия.

Задания к задаче:

1. Оцените неблагоприятные факторы, повлиявшие на плод во внутриутробном периоде.

2. Каков предполагаемый диагноз?

3. Какое дополнительное обследование следует провести для уточнения диагноза?

4. Является ли желтуха патологической?

5. Какие осложнения возможны в течении этого заболевания?

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача № 1.

1. Церебральная ишемия, перивентрикулярная лейкомаляция.

2. Матери 31 год, страдает приобретенным ревматическим пороком сердца (недостаточность митрального клапана) с 15 лет, отягощенный акушерский анамнез - беременность 4-я (2 медицинских аборта, 1 выкидыш), токсикоз II половины и угроза выкидыша на 26-й неделе; мать курит с 18 лет и продолжала курить во время беременности, ребенок родился в гипоксии с оценкой по шкале Апгар 6 баллов.

3. Синдром гипервозбудимости.

4. Судорожный синдром.

5. Задержка неврологического развития, гидроцефалия, высокий риск ДЦП.

Задача № 2.

1. Гипогликемия у недоношенного ребенка. Церебральная ишемия II ст.
2. Клинический анализ крови, общий анализ мочи, контроль за гликемией каждые 4 часа, уровень электролитов – K, Na, Mg, Ca.
3. Уровень гликемии.
4. По гликемии.
5. Экстренное введение 20% раствора глюкозы в объеме 2-4 мл/кг в течение 3-5 минут с последующим переходом на инфузию 10% раствора глюкозы, в последующие дни проводят постоянное вливание раствора глюкозы в целях поддержания гликемии в пределах 2,6–3 ммоль/л.

Задача № 3

1. Необходимо исключить атрезию пищевода.
2. Определить гликемию для исключения гипогликемического состояния, провести зондирование пищевода.
3. Детского хирурга.
4. Нет.
5. Нет.

Задача №4.

1. Диагноз: Недоношенность 36 недель. Диабетическая фетопатия (?).
2. Несмотря на высокие показатели массы и длины тела, мальчик недоношенный, о чем свидетельствует срок гестации и признаки функциональной незрелости. Для гестационного возраста 36 недель масса тела должна быть в пределах 2400-2700 г, длина 46 см.
3. Состояния, характеризующиеся большим весом для данного гестационного возраста, следующие:
   - конституциональные причины;
   - сахарный диабет у матери;
   - врожденный порок сердца: транспозиция магистральных сосудов;
   - гемолитическая болезнь новорожденных, отечная форма;
   - синдром Беквита-Видеманна (наследственно-обусловленный гигантизм плода, сопровождающийся гипогликемией и макроглоссией).
   - макросомия у ребенка и ожирение II степени у матери более всего настораживают в отношении латентного сахарного диабета.
4. План дополнительного обследования:
   - обследование матери для исключения сахарного диабета;
   - исследование крови ребенка на содержание сахара, кальция, магния, билирубина, антирезусных и групповых антител;
   - ультразвуковое исследование сердца.
5. Да.

Задача №5.

1. Во внутриутробном периоде на плод неблагоприятное воздействие оказало наличие тяжелого инсулинозависимого сахарного диабета у матери. О нарушении компенсации сахарного диабета во время беременности свидетельствовали значительные колебания гликемии. При хорошей компенсации колебания сахара крови не превышают 5,5-7,7 ммоль/л.

2. Диабетическая фетопатия. Сопутствующий: Неонатальная желтуха. У ребенка выявлены следующие признаки диабетической фетопатии:

– макросомия;
– ожирение туловища;
– лунообразное лицо;
– гипертрихоз;
– пастозность голеней;
– кардио-, гепато- и спленомегалия;
– признаки функциональной незрелости (вялость, мышечная гипотония и гипорефлексия), несмотря на большую массу тела при рождении.

3. Контроль за гликемией, уровнем билирубина крови.

4. Да

5. Развитие метаболической энцефалопатии

12. Перечень и стандарты практических умений (УК-1, УК-3, ПК-2, ПК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III – может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	сбор анамнеза с выявлением факторов риска, генеалогический анамнез	III
2	оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	уход за новорожденными	III
4	кормление новорожденных: обучение матери грудному вскармливанию, при наличии противопоказаний для прикладывания груди кормление новорожденных через	III

	соску, желудочный зонд	
5	оценка физического развития по таблице Фентона	III
6	оценка гестационного возраста и степени зрелости новорожденных	III
8	оценка клинического анализа крови	III
9	оценка биохимического анализа крови	III
10	оценка показателей КЩС и электролитов крови	III
11	оценка анализов мочи	III
12	оценка ЭКГ	III
13	оценка результатов НСГ	
14	оценка результатов УЗИ внутренних органов	III
15	оценка результатов ЭхоКГ	III
16	Оценка результатов рентгенографии	III
17	оценка результатов КТ и МРТ	III
18	расчет питания	III
19	прописи рецептов лекарственных средств	III
20	оформление медицинской документации	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

– Собрать и оценить акушерский анамнез;

– Оценить факторы перинатального риска;

– Решение (составление) типовых, ситуационных задач;

– Составление таблиц нормативов лабораторных показателей крови, мочи, ликвора у новорожденных детей.

– Составление тестовых вопросов с эталонами ответов по теме практического занятия.

14. Рекомендованная литература по теме занятия

№ п/п	Наименование	Издательство	Год выпуска
1.	Приказ №921н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю "неонатология"	Минздрав России	2012
2.	Приказ №136н "Об утверждении профессионального стандарта "Врач-неонатолог"	Минтруда России	2018
3.	Приказ №1687н «О медицинских критериях рождения, форме документа о рождении и порядке его выдачи»	Минздравсоцразвитие России	2011 (ред. 2013)
4.	Приказ №572н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю «акушерство и гинекология (за исключением	Минздрав России	2012 (ред. 2014)

	использования вспомогательных репродуктивных технологий)»		
5.	Приказ №909н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи детям по профилю "анестезиология и реаниматология"	Минздрав России	2012
6.	Приказ № 203н "Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи"	Минздрав России	2017
7.	Приказ N 796н «Об утверждении Положения об организации оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи»	Минздрав России	2014 (ред. 2015)
8.	Неонатология : учеб. пособие : в 2 т. / Н. П. Шабалов	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
9.	Неонатология [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / ред. Н. Н. Володин. – режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970431597.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
10.	Неонатология [Электронный ресурс] : в 2 т. / ред. Т. Л. Гомелла, М. Д. Каннинг, Ф. Г. Эяль ; пер. с англ. А. Е. Любова ; ред.-пер. Д. Н. Дегтярев. - Т. 1. – Режим доступа : http://ibooks.ru/reading.php?productid=350179	М. : БИНОМ. Лаборатория знаний	2015
11.	Неонатология [Электронный ресурс] : в 2 т. / ред. Т. Л. Гомелла, М. Д. Каннинг, Ф. Г. Эяль ; пер. с англ. А. Е. Любова ; ред.-пер. Д. Н. Дегтярев. - Т. 2. – Режим доступа : http://ibooks.ru/reading.php?productid=350180	М. : БИНОМ. Лаборатория знаний	2015
12.	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
13.	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 1. – Режим доступа :	СПб. : Питер	2017

	https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467		
14.	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
15.	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
16.	Методические рекомендации. Уход за кожей новорожденного ребенка [Электронный ресурс] / Л. С. Намазова-Баранова, Р. М. Торшхоева, И. А. Беляева [и др.] – Режим доступа : http://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/file/uhod_za_kojey.pdf		2016
17.	Клинические рекомендации. Базовая медицинская помощь новорожденному в родильном зале и в послеродовом отделении [Электронный ресурс] / Е. Н. Байбарина, Д. Н. Дегтярев, В. В. Зубков [и др.] – Режим доступа : http://neonatology.pro/wp-content/uploads/2015/09/klinrec_Basichelp_2015.pdf		2015
18.	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
19.	Учайкин, В. Ф. Неотложные состояния в педиатрии [Электронный ресурс] : практ. рук. / В. Ф. Учайкин, В. П. Молочный. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427392.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
20.	Практика педиатра: первичная медицинская помощь : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, В. Н. Панфилова [и	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013

	др.]		
21.	Бадалян, Л. О. Детская неврология : учеб. пособие / Л. О. Бадалян	М. : МЕДпресс-информ	2016
22.	Клинические рекомендации. Неврология и нейрохирургия [Электронный ресурс] / гл. ред. Е. И. Гусев, А. Н. Коновалов. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970433324.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2015
23.	Перлман, Дж. Неврология [Электронный ресурс] : пер. с англ. / Дж. Перлман ; ред. Р. А. Полин ; ред.-пер. Н. А. Ермоленко. – Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/nevrologiya-75504/?page=1	М. : Логосфера	2015
24.	Власюк, В. В. Патология головного мозга у новорожденных и детей раннего возраста [Электронный ресурс] / В. В. Власюк. – Режим доступа: https://www.books-up.ru/read/patologiya-golovnogo-mozga-u-novorozhdennyh-i-detej-rannego-vozrasta-77199/?page=1	М. : Логосфера	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		
16	ОС «Российская ассоциация специалистов перинатальной медицины»		

17	ОС «Российское общество неонатологов»		
17	ОС «Союз педиатров России»		
18	ОС «Национальная ассоциация специалистов по контролю инфекций, связанных с оказанием медицинской помощи»		

1. Индекс ОД.О.01.1.1.1 **Тема 1.2.2:** «Перинатология. Физиология и патология интранатального периода».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный.

4. Значение темы: В России создана единая двухэтапная система оказания медицинской помощи доношенным и недоношенным новорожденным детям, в состав которой входят специализированные акушерские стационары с отделениями реанимации новорожденных, выездные реанимационно-консультативные бригады, отделения патологии новорожденных в составе многопрофильных детских больниц отделения восстановительного лечения недоношенных детей с поражением ЦНС, отделения хирургической помощи новорожденным и недоношенным детям.

Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-1, УК-3, ПК-2, ПК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10

- учебная:

обучающийся должен знать: приказ №921н, приказ №1687н, приказ №136н, основные показатели, характеризующие перинатальный период.

обучающийся должен уметь: сохранять врачебную тайну, проводить основные методы клинического обследования новорожденного (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация), оценить физическое развитие новорожденных детей, исследовать неврологический статус новорожденного ребенка, оценить нервно-рефлекторную деятельность новорожденного ребенка, определить степень зрелости психомоторного развития по оценочным таблицам, прогнозировать развитие патологии по оценке факторов перинатального риска, использовать нормативную документацию, принятую в здравоохранении Российской Федерации, документацию для оценки качества и эффективности работы медицинских организаций.

обучающийся должен владеть: основными методами клинического обследования новорожденного, навыками изложения самостоятельной точки зрения анализа и логического мышления, публичной речи, морально-этической аргументации, ведения дискуссий, оформлением соответствующей документации (история развития новорожденного, обменная карта, выписка из истории развития новорожденного при направлении в стационар), базовыми технологиями преобразования информации: текстовые, табличные редакторы, поиск в сети Интернет, иностранными языками в объеме необходимом для возможности получения информации из зарубежных источников, принципами этики и деонтологии.

5. Место проведения практического занятия: учебная комната 1111, отделение новорожденных и недоношенных детей КГБУЗ «КККЦОМД».

6. Оснащение занятия: наглядные пособия (слайды, фотографии), нормативные документы (ФЗ, клинические рекомендации), таблицы для оценки физического развития, нервно-психического и психомоторного развития новорожденных детей (Дубовица, Баллард, Фентона), схема клинического обследования новорожденных детей по органам и системам,

истории развития новорожденных, медицинская карта стационарного больного.

7. Структура содержания темы.
Хронокарта семинарского занятия

№ п/п	Этапы семинарского занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация:

Неонатологу необходимо знать международные определения и использовать их в повседневной практике. Приведённые ниже критерии употребления ряда понятий обеспечивают сопоставимость результатов работы и достоверность сравнительного анализа.

Знание статистических терминов и методик расчёта статистических величин необходимо для анализа результатов работы акушерского стационара и объективных сопоставлений показателей на разных территориях.

Под термином «гестационный возраст» понимают продолжительность срока беременности, которую высчитывают от первого дня последней нормальной менструации и выражают в полных днях или полных неделях. При отсутствии данных о последней менструации оценку гестационного срока базируют на доступных клинических исследованиях. Для ясности вычисления рекомендуют подсчитывать как недели, так и дни, прошедшие от первого дня последней менструации (пример: гестационный возраст 31 нед и 4 дня).

Любой плод (мертворождённый или живорождённый), родившийся после 20 нед гестации, должен быть взвешен в первые минуты или час после рождения.

Масса тела при рождении – результат первого взвешивания новорождённого, зарегистрированный в течение первого часа жизни (т.е. до того, как в постнатальном периоде произойдёт потеря массы).

Доношенным считают ребёнка, родившегося при сроке беременности 37-42нед.

Недоношенным считают ребёнка, родившегося до окончания 36-й недели беременности.

Переношенным считают ребёнка, родившегося при сроке беременности более 42 недель.

В соответствии с приказом Минздравсоцразвития России от 27.12.2011 №1687н (ред. от 02.09.2013) "О медицинских критериях рождения, форме документа о рождении и порядке его выдачи":

1. Моментом рождения ребенка является момент отделения плода от организма матери посредством родов.

2. Медицинскими критериями рождения являются:

1) срок беременности 22 недели и более;

2) масса тела ребенка при рождении 500 грамм и более (или менее 500 грамм при многоплодных родах);

3) длина тела ребенка при рождении 25 см и более (в случае, если масса тела ребенка при рождении неизвестна);

4) срок беременности менее 22 недель или масса тела ребенка при рождении менее 500 грамм, ли в случае, если масса тела при рождении неизвестна, длина тела ребенка менее 25 см, – при продолжительности жизни более 168 часов после рождения (7 суток).(пп. 4 введен Приказом Минздрава России от 16.01.2013 N 7н)

3. Живорождением является момент отделения плода от организма матери посредством родов при сроке беременности 22 недели и более при массе тела новорожденного 500 грамм и более (или менее 500 грамм при многоплодных родах) или в случае, если масса тела ребенка при рождении неизвестна, при длине тела новорожденного 25 см и более при наличии у новорожденного признаков живорождения (дыхание, сердцебиение, пульсация пуповины или произвольные движения мускулатуры независимо от того, перерезана пуповина и отделилась ли плацента).

4. Массой тела ребенка при рождении считается результат взвешивания новорожденного, произведенного в течение первого часа его жизни. Измерение длины тела новорожденного производится при вытянутом его положении на горизонтальном ростомере от верхушки темени до пяток.

Независимо от гестационного возраста на основании результата первого взвешивания выделяют следующие категории детей:

– ребёнок с низкой массой тела при рождении – ребёнок любого срока гестации, имеющий при рождении массу тела менее 2500 г;

– ребёнок с очень низкой массой тела при рождении – ребёнок любого срока гестации, имеющий при рождении массу тела менее 1500 г;

– ребёнок с экстремально низкой массой тела при рождении – ребёнок любого срока гестации, имеющий при рождении массу тела менее 1000 г.

5. Мертворождением является момент отделения плода от организма матери посредством родов при сроке беременности 22 недели и более при массе тела новорожденного 500 грамм и более (или менее 500 грамм при многоплодных родах) или в случае, если масса тела ребенка при рождении неизвестна, при длине тела новорожденного 25 см и более при отсутствии у новорожденного признаков живорождения.

6. Медицинским организациям и индивидуальным предпринимателям, осуществляющим медицинскую деятельность, рекомендуется вносить записи обо всех новорожденных, родившихся живыми и мертвыми, в истории родов, истории развития новорожденных и в иную медицинскую документацию, оформляемую на новорожденных.

В соответствии с приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 15.11.2012 №921н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю «неонатология»»:

– При рождении здорового доношенного ребенка проводятся процедуры по уходу за новорожденным, в том числе направленные на поддержку грудного вскармливания и профилактику гипотермии, после чего новорожденный с матерью переводятся в послеродовое отделение.

– В течение первых суток жизни новорожденный осматривается медицинской сестрой каждые 3-3,5 часа с целью оценки состояния и при необходимости оказания ему медицинской помощи. Результаты осмотров вносятся в медицинскую документацию новорожденного.

– Врач-неонатолог осматривает новорожденного ежедневно, а при ухудшении его состояния с такой частотой, которая определена медицинскими показаниями, но не реже одного раза в 3 часа. Результаты осмотров вносятся в медицинскую документацию новорожденного.

– В стационарных условиях медицинской организации акушерского профиля на основании добровольного информированного согласия родителей на проведение профилактических прививок новорожденным, оформленного по рекомендуемому образцу добровольного информированного согласия на проведение профилактических прививок детям или отказа от них, утвержденному приказом Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 26 января 2009 г. № 19н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 28 апреля 2009 г., регистрационный № 13846), осуществляется проведение профилактических прививок согласно приказу Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 31 января 2011 г. № 51н "Об утверждении национального календаря профилактических прививок и календаря профилактических прививок по эпидемическим показаниям". Данные о проведенных профилактических прививках вносятся в медицинскую документацию новорожденного.

– В медицинской организации акушерского, неонатологического или педиатрического профиля в сроки, установленные приказом Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 22 марта 2006 г. № 185 "О массовом обследовании новорожденных детей на наследственные заболевания" (по заключению Минюста России в государственной регистрации не нуждается - письмо Минюста России от 5 мая 2006 г. № 01/3704-ЕЗ), осуществляется забор крови новорожденного для проведения неонатального скрининга. Перед выпиской новорожденному осуществляется аудиологический скрининг. Данные о проведенных неонатальном и аудиологическом скринингах вносятся в медицинскую документацию новорожденного.

Выписка новорожденного осуществляется при удовлетворительном его состоянии и отсутствии медицинских показаний к направлению в стационарные условия медицинской организации неонатологического или педиатрического профиля.

9. Вопросы по теме занятия (УК-1, УК-3, ПК-2, ПК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10)

– Международные определения и статистические термины в неонатологии;

– Профессиональный стандарт «врач-неонатолог»;

– Основные приказы в неонатологии;

– Наблюдение новорожденного в акушерском стационаре.

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-2, ПК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10)

Укажите один правильный ответ

1. Приказ об утверждении профессионального стандарта «врач-неонатолог»

1) №136н
2) №921н
3) №572н
4) №1687н
5) №183н

2. Приказ «О медицинских критериях рождения, форме документа о рождении и порядке его выдачи»

1) №136н
2) №921н
3) №572н
4) №1687н
5) №183н

3. «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю «неонатология»»

1) №136н
2) №921н
3) №572н
4) №1687н
5) №183н

4. Медицинскими критериями рождения являются (верно все, кроме)

1) срок беременности 22 недели
2) масса тела ребенка при рождении 500 грамм
3) длина тела ребенка при рождении 25 см
4) верно все ответы
5) срок беременности 18 недель

5. признаки живорождения (верно все, кроме)

1) масса тела ребенка 500 г
2) дыхание
3) сердцебиение
4) пульсация пуповины
5) произвольные движения мускулатуры

6. ребёнок с низкой массой тела при рождении – это ребёнок любого срока гестации, имеющий при рождении массу тела менее

1) 2500 г
2) 2800 г

3) 3000 г
4) 3500 г
5) 4000 г

7. ребёнок с очень низкой массой тела при рождении – это ребёнок любого срока гестации, имеющий при рождении массу тела менее
1) 2500 г
2) 2000 г
3) 3000 г
4) 1500 г
5) 4000 г

8. ребёнок с экстремально низкой массой тела при рождении –ребёнок любого срока гестации, имеющий при рождении массу тела менее
1) 2500 г
2) 2000 г
3) 1000 г
4) 1500 г
5) 1200 г

9. В течение первых суток жизни новорожденный осматривается медицинской сестрой каждые
1) 2 часа
2) 3 часа
3) 4 часа
4) 6 часов
5) 1 раз в день

10. Недоношенный ребенок – это ребенок, родившийся при сроке гестации
1) менее 39 недель
2) менее 37 недель
3) менее 42 недель
4) более 37 недель
5) более 42 недель

Эталоны ответов.

1 – 1	2 – 4	3 – 2	4 – 5	5 – 1	6 – 1	7 – 4	8 – 3	9 – 2	10 – 2

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (ПК-2, ПК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10).

Задача №1.

Оля, 4 суток жизни, находится в родильном доме.

Из анамнеза, ребенок от первой беременности, протекавшей с легким токсикозом в 1-й половине. Роды срочные. Масса тела при рождении 3150 г, длина тела 52 см. Оценка по шкале Апгар 9/9 баллов. Закричала сразу, к груди приложена в родильном зале, сосала хорошо. На 3-й сутки появилась иктеричность кожных покровов.

При осмотре на 4-й день жизни состояние удовлетворительное, сосет хорошо, крик громкий. Кожные покровы чистые, умеренно иктеричны, пупочная ранка чистая. В легких дыхание пуэрильное, сердечные тоны ясные, живот мягкий, печень выступает из-под края реберной дуги на 1 см, селезенка не пальпируется. Стул желтого цвета. Физиологические рефлексы вызываются, мышечный тонус удовлетворительный.

Группа крови матери В (III), Rh-положительный.

Группа крови ребенка 0 (I), Rh-отрицательный.

Общий анализ крови: гемоглобин – 196 г/л, эритроциты – $5{,}9\times10^{12}$/л, ретикулоциты – 1,5%, Лейкоциты – $9{,}0\times10^{9}$/л; лейкоцитарная формула: п/я – 5%, с – 42%, э – 1%, л – 47%, м – 5%, СОЭ – 2 мм/час.

Общий анализ мочи: цвет – соломенно-желтый, реакция – кислая, удельный вес – 1004, белок отсутствует, эпителий плоский – немного, лейкоциты – 2-3 в поле зрения, эритроциты – нет, цилиндры – нет.

Биохимический анализ крови на 4-й день жизни: общий белок – 52,4 г/л, билирубин: непрямой – 210 мкмоль/л, прямой – 12,6 кмоль/л, мочевина – 4,2 ммоль/л, холестерин – 3,6 ммоль/л, калий – 5,1 ммоль/л, натрий –141 ммоль/л, АЛТ – 25 ммоль/л, АСТ – 18 ммоль/л.

Задания к задаче:

1. Поставьте диагноз.
2. Оцените результаты общего анализа крови, общего анализа мочи.
3. Оцените результаты биохимического анализа крови. С чем связаны выявленные изменения?
4. Возможно ли развитие гемолитической болезни новорожденного в данном случае?
5. Требует ли лечения желтуха у данного ребенка?

Задача №2.

Диана, 4 дня, от второй беременности, протекавшей без особенностей, срочных родов. Масса тела при рождении 3300 г, длина тела 55 см. Оценка по шкале Апгар 9/9 баллов. Закричала сразу, к груди приложена в родовом зале. Состояние за время наблюдения в последующие дни жизни удовлетворительное. На 4-е сутки появилось нагрубание молочных желез.

При осмотре на 4-й день жизни состояние удовлетворительное, сосет хорошо, активна, масса тела 3120 г, физиологические рефлексы вызываются, мышечный тонус удовлетворительный. Кожные покровы умеренной степени иктеричности, на коже лица, больше на крыльях носа, переносице, имеются беловато-желтоватые мелкие узелки, на коже груди и живота – крупнопластинчатое шелушение. Молочные железы увеличены с обеих сторон до 2 см, при надавливании выделяется бело-молочная жидкость;

пупочная ранка чистая. В легких дыхание пуэрильное, сердечные тоны отчетливые. Живот мягкий, безболезненный, печень выступает из-под края реберной дуги на 1,5 см, селезенка не пальпируется. Желтый, кашцеобразный.

Общий анализ крови: гемоглобин – 182 г/л, эритроциты - 5,5xl0^{12}/л, Лейкоциты – 6,9 × 10^9/л; лейкоцитарная формула: п/я – 2%, с – 42%, э – 6%, л – 45%, м – 5%, СОЭ – 2 мм/час.

Биохимический анализ крови: общий белок – 56 г/л, билирубин: непрямой – 228 мкмоль/л, прямой – 15 мкмоль/л, АЛТ – 24 ед/л, АСТ – 29 ед/л, щелочная фосфатаза – 250 ед/л.

Общий анализ мочи: цвет – соломенно-желтый, реакция – кислая, удельный вес – 1004, белок отсутствует, эпителий плоский – много, лейкоциты – 2-3 в п/з, эритроциты – 4-5 в п/з, цилиндры – нет, соли – кристаллы мочевой кислоты.

Задания к задаче:

1. Дайте заключение по осмотру ребенка
2. Оцените результаты общего анализа крови.
3. Оцените результаты биохимического анализа крови. Чем обусловлены выявленные отклонения?
4. Чем объяснить нагрубание молочных желез? Необходим ли осмотр хирурга?
5. Оцените результаты общего анализа мочи. С чем могут быть связаны выявленные изменения? Необходима ли консультация нефролога?

Задача №3.

Мальчик Т. был извлечен на 39-40 неделе беременности путем операции кесарева сечения, предпринятой без родовой деятельности в связи с рубцом на матке у женщины, страдающей ожирением и сахарным диабетом беременных, который был диагностирован на 28-й неделе беременности, с помощью диеты уровень сахара в крови поддерживался в норме. Беременность вторая, протекала с умеренным повышением АД с 31-32 недели, отмечались отеки голеней, следы белка в моче, многоводие. Масса тела ребенка 3800 г, рост 51 см. Оценка по шкале Апгар 8 баллов. При осмотре отмечались диспропорциональное телосложение, ярко-розовая окраска кожи, периферический цианоз, пастозность, выраженное лануго. Через час после рождения у ребенка отмечено снижение мышечного тонуса, физиологических рефлексов, появление тремора конечностей, повышенная возбудимость, приглушенность сердечных тонов, одышка до 70 в минуту. Живот округлой формы. Печень + 2,5 см из-под реберного края.

Задания к задаче:

1. Предварительный диагноз?
2. Какое лабораторное обследование необходимо провести ребенку?
3. Многоводие является риском какой патологии у новорожденного?
4. Изменения в неврологическом статусе являются проявлением какого осложнения?

5. Показано ли введение куросурфа этому больному?

Задача № 4

Девочка Р. 3 дней, поступила в отделение патологии новорожденных из родильного дома.

Из анамнеза известно, что ребенок от матери 34 лет. Беременность вторая (первая – самопроизвольный выкидыш), протекала с токсикозом в первом триместре, во втором и третьем триместрах выявлено повышение содержания сахара в крови, в третьем триместре имели место повышение артериального давления и отеки. Роды преждевременные на 36-й неделе, слабость родовой деятельности, стимуляция окситоцином. 1-й период 13 часов, 2-й – 1 час, безводный промежуток – 4 часа. Масса тела при рождении 4500 г, длина тела 55 см, окружность головы – 37,5 см, грудной клетки – 36,5 см. Оценка по шкале Апгар 5/6 баллов. Закричала после отсасывания слизи и проведения первичных реанимационных мероприятий. После рождения состояние расценено как тяжелое. Крик слабый, стонущий. Выражены стигмы дисэмбриогенеза: короткая шея, лунообразное лицо, широкие плечи, избыточное отложение подкожно-жировой клетчатки на лице и верхнем плечевом поясе, ламуго, низко расположенное пупочное кольцо. Кожные покровы с цианотичным оттенком, дистальный цианоз, периоральный цианоз. Выражен общий отечный синдром. В легких дыхание жестковатое, хрипов нет. Сердечные тоны приглушены, тахикардия до 180 в минуту. Живот умеренно вздут, печень выступает из-под края реберной дуги на 2 см, селезенка у реберного края. В неврологическом статусе отмечалось угнетение рефлексов, гиподинамия. В родильном доме проводили инфузионную терапию с включением 10% растворов глюкозы. На 3-й день жизни ребенок переведен в стационар.

При осмотре: состояние тяжелое, вялая, не кричит, периодически стонет, сосет вяло, срыгивает, поза "лягушки". Кожные покровы бледные, иктеричные, мраморные, выражен акроцианоз. Пастозность мягких тканей, отеки на ногах. Пупочная ранка без воспалительных явлений. Дыхание жесткое, хрипов нет. Тоны сердца приглушены, ЧСС – 152 в минуту, живот доступен пальпации, безболезненный, печень выступает из-под края реберной дуги на 2,5 см, селезенка – у реберного края. В неврологическом статусе: ребенок вялый, двигательная активность снижена, рефлексы новорожденного угнетены, при нагрузке появляется тремор подбородка.

Общий анализ крови: гемоглобин – 222 г/л, эритроциты – 6,6 × 10^{12}/л, Лейкоциты – 10,2 × 10^{9}/л; лейкоцитарная формула п/я – 3%, с – 56%, э – 1%, л – 33%, м – 7%, СОЭ – 2 мм/час.

Сахар крови: сразу после рождения – 2,5 ммоль/л, в возрасте 3 дней – 3,0 ммоль/л.

Биохимический анализ крови: общий белок – 51,0 г/л, билирубин: непрямой – 270 мкмоль/л, прямой – 12 мкмоль/л, мочевина – 5,0 ммоль/л, калий – 5,5 ммоль/л, натрий – 135 ммоль/л, кальций – 1,02 ммоль/л.

Задания к задаче:

1. Ваш предварительный диагноз?

2. Какое дополнительное обследование следует провести для уточнения диагноза?

3. Перечислите факторы перинатального риска для этого больного.

4. Какие осложнения возможны в течении этого заболевания?

5. Как должна наблюдаться беременная с сахарным диабетом врачом женской консультации?

Задача № 5

Первичный врачебный патронаж к девочке в возрасте 16 дней. Ребенок от 30-летней первородящей матери, страдающей инсулинзависимым сахарным диабетом с 7-летнего возраста. Получает 80 ЕД инсулина в сутки. Во время беременности эндокринологом наблюдалась нерегулярно. Колебания уровня сахара в крови от 5,5 до 8,2 ммоль/л. Роды произошли на 39-й неделе. Родилась в гипоксии, 6/8 баллов по шкале Апгар. Масса тела 4240 г, длина 52 см. Выписка из родильного дома была задержана в связи с развитием сердечной недостаточности в первые дни после рождения. Обследована. Данных за врожденный порок сердца нет.

При объективном обследовании – вялая, кожные покровы желтушные, голени, стопы и кисти пастозны. Толщина подкожно-жирового слоя на уровне пупка – 2 см, на уровне соска – 1 см. Лицо округлой формы. Голова маленькая, конечности короткие; уши, плечи, спина покрыты пушковыми волосами. Границы сердца расширены, тоны ритмичные, приглушены, 180 в 1 мин. Легкие без патологических изменений. Живот мягкий, безболезненный. Печень выступает из-под реберной дуги на 2,5 см, селезенка на 0,5 см. Мышечная гипотония и гипорефлексия.

Задания к задаче:

1. Оцените неблагоприятные факторы, повлиявшие на плод во внутриутробном периоде.

2. Каков предполагаемый диагноз?

3. Обоснование диагноза

4. Какое дополнительное обследование следует провести для уточнения диагноза?

5. Какие осложнения возможны в течение этого заболевания?

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача № 1.

1. Транзиторная желтуха

2. Анализы без особенностей.

3. Повышение непрямого билирубина, которые обусловлены распадом эритроцитов, сниженной активностью глюкоронилтрансферазы в печени.

4. Нет.

5. В лечении не нуждается

Задача № 2.

1. Физиологическое нагрубание молочных желез, мочекислый инфаркт. Физиологическая желтуха.

2. Норма.

3. Гипербилирубинемия за счет непрямой фракции, лечение не требуется. Распад эритроцитов, содержащих фетальный гемоглобин, незрелость конъюгационной системы печени, повышенная реабсорбция билирубина в кишечнике

4. Влияние лактогенных материнских гормонов на ребенка. В консультации хирурга ребенок не нуждается

5. Кристаллы мочевой кислоты в анализе мочи, а также проявления гематурии являются результатом мочекислого инфаркта. Консультация нефролога не показана.

Задача № 3

1. Диабетическая фетопатия.

2. Гликемический профиль, клинический анализ крови, кислотно-щелочное состояние, уровень электролитов (K, Na, Ca, Mg). Билирубин крови при желтушном синдроме.

3. Врожденной патологии, внутриутробной инфекции.

4. Гипогликемического синдрома.

5. Нет.

Задача №4.

1. Диабетическая фетопатия.

2. Гликемический профиль, альбумин, кислотно-щелочное состояние. НСГ, ЭХО-КГ, УЗИ внутренних органов.

3. Гестоз I и II половины беременности, сахарный диабет, выявленный во II половине, преждевременные роды, асфиксия при рождении.

4. Гипогликемический синдром.

5. Ведение беременности совместно с эндокринологом.

Задача № 5

1. Во внутриутробном периоде на плод неблагоприятное воздействие оказало наличие тяжелого инсулинозависимого сахарного диабета у матери. О нарушении компенсации сахарного диабета во время беременности свидетельствовали значительные колебания гликемии.

2. Диабетическая фетопатия.

3. Макросомия, ожирение туловища, избыточная толщина подкожно-жирового слоя, лунообразное лицо, гипертрихоз, пастозность голеней, кардио-, гепато- и спленомегалия, признаки функциональной незрелости (вялость, мышечная гипотония и гипорефлексия), несмотря на большую массу тела при рождении.

4. Гликемический профиль, клинический анализ крови, биохимический анализ крови: билирубин с фракциями, общий белок, альбумин, АЛТ, АСТ. НСГ, ЭХО-КГ, УЗИ внутренних органов.

5. Развитие метаболической энцефалопатии

12. Перечень и стандарты практических умений (УК-1, УК-3, ПК-2, ПК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III – может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	сбор анамнеза с выявлением факторов риска, генеалогический анамнез	III
2	оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	уход за новорожденными	III
4	кормление новорожденных: обучение матери грудному вскармливанию, при наличии противопоказаний для прикладывания груди кормление новорожденных через соску, желудочный зонд	III
5	оценка физического развития по таблице Фентона	III
6	оценка гестационного возраста и степени зрелости новорожденных	III
8	оценка клинического анализа крови	III
9	оценка биохимического анализа крови	III
10	оценка показателей КЩС и электролитов крови	III
11	оценка анализов мочи	III
12	оценка ЭКГ	III
13	оценка результатов НСГ	
14	оценка результатов УЗИ внутренних органов	III
15	оценка результатов ЭхоКГ	III
16	Оценка результатов рентгенографии	III
17	оценка результатов КТ и МРТ	III
18	расчет питания	III
19	прописи рецептов лекарственных средств	III
20	оформление медицинской документации	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

– Собрать и оценить акушерский анамнез;

– Оценить факторы перинатального риска;

– Решение (составление) типовых, ситуационных задач;

– Составление таблиц нормативов лабораторных показателей крови, мочи, ликвора у новорожденных детей.

– Составление тестовых вопросов с эталонами ответов по теме практического занятия.

14. Рекомендованная литература по теме занятия

№ п/п	Наименование	Издательство	Год выпуска
1.	Приказ №921н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю "неонатология"	Минздрав России	2012
2.	Приказ №136н "Об утверждении профессионального стандарта "Врач-неонатолог"	Минтруда России	2018
3.	Приказ №1687н «О медицинских критериях рождения, форме документа о рождении и порядке его выдачи»	Минздравсоцразвитие России	2011 (ред. 2013)
4.	Приказ №572н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю «акушерство и гинекология (за исключением использования вспомогательных репродуктивных технологий)»	Минздрав России	2012 (ред. 2014)
5.	Приказ №909н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи детям по профилю "анестезиология и реаниматология"	Минздрав России	2012
6.	Приказ № 203н "Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи"	Минздрав России	2017
7.	Приказ N 796н «Об утверждении Положения об организации оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи»	Минздрав России	2014 (ред. 2015)
8.	Неонатология : учеб. пособие : в 2 т. / Н. П. Шабалов	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
9.	Неонатология [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / ред. Н. Н. Володин. – режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970431597.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014

10.	Неонатология [Электронный ресурс] : в 2 т. / ред. Т. Л. Гомелла, М. Д. Каннинг, Ф. Г. Эяль ; пер. с англ. А. Е. Любова ; ред.-пер. Д. Н. Дегтярев. - Т. 1. – Режим доступа : http://ibooks.ru/reading.php?productid=350179	М. : БИНОМ. Лаборатория знаний	2015
11.	Неонатология [Электронный ресурс] : в 2 т. / ред. Т. Л. Гомелла, М. Д. Каннинг, Ф. Г. Эяль ; пер. с англ. А. Е. Любова ; ред.-пер. Д. Н. Дегтярев. - Т. 2. – Режим доступа : http://ibooks.ru/reading.php?productid=350180	М. : БИНОМ. Лаборатория знаний	2015
12.	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
13.	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
14.	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
15.	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
16.	Методические рекомендации. Уход за кожей новорожденного ребенка [Электронный ресурс] / Л. С. Намазова-Баранова, Р. М. Торшхоева, И. А. Беляева [и др.] – Режим доступа : http://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/file/uhod_za_kojey.pdf		2016

17.	Здоровый ребенок: 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.ru/sys/files/colibris/55851_7646_zdorovyy_rebenok.pdf	Красноярск : КрасГМУ	2015
18.	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
19.	Диагностика и лечение хронического гепатита С у детей и подростков : пособие для врачей / А. А. Баранов, Ю. В. Лобзин, А. С. Потапов [и др.] ; ред. А. А. Баранов	М. : Педиатр Ъ,	2014
20.	Анестезиология, реаниматология и интенсивная терапия у детей : учебник / ред. С. М. Степаненко	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
21.	Оптимизация вскармливания детей первого года жизни : метод. пособие для слушателей последиплом. образования (педиатров и специалистов по детскому питанию) / сост. В. И. Фурцев ; Красноярский медицинский университет	Красноярск : [Б. и.]	2017
22.	Федеральные клинические рекомендации. Обеспечение эпидемиологической безопасности при технологиях ухода за новорожденным в условиях совместного пребывания матери и ребенка. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http:// nasci.ru/?id=2866	М.	2015
23.	Федеральные клинические рекомендации. Обеспечение эпидемиологической безопасности медицинских технологий в отделениях реанимации и патологии новорожденных и недоношенных детей. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим	М.	2015

	доступа : http:// http://nasci.ru/?id=2262		
24.	Федеральные клинические рекомендации. Организация и проведение эпидемиологического наблюдения и микробиологического мониторинга в учреждениях родовспоможения. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=2265&download=1	М.	2015
25.	Федеральные клинические рекомендации. Оптимизация обеспечения эпидемиологической безопасности при использовании медицинского оборудования и медицинских изделий в режимных и специализированных отделениях медицинских организаций. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=2074	М.	2015
26.	Федеральные клинические рекомендации. Принципы организации мониторирования устойчивости ведущих возбудителей инфекций, связанных с оказанием медицинской помощи, к антимикробным препаратам в лечебно-профилактических медицинских организациях здравоохранения. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=3374	М.	2014
27.	Федеральные клинические рекомендации. Эпидемиологическое наблюдение за инфекциями, связанными с оказанием медицинской помощи. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=3372	М.	2014
28.	Федеральные клинические рекомендации. Гигиена рук медицинского персонала. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=3373	М.	2014

29.	Федеральные клинические рекомендации. Обеспечение эпидемиологической безопасности в родовом зале. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=3382	М.	2013
30.	Федеральный закон "О бюджете Федерального фонда обязательного медицинского страхования на 2018 год и на плановый период 2019 и 2020 годов" от 05.12.2017 N 368-ФЗ (последняя редакция) [Электронный ресурс] – Режим доступа : http://www.consultant.ru/document/cons_doc_LAW_284131/		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		
16	ОС «Российская ассоциация специалистов перинатальной медицины»		
17	ОС «Российское общество неонатологов»		
17	ОС «Союз педиатров России»		
18	ОС «Национальная ассоциация специалистов по контролю инфекций, связанных с оказанием медицинской помощи»		

1. Индекс ОД.О.01.1.1.2 **Тема 2.1.1:** «Физиология и патология доношенного новорожденного. Физиология доношенного новорожденного».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный.

4. Значение темы: Период новорожденности начинается с момента рождения ребенка, первого вдоха и перевязки пуповины. Первые минуты и дни жизни характеризуются реакциями адаптации систем и органов к новым условиям окружающей среды. Психологи доказали, что, появившись на свет, младенец испытывает состояние, которое было названо кризисом новорожденности. Доношенный новорожденный – ребенок, родившийся в сроке беременности от 37 до 42 недель

Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать ПК-3, ПК-4, ПК-8, ПК-9
- учебная:

обучающийся должен знать: периоды внутриутробного развития плода, критические периоды развития плода, факторы перинатального риска, основные показатели, характеризующие перинатальный период, понятие об эмбриопатиях. понятие о фетопатиях.

обучающийся должен уметь: сохранять врачебную тайну, собрать анамнез у родильницы о ее заболеваниях, течении беременности и родов, наследственности, проводить основные методы клинического обследования новорожденного (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация), оценить физическое развитие новорожденных детей, исследовать неврологический статус новорожденного ребенка, оценить нервно-рефлекторную деятельность новорожденного ребенка, определить степень зрелости психомоторного развития по оценочным таблицам, поставить предварительный диагноз, определить объем дальнейшего лабораторного обследования, правильно интерпретировать данные клинико-лабораторных исследований новорожденного ребенка, провести дифференциальную диагностику, использовать нормативную документацию, принятую в здравоохранении Российской Федерации, документацию для оценки качества и эффективности работы медицинских организаций, назначить лечение, выписать необходимые медикаменты.

обучающийся должен владеть: основными методами клинического обследования новорожденного, навыками изложения самостоятельной точки зрения анализа и логического мышления, публичной речи, морально-этической аргументации, ведения дискуссий, оформлением соответствующей документации (история развития новорожденного, обменная карта, выписка из истории развития новорожденного при направлении в стационар), базовыми технологиями преобразования информации: текстовые, табличные редакторы, поиск в сети Интернет, иностранными языками в объеме необходимом для возможности получения информации из зарубежных источников, принципами этики и деонтологии.

5. Место проведения практического занятия: учебная комната 1111, отделение новорожденных и недоношенных детей КГБУЗ «КККЦОМД»

6. Оснащение занятия: наглядные пособия (слайды, фотографии, рентгенологические снимки грудной клетки и органов брюшной полости), нормативные документы (ФЗ, приказы, клинические рекомендации), таблицы для оценки физического развития, нервно-психического и психомоторного развития новорожденных детей (Дубовица, Баллард, Фентона), схема клинического обследования новорожденных детей по органам и системам, истории развития новорожденных, медицинская карта стационарного больного.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта семинарского занятия

№ п/п	Этапы семинарского занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические

			разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация:

Период новорожденности продолжается 4 недели, из которых первые 7 дней после рождения относятся к раннему неонатальному периоду. Особенно большое значение имеет переход от внутриутробной к внеутробной жизни, когда плацентарное снабжение кислородом меняется на легочное - первый вдох. В процессе адаптации к внешней среде и легочному дыханию изменяется кровообращение, закрываются аранциев (венозной) и артериальный (боталлов) протоки, а также овальное отверстие, происходит обратное развитие остатков пупочных сосудов. С первых часов после рождения происходит изменение основного обмена, совершенствуется терморегуляция, начинает выделяться моча.

Масса тела доношенных новорождённых колеблется от 2500 до 4000 г, составляя в среднем 3300—3700 г. Новорождённые с массой тела 4000 г и более считаются крупновесными и относятся к группе риска в связи с возможностью развития у них осложнений при родах и в послеродовом периоде. Все новорождённые в первые дни жизни теряют в среднем 200—300 г своей массы тела. Это так называемая физиологическая убыль массы, связанная с потерей жидкости и части энергетических запасов, к быстрому восстановлению которых ребёнок ещё не готов. К 7—10-му дню жизни эта потеря компенсируется. На первом месяце жизни прибавка массы тела ребёнка составляет до 800 г и более.

Не менее важным критерием доношенности новорождённого является длина тела при рождении. Она колеблется в пределах 48-58 см, составляя в среднем 52-53 см. Окружность головы и груди составляет в среднем 34-35

Осмотр новорожденного лучше проводить через 2-2,5 часа после кормления, когда ребенок бодрствует. Температура в помещении должна быть 24-25^{o}с.

Здоровый доношенный новорождённый имеет гладкую, эластичную кожу розового цвета, покрытую во многих местах творожистой, так называемой, родовой смазкой, состоящей из слущенного эпителия и жира. После удаления смазки на коже появляется физиологическая эритема, которая сохраняется до 2-3-х суток В последующие дни наступает отрубевидное шелушение и кожа новорожденного принимает нежно-розовый цвет. Потовые железы кожи, ещё слабо развитые при рождении, в дальнейшем предохраняют ребёнка от перегревания, сальные железы благодаря своему секрету делают кожу эластичной, мягкой, бархатистой, предохраняя её от высыхания и образования трещин. Пупочное кольцо располагается на середине между мечевидным отростком и лобком.

Крик доношенного новорождённого громкий, мышечный тонус хороший, движения активные. У него достаточно хорошо выражены основные физиологические рефлексы.

Кости новорожденного отличаются мягкостью, эластичностью и меньшей ломкостью. Сразу же после рождения голова имеет вытянутую (долихоцефалическую) форму. Голова отличается преобладанием мозгового черепа над лицевым, конфигурирована, покрыта волосами длиной 1-2 см. Окружность головы на 1-2 см больше, чем окружность груди. Высота головы составляет у доношенного ребенка 1/4. У доношенного ребёнка на голове имеются большой и малый роднички — участки неплотного соединения костей черепа, которые по мере роста ребёнка постепенно закрываются костной тканью. Шея короткая. Ушные раковины плотные. Позвоночный столб у новорожденного не имеет физиологических изгибов. Нижние конечности новорожденного относительно короткие, несколько искривлены выпуклостью кнаружи.

Грудная клетка имеет форму усеченного конуса. Большой диаметр нижней грудной клетки обусловлен высоким расположением органов брюшной полости, особенно печени. После первого вдоха легкие расправляются, верхняя часть грудной клетки несколько расширяется, верхние ребра принимают почти горизонтальное положение.

Мышцы у новорожденного развиты слабо, характерна мышечная физиологическая гипертония, обусловленная особенностями нервной системы – палидарная система преобладает над стриарной. Для здорового новорожденного характерна флексорная поза: ручки и ножки полусогнуты, кисти сжаты в кулачки. Новорожденный самостоятельно не держит голову. Движения не координированы, хаотичны. После первого вдоха зародышевые кровеносные пути — артериальный (боталлов) и венозный (аранциев) протоки, овальное отверстие и остатки пупочных сосудов — закрываются.
Сердце имеет округлую форму и расположено в грудной клетке высоко, поперечно, его размеры относительно грудной клетки велики. Круговорот крови у новорожденного происходит в 2 раза быстрее, чем у взрослого.

Пульс в первые дни после рождения 140—160 в 1 мин, на 2—3-й неделе—125—140 в 1 мин. Для детей раннего возраста характерны лабильность пульса, аритмия, особенно дыхательная. Артериальное давление при рождении: систолическое 66 мм рт. ст, диастолическое 36 мм рт. ст.; в возрасте 10 дней артериальное давление становится выше: 80 мм рт. ст. — систолическое и 43 мм рт. ст.— диастолическое. Отмечаются повышенная проницаемость, хрупкость, ломкость кровеносных сосудов, что объясняется плохим развитием в сосудистой системе эластической ткани. Особенности ЭКГ новорожденного обусловлены положением сердца в грудной клетке, его анатомическим строением и иннервацией. Характерна правограмма.

Нос короткий, нижний носовой ход недоразвит, а остальные — узкие. Слизистая оболочка полости носа тонкая, обильно снабжена кровеносными сосудами, склонна к отеку.

Легкие новорожденного богаты кровеносными сосудами, межуточной тканью и бедны эластической тканью. Лимфатические щели и капилляры широкие. Вследствие этих особенностей легкие более полнокровны, менее воздушны и эластичны, что создает условия для возникновения застойных явлений и развития инфекции. У новорожденных дыхание частое и поверхностной, характерны аритмия и лабильность дыхания. Число дыхательных движений у доношенного новорожденного от 40 до 50-60 в 1 мин. Становление функции дыхания у новорожденных происходит при участии легочного сурфактанта (антиателектатического фактора). При недостатке сурфактанта развивается синдром дыхательных расстройств.

Полость рта у новорожденного относительно мала, слизистая оболочка ярко-красная, нежная, легко ранимая.

В толще щек — жировые комочки Биша, способствующие акту сосания. На губах расположены плотные валики (складки Робэна – Мажито), способствующие плотному захватыванию соска. Желудок доношенного ребенка в первые дни жизни вмещает 30—35 мл жидкости. Мышцы кардиальной части желудка менее развиты, чем мышцы привратника, вследствие чего у новорожденных легко возникают рвота и срыгивание при заглатывании ребенком воздуха (аэрофагия), повышенной возбудимости, перекорме, при некоторых заболеваниях.

Желудочный и кишечный соки у новорожденного по составу такие же, как у взрослого, однако кислотность желудочного сока и активность ферментов в несколько раз меньше, чем у взрослого.

Слизистая оболочка кишок отличается повышенной проницаемостью для микробов и токсинов, что объясняется особенностями ее строения: она нежна, богато снабжена кровеносными сосудами, лимфатическими узлами, ворсинками, легко ранима. Сразу после рождения ребенка содержимое кишок стерильно. Через несколько часов различными путями (через соски матери, предметы ухода и др.) в них попадает сапрофитная микрофлора (бифидумбактерии, непатогенная кишечная палочка и др.).

В первые 2—3 дня после рождения у детей отходит меконий, состоящий из слущенного эпителия, кишечной слизи, желчи, проглоченных околоплодных вод. Меконий имеет вид темно-зеленой, гомогенной, тягучей, густой, лишенной запаха массы. В дальнейшем кал принимает золотисто-желтую окраску. Частота стула у новорожденного 1—3 до 5 раз в сутки.

Печень новорожденного имеет большие размеры, полнокровна, бедна соединительной тканью. При пальпации нижний край ее закруглен, на 1,5—2 см может выступать из-под края реберной дуги. В печени содержится недостаточное количество фермента глюкоронилтрансферазы, что предрасполагает к развитию желтухи. Кроме того, снижен синтез протромбина и других факторов свертывания крови, что обусловливает предрасположенность к геморрагическому синдрому

Величина почек по отношению к массе тела у новорожденных больше, чем у взрослых, вследствие чего их можно пропальпировать. Почки доношенного ребенка функционируют нормально с первых дней жизни.

В первые 2—4 дня жизни новорожденного характерна физиологическая олигурия. В последующем мочеиспускание учащается до 20—25 раз в сутки, при этом ребенок выделяет каждый раз от 10 до 50 мл мочи. Первые порции мочи бесцветны или с желтоватым оттенком. Начиная с 4-5 дней жизни и весь период новорожденности моча бесцветна и прозрачна.

9. Вопросы по теме занятия (ПК-3, ПК-4, ПК-8, ПК-9)

– классификация перинатального периода;
– статистические показатели перинатального периода;
– понятия о доношенном ребенке;
– анатомо-физиологические особенности органов и систем доношенного новорожденного;

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-3, ПК-4, ПК-8, ПК-9)

Укажите один правильный ответ

1. ПЕРИОД ПОСТНАТАЛЬНОГО РАЗВИТИЯ НАЗЫВАЕТСЯ
1) гаметогенез
2) эмбриогенез
3) ранний фетальный
4) поздний фетальный
5) ранний неонатальный

2. У ДОНОШЕННОГО НОВОРОЖДЁННОГО СРЕДНЯЯ ЧАСТОТА СЕРДЕЧНЫХ СОКРАЩЕНИЙ СОСТАВЛЯЕТ:
1) 80 в 1 мин;
2) 90 в 1 мин;
3) 140-160 в 1 мин;
4) 180-220 в 1 мин.
5) 100 в мин

3. ДОНОШЕННЫМ СЧИТАЕТСЯ РЕБЁНОК, РОДИВШИЙСЯ НА СРОКЕ ГЕСТАЦИИ:
1) 28 нед. и менее;
2) 22-36 нед.;
3) 37-42 нед.
4) 22-28
5) 28-37

4. ФИЗИОЛОГИЧЕСКАЯ ПОТЕРЯ МАССЫ ТЕЛА У ДОНОШЕННОГО РЕБЕНКА В ПЕРВЫЕ ДНИ ЖИЗНИ составляет

1) 25-30%;
2) более 15%;
3) не более 10%
4) 20-25%
5) 13%

5. ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЙ РЕФЛЕКС «БАБКИНА» ПРОЯВЛЯЕТСЯ:

1) приставленный к опоре новорожденный разгибает ноги и плотно упирается в поверхность стола всей стопой.
2) в ответ на штриховое раздражение ладони новорожденного происходят сгибание пальцев и захватывание предмета.
3) поглаживание угла рта новорожденного вызывает опускание губы и поворот головки в сторону раздражителя
4) при надавливании на ладонь новорожденного он открывает рот
5) при надавливании на пятку, открывает рот

6. АРАНЦИЕВ ПРОТОК СОЕДИНЯЕТ МЕЖДУ СОБОЙ

1) пупочную и нижнюю полую вены
2) легочную артерию и аорту
3) правое и левое предсердия
4) плечеголовную и верхнюю полую вены
5) правый и левый желудочки

7. НИЗКАЯ АКТИВНОСТЬ КАКОГО ФЕРМЕНТА СПОСОБСТВУЕТ РАЗВИТИЮ ФИЗИОЛОГИЧЕСКОЙ ЖЕЛТУХИ?

1) глюкозо-6-фосфатдегидрогеназа
2) лактатдегидрокиназа
3) пируваткарбоксилаза
4) мутаза
5) АСТ

8. НЕОНАТАЛЬНЫЙ СКРИНИНГ У ДОНОШЕННОГО РЕБЕНКА ПРОВОДИСЯ

1) в первые 24 часа жизни
2) в 1 месяц
3) на 7 –ые сутки
4) на 4-ые сутки
5) на 14-ые сутки

9. ГИПЕРБИЛИРУБИНЕМИЮ У НОВОРОЖДЁННОГО МОЖЕТ ВЫЗВАТЬ ВВЕДЕНИЕ БЕРЕМЕННОЙ ЖЕНЩИНЕ

1) фенобарбитал
2) окситоцин
3) пирацетам
4) морфин

5) промедол

10. НЕОНАТАЛЬНЫЙ ПЕРИОД – ЭТО ПЕРИОД

1) от момента рождения до 7 суток жизни

2) с 22 полной недели внутриутробной жизни плода по 7-й день включительно внеутробной жизни

3) от момента рождения по 28 -й день жизни

4) с 22 полной недели внутриутробной жизни плода по 28-й день включительно внеутробной жизни

5) с 7 суток до 28 дней

Эталоны ответов**.**

1 – 5	2 – 3	3 – 3	4 – 3	5 – 4	6 – 1	7 – 1	8 – 4	9 – 2	10 – 3

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (ПК-3, ПК-4, ПК-8, ПК-9).

Задача № 1

Новорожденная девочка. Из анамнеза: Девочка родилась от 8 беременности, вторых родов, матери 42 года. Первая беременность закончилась родами, ребенок здоров. Последующие беременности – 6 искусственных абортов. Данная беременность протекала с угрозой прерывания в 1 триместре и угрозой преждевременных родов в 32 недели. Роды преждевременные в 35 недель, путем операции кесарево сечение. Масса при рождении 1700 гр., длина 41 см, оценена по шкале Апгар на 7-7 баллов.

Объективно: Состояние средней тяжести. Выявляется преобладание лицевого черепа над мозговым, плоский затылок, косой разрез глаз, эпикант, гипертелоризм, макроглоссия, деформированные ушные раковины, диспропорции туловища и конечностей, поперечная борозда на ладонях. Отмечалась выраженная гипотония, гипорефлексия, разболтанность суставов. Тоны сердца приглушены, грубый систолический шум над всей областью сердца. ЧСС 148 в 1 минуту. При аускультации в легких пуэрильное дыхание. Живот распластан. Печень выступает из-под реберного края на 2,0 см по средне-ключичной линии. Селезенка не увеличена. Стула после рождения не было. Мочится редко.

Данные дополнительных обследований: Общий анализ крови: Эритроциты – $5{,}5\times10^{12}$/л, гемоглобин – 180 г/л, тромбоциты – 180×10^{9}/л, Лейкоциты – $18{,}6\times10^{9}$/л, лейкоцитарная формула: э – 2%, п – 1%, с – 57%, л – 34%, м – 6%.

Задания к задаче:

1.Поставьте диагноз.

2.Оцените данные физического развития.

3.Перечислите симптомы, которые отличаются от здорового новорожденного.

4.Назначьте дополнительные методы исследования.

5.Возможные причины данной патологии

Задача № 2

Ребенок, 5 сутки жизни.

Из анамнеза: Матери 35 лет. Настоящая беременность 1-я. Во время беременности в 29 недель стационарное лечение по поводу угрозы прерывания. Роды в срок путем операции кесарево сечение. Родилась с обвитием пуповины вокруг шеи 2 раза. Оценки по шкале Апгар на 1-й минуте 5 баллов, на 5-й - 6 баллов. Масса при рождении 3600 граммов, длина 55 см. Состояние при рождении расценено средней тяжести, так как выявляли СДР легкой степени, проявляющийся умеренной одышкой и наличием разнокалиберных влажных хрипов в легких. В последующие сутки состояние ребенка расценивалось как удовлетворительное, так как СДР практически исчез.

Данные объективного осмотра: На 6-е сутки девочка стала срыгивать, отказалась от груди, стала бледной. При осмотре ЧДД 68 в 1 минуту. При аускультации в легких дыхание стало жестким, справа под лопаткой и слева в нижних отделах выслушиваются мелкопузырчатые хрипы и здесь же крепитация. Тоны сердца стали приглушенными, ЧСС 160 в 1 минуту. Живот немного вздут, печень выступает из-под реберного края до 3,0 см, селезенка - 1,5 см.

Данные дополнительного обследования: Общий анализ крови: Er $4{,}2x10^{12}$/л, Hb - 146г/л, L - $35{,}0x10^{9}$/л, э – 0%, п – 6%, с – 80%, л – 10%, м – 4%. СОЭ 12 мм/час

Задания к задаче:

1.О каком заболевании Вы думаете?

2.Какая возможная причина его развития.

3.Проведите дифференциальный диагноз.

4.Оцените физическое развитие ребенка.

5.Тактика ведения ребенка в родильном доме.

Задача №3

Ребенок Д., 4 суток, находится в отделении патологии новорожденных.

Из анамнеза, ребенок от матери 20 лет, страдающей генитальным герпесом. Беременность первая, протекала с обострением герпеса в 33 недель гестации. Роды в 34 нед. гестации путем операции кесарево сечение. Околоплодные воды светлые. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Масса тела при рождении 2000 г, длина тела 42 см, окружность головы – 31 см, грудной клетки - 30 см. На 3-й день жизни появилась иктеричность кожных покровов с тенденцией к нарастанию, переведен в стационар.

Задания к задаче:

1.Оцените новорожденного по сроку гестации.

2.Назначить режим кормления.

3.Назначить режим выхаживания.

4.Можно ли привить ребенка против гепатита, делать БЦЖ?

5.Возможно ли интранатльное инфицирование вирусом простого герпеса?

Задача № 4

Ребенок, 1 сутки жизни.

Из анамнеза, во время беременности гестоз, фетоплацентарная недостаточность, гестационный сахарный диабет. Роды срочные в 38 недель, через естественные родовые пути. Масса при рождении 4250, длина 53 см. Через 1 минуту после рождения дыхания нерегулярное, частота сердцебиения 120 уд. в мин., мышечный тонус - легкое сгибание рук и ног, рефлекторная возбудимость - снижена, пастозность подкожно-жировой клетчатки. Печень +3 см из-под края реберной дуги, селезенка не увеличена.

Задания к задаче:

1.Оцените физическое развитие новорожденного.

2.Перечислите факторы перинатального риска.

3.По какому состоянию угрожаем ребенок

4.Назначьте обследования

5.Уровень гипогликемии у новорожденных

Задача № 5

Девочка Л., 6 суток жизни, от I беременности, от матери с гестационным сахарным диабетом. Роды на 34-й неделе гестации. Масса тела 3000 г, длина тела – 50 см. Оценка по Апгар – 7/8 баллов. В первые 2 суток гипогликемия, проведена коррекция, с нормализацией.

При осмотре: желтушность кожи и слизистых I степени, пастозность тканей, апноэ до 7-10 с. Тоны сердца умеренно приглушены. Мышечная гипотония и гипорефлексия. Двигательная активность снижена. Плохо удерживает температуру тела. Легко охлаждается при распеленывании.

Задания к задаче:

1.Ваш диагноз?

2.Определите, доношен ли ребенок?

3.Перечислите возможные причины несоответствия массы тела гестационному возрасту.

4.Каков план дополнительного обследования?

5.Группы риска по гипогликемии у новорожденных.

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Ответ № 1

1.Болезнь Дауна. ВПС. ЗВУР I степени, симметричный вариант.

2.Масса 10-3 центиль, длина – 10-3 центиль.

3.Выявляется преобладание лицевого черепа над мозговым, плоский затылок, косой разрез глаз, эпикант, гипертелоризм, макроглоссия, деформированные ушные раковины, диспропорции туловища и конечностей, поперечная борозда на ладонях.

4.НСГ, ЭХО-КГ, УЗИ внутренних органов.

5.Возраст матери 40 лет, 8 искусственных абортов, угроза прерывания в 6-8 недель

Ответ № 2

1.Пневмония постнатальная, двусторонняя, ДНII ст.

2.Перенесенное тахипноэ новорожденного, не исключается аспирация околоплодных вод.

3.С другими СДР

4.Ребенок доношенный, соответствует сроку гестации, физическое развитие среднее.

5.Госпитализация в стационар, антибактериальная терапия, симптоматическая терапия.

Ответ № 3

1.Недоношенность 34 нед.

2.Грудь матери, при отказе – соска.

3.Кроватка с дополнительным обогревом.

4.Можно.

5.Возможно, проведение кесарево сечение не исключает вероятность инфицирования

Ответ № 4

1.Выше среднего: масса – выше 97 центиля, рост – 90-97 центили

2.гестоз, фетоплацентарная недостаточность, гестационный сахарный диабет

3.гипогликемии

4.гликемический профиль через 30 минут после рождения, далее – каждые 3 часа; электролиты, УЗИ головы, органов брюшной полости, сердца.

5.Ниже 2,6 ммоль/л

Ответ № 5

1.Диагноз: Диабетическая фетопатия. Недоношенность 34 нед.

2.Несмотря на высокие показатели массы и длины тела, мальчик недоношенный, о чем свидетельствует срок гестации и признаки функциональной незрелости. Для гестационного возраста 34 нед масса тела должна быть в пределах 1700-2600 г, длина 43 см.

3.Состояния, характеризующиеся большим весом для данного гестационного возраста, следующие: конституциональные причины; сахарный диабет у матери; врожденный порок сердца: транспозиция магистральных сосудов; гемолитическая болезнь новорожденных, отечная форма; синдром Беквита-Видеманна (наследственно-обусловленный гигантизм плода, сопровождающийся гипогликемией и макроглоссией).

4.План дополнительного обследования: ультразвуковое исследование головы, сердца.

5.Диабетическая фетопатия, крупный для гестационного возраста плод, ЗВУР, недоношенность, асфиксия

12. Перечень и стандарты практических умений (ПК-3, ПК-4, ПК-8, ПК-9).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III – может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	сбор анамнеза с выявлением факторов риска, генеалогический анамнез	III
2	оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	уход за новорожденными	III
4	кормление новорожденных: обучение матери грудному вскармливанию, при наличии противопоказаний для прикладывания груди кормление новорожденных через соску, желудочный зонд	III
5	оценка физического развития по таблице Фентона	III
6	оценка гестационного возраста и степени зрелости новорожденных	III
8	оценка клинического анализа крови	III
9	оценка биохимического анализа крови	III
10	оценка показателей КЩС и электролитов крови	III
11	оценка анализов мочи	III
12	оценка ЭКГ	III
14	оценка результатов УЗИ внутренних органов	III
15	оценка результатов ЭхоКГ	III
19	прописи рецептов лекарственных средств	III
20	расчёт питания	III
21	антропометрические измерения и их оценка; измерение толщины кожной складки калипером	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

Собрать и оценить акушерский анамнез;

Оценить факторы перинатального риска;

Решение (составление) типовых, ситуационных задач;

Составление таблиц нормативов лабораторных показателей крови, мочи, ликвора у новорожденных детей.

Составление тестовых вопросов с эталонами ответов по теме практического занятия.

14. Рекомендованная литература по теме занятия

№ п/п	Наименование	Издательство	Год выпуска
1.	Приказ №921н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю "неонатология"	Минздрав России	2012
2.	Приказ №136н "Об утверждении профессионального стандарта "Врач-неонатолог"	Минтруда России	2018
3.	Приказ №1687н «О медицинских критериях рождения, форме документа о рождении и порядке его выдачи»	Минздравсоцразвитие России	2011 (ред. 2013)
4.	Приказ №572н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю «акушерство и гинекология (за исключением использования вспомогательных репродуктивных технологий)»	Минздрав России	2012 (ред. 2014)
5.	Приказ №909н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи детям по профилю "анестезиология и реаниматология"	Минздрав России	2012
6.	Приказ № 203н "Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи"	Минздрав России	2017
7.	Приказ N 796н «Об утверждении Положения об организации оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи»	Минздрав России	2014 (ред. 2015)
8.	Неонатология : учеб. пособие : в 2 т. / Н. П. Шабалов	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
9.	Неонатология [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / ред. Н. Н. Володин. – режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970431597.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014

10.	Неонатология [Электронный ресурс] : в 2 т. / ред. Т. Л. Гомелла, М. Д. Каннинг, Ф. Г. Эяль ; пер. с англ. А. Е. Любова ; ред.-пер. Д. Н. Дегтярев. - Т. 1. – Режим доступа : http://ibooks.ru/reading.php?productid=350179	М. : БИНОМ. Лаборатория знаний	2015
11.	Неонатология [Электронный ресурс] : в 2 т. / ред. Т. Л. Гомелла, М. Д. Каннинг, Ф. Г. Эяль ; пер. с англ. А. Е. Любова ; ред.-пер. Д. Н. Дегтярев. - Т. 2. – Режим доступа : http://ibooks.ru/reading.php?productid=350180	М. : БИНОМ. Лаборатория знаний	2015
12.	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
13.	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
14.	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
15.	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
16.	Методические рекомендации. Уход за кожей новорожденного ребенка [Электронный ресурс] / Л. С. Намазова-Баранова, Р. М. Торшхоева, И. А. Беляева [и др.] – Режим доступа : http://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/file/uhod_za_kojey.pdf		2016

17.	Здоровый ребенок: 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.ru/sys/files/colibris/55851_7646_zdorovyy_rebenok.pdf	Красноярск : КрасГМУ	2015
18.	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
19.	Диагностика и лечение хронического гепатита С у детей и подростков : пособие для врачей / А. А. Баранов, Ю. В. Лобзин, А. С. Потапов [и др.] ; ред. А. А. Баранов	М. : Педиатр Ъ,	2014
20.	Анестезиология, реаниматология и интенсивная терапия у детей : учебник / ред. С. М. Степаненко	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
21.	Оптимизация вскармливания детей первого года жизни : метод. пособие для слушателей последиплом. образования (педиатров и специалистов по детскому питанию) / сост. В. И. Фурцев ; Красноярский медицинский университет	Красноярск : [Б. и.]	2017
22.	Федеральные клинические рекомендации. Обеспечение эпидемиологической безопасности при технологиях ухода за новорожденным в условиях совместного пребывания матери и ребенка. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http:// nasci.ru/?id=2866	М.	2015
23.	Федеральные клинические рекомендации. Обеспечение эпидемиологической безопасности медицинских технологий в отделениях реанимации и патологии новорожденных и недоношенных детей. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим	М.	2015

	доступа : http:// http://nasci.ru/?id=2262		
24.	Федеральные клинические рекомендации. Организация и проведение эпидемиологического наблюдения и микробиологического мониторинга в учреждениях родовспоможения. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=2265&download=1	М.	2015
25.	Федеральные клинические рекомендации. Оптимизация обеспечения эпидемиологической безопасности при использовании медицинского оборудования и медицинских изделий в режимных и специализированных отделениях медицинских организаций. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=2074	М.	2015
26.	Федеральные клинические рекомендации. Принципы организации мониторирования устойчивости ведущих возбудителей инфекций, связанных с оказанием медицинской помощи, к антимикробным препаратам в лечебно-профилактических медицинских организациях здравоохранения. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=3374	М.	2014
27.	Федеральные клинические рекомендации. Эпидемиологическое наблюдение за инфекциями, связанными с оказанием медицинской помощи. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=3372	М.	2014
28.	Федеральные клинические рекомендации. Гигиена рук медицинского персонала. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=3373	М.	2014

29.	Федеральные клинические рекомендации. Обеспечение эпидемиологической безопасности в родовом зале. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=3382	М.	2013
30.	Федеральный закон "О бюджете Федерального фонда обязательного медицинского страхования на 2018 год и на плановый период 2019 и 2020 годов" от 05.12.2017 N 368-ФЗ (последняя редакция) [Электронный ресурс] – Режим доступа : http://www.consultant.ru/document/cons_doc_LAW_284131/		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		
16	ОС «Российская ассоциация специалистов перинатальной медицины»		
17	ОС «Российское общество неонатологов»		
17	ОС «Союз педиатров России»		
18	ОС «Национальная ассоциация специалистов по контролю инфекций, связанных с оказанием медицинской помощи»		

1. Индекс ОД.О.01.1.1.2 **Тема 2.1.2:** «Физиология и патология доношенного новорожденного. Физиология доношенного новорожденного».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный.

4. Значение темы: Положение о том, что рациональное питание является одним из необходимых условий обеспечения здоровья детей, и в первую очередь новорожденных детей, занимает прочное место среди основополагающих принципов современной биологии и медицины.

10 принципов успешного грудного вскармливани:

1. Строго придерживаться установленных правил грудного вскармливания и регулярно доводить эти правила до сведения медицинского персонала и рожениц.
2. Обучать медицинский персонал необходимым навыкам для осуществления правил грудного вскармливаня.
3. Информировать всех беременных женщин о преимуществах и технике грудного вскармливания.
4. Помогать матерям начать грудное вскармливание в течении первого получаса после родов,
5. Показывать матерям, как кормить грудью и как сохранить лактацию, даже если они временно отделены от своих детей.
6. Не давать новорожденным никакой иной пищи, кроме грудного молока. За исключением случаев, обусловленных медицинскими показаниями.
7. Практиковать круглосуточное нахождение матери и новорожденного рядом в одной палате.
8. Поощрять грудное вскармливание по требованию младенца, а не по расписанию.
9. Не давать новорожденным, находящимся на грудном вскармливании, никаких успокаивающих средств и устройств, имитирующих материнскую грудь (соски и др.).
10. Поощрять организацию групп поддержки грудного вскармливания и направлять матерей в эти группы после выписки из родильного дома или больницы.

Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать ПК-3, ПК-4, ПК-8, ПК-9
- учебная:

обучающийся должен знать Рекомендации по поддержке грудного вскармливания. Особенности состава грудного молока. Гипогалактия и ее профилактика. Смешанное и искусственное вскармливание. Основы лечебного питания. Характеристика искусственных смесей.

обучающийся должен уметь: сохранять врачебную тайну, собрать анамнез у родильницы о ее заболеваниях, течении беременности и родов, наследственности, проводить основные методы клинического обследования новорожденного (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация), оценить физическое развитие новорожденных детей, исследовать неврологический

статус новорожденного ребенка, оценить нервно-рефлекторную деятельность новорожденного ребенка, определить степень зрелости психомоторного развития по оценочным таблицам, поставить предварительный диагноз, определить объем дальнейшего лабораторного обследования, правильно интерпретировать данные клинико-лабораторных исследований новорожденного ребенка, провести дифференциальную диагностику, использовать нормативную документацию, принятую в здравоохранении Российской Федерации, документацию для оценки качества и эффективности работы медицинских организаций, назначить лечение, выписать необходимые медикаменты.

обучающийся должен владеть: основными методами клинического обследования новорожденного, навыками изложения самостоятельной точки зрения анализа и логического мышления, публичной речи, морально-этической аргументации, ведения дискуссий, оформлением соответствующей документации (история развития новорожденного, обменная карта, выписка из истории развития новорожденного при направлении в стационар), базовыми технологиями преобразования информации: текстовые, табличные редакторы, поиск в сети Интернет, иностранными языками в объеме необходимом для возможности получения информации из зарубежных источников, принципами этики и деонтологии.

5. Место проведения практического занятия: учебная комната 1111, отделение новорожденных и недоношенных детей, отделение патологии новорожденных (2 этап) КГБУЗ «КККЦОМД»

6. Оснащение занятия: наглядные пособия (слайды, фотографии, рентгенологические снимки грудной клетки и органов брюшной полости), нормативные документы (ФЗ, приказы, клинические рекомендации), таблицы для оценки физического развития, нервно-психического и психомоторного развития новорожденных детей (Дубовица, Баллард, Фентона), схема клинического обследования новорожденных детей по органам и системам, истории развития новорожденных, медицинская карта стационарного больного.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта семинарского занятия

№ п/п	Этапы семинарского занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный

			или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация:

Для ребенка первых месяцев жизни оптимальным видом питания является материнское молоко, соответствующее особенностям его пищеварительной системы и обмена веществ. Однако в нашей стране число детей, находящихся на грудном вскармливании, чрезвычайно низко. Более 10% матерей вообще не кормят грудью детей с рождения и, к сожалению, далеко не последнюю роль в этом играет недостаточная информированность, как врачей, так и родителей о значении и преимуществах грудного вскармливания.

Материнское молоко при рациональном питании кормящей женщины обеспечивает адекватное развитие детского организма и является идеальным пищевым продуктом, особенно для детей первых месяцев жизни. Все нутриенты женского молока легко усваиваются, поскольку их состав и соотношение соответствуют функциональным возможностям желудочно-кишечного тракта грудного ребенка, а также благодаря наличию в женском молоке ферментов, гормонов и транспортных белков. Грудное молоко обеспечивает защитные функции детского организма за счет присутствия антител, иммунных комплексов, активных лейкоцитов, лизоцима, лактоферрина и других биологически активных веществ. Все необходимые ингредиенты из женского

молока всасываются и усваиваются значительно легче, чем из коровьего. Состав женского молока меняется в процессе лактации, особенно на протяжении первых дней и недель кормления грудью, что позволяет наиболее полно обеспечить потребности ребенка. Небольшой объем молока (молозива) в первые дни лактации компенсируется относительно высоким уровнем белка и защитных факторов, концентрация белка снижается в первые недели лактации и в дальнейшем остается практически неизменной. Количество жира, как правило, увеличивается на протяжении лактации, обеспечивая возрастающую потребность ребенка в энергии. Это наиболее лабильный компонент грудного молока, уровень которого зависит от содержания жира в рационе кормящей матери и изменяется как в процессе отдельного кормления, нарастая к его окончанию, так и в течение дня. Углеводы - более стабильная составляющая женского молока, но и их уровень изменяется во время кормления, будучи максимальным в первых порциях молока.

Особенности состава женского молока

На протяжении лактации состав женского молока меняется, отражая меняющиеся потребности ребенка. По степени зрелости грудное молоко делят на молозиво, переходное и зрелое молоко. Они отличаются друг от друга по количеству нутриентов и биологическим свойствам.

Молозиво выделяется в конце беременности и в первые дни лактации (3-5 дней).

К 3-5 дню жизни количество молока увеличивается, молочные железы наполняются - это «приход», «прилив» молока. Такое молоко называется переходным, оно выделяется в течение 10-15 дней и по составу постепенно приближается к зрелому.

Состав зрелого молока также меняется на протяжении периода лактации, поэтому донорское молоко матери, имеющей ребенка 2-го полугодия жизни, не будет полностью адекватным питанием для ребенка первых месяцев жизни.

Кроме того, следует знать, что грудное молоко отличается по составу у разных матерей и даже у одной женщины в процессе кормления одной грудью. В начале кормления выделяется так называемое «раннее» (переднее) молоко. Оно богато водой, белком, лактозой, но бедно жиром, поэтому имеет голубоватый оттенок. Именно с ранним молоком ребенок получает необходимое ему количество воды. Затем выделяется «позднее» (заднее) молоко, обеспечивающее энергетические потребности ребенка, так как в нем значительно больше жира. Чем активнее сосет ребенок, тем больше примесь «позднего» молока, поэтому важно не прекращать кормление слишком рано, особенно у вяло сосущих детей. Считается, что содержание жиров к концу кормления действует как регулятор насыщения. При сцеживании молока из груди в основном выделяется «переднее» молоко и ребенок может недополучить необходимой энергии.

Белки женского молока включают, в основном, сывороточные протеины (70-80%), содержащие все незаменимые аминокислоты в оптимальном для ребенка соотношении, а также казеин (20-30%).

Под воздействием соляной кислоты и пепсина желудочного сока белки женского молока образуют рыхлые хлопья, легко поддающиеся воздействию пищеварительных ферментов двенадцатиперстной кишки, что облегчает их переваривание и усвоение. Белки женского молока подразделяются на метаболизируемые (пищевые) и неметаболизируемые белки (иммуноглобулины, лактоферрин, лизоцим), которые составляют 70-75% и 25-30% соответственно. Аминокислоты грудного молока, в основном, входят в состав белков и пептидов, но в небольшом количестве они присутствуют в свободном состоянии. В женском молоке содержится значительное количество аминокислот с разветвленной цепью (валин, лейцин, изолейцин) и меньшее - ароматических аминокислот (фенилаланин, тирозин). Относительно высоко содержание метионина и цистеина, которые находятся приблизительно в равных количествах. У детей первых месяцев жизни снижен синтез серосодержащей аминокислоты таурина, оказывающей существенное влияние на формирование и дифференцировку тканей центральной нервной системы, зрительного анализатора, синтез желчных кислот. Поэтому таурин является эссенциальной аминокислотой для детей первых месяцев жизни. Его содержание в грудном молоке колеблется от 35 до 50 мг/л.

В грудном молоке присутствуют нуклеотиды, на долю которых приходится около 20% всего небелкового азота. Нуклеотиды являются исходными компонентами для построения рибонуклеиновой и дезоксирибонуклеиновой кислот, им принадлежит важная роль в поддержании иммунного ответа, стимуляции роста и дифференцировки энтероцитов.

Основные компоненты жира грудного молока: триглицериды, фосфолипиды, жирные кислоты, стеролы. Жирнокислотный состав характеризуется относительно высоким содержанием незаменимых полиненасыщенных жирных кислот (ПНЖК), концентрация которых в женском молоке в 12-15 раз больше, чем в коровьем. ПНЖК составляют 11% от содержания всех жирных кислот грудного молока. Соотношение линолевой (ω-6 ПНЖК) и а-линоленовой (ω-3 ПНЖК) в женском молоке относительно постоянно и составляет 7(8) : 1. Эти ПНЖК - предшественники арахидоновой, эйкозапентаеновой и докозагексаеновой жирных кислот, которые являются важными компонентами клеточных мембран; из них образуются различные классы простагландинов, лейкотриенов и тромбоксанов, они необходимы также для миелинизации нервных волокон и построения сетчатки глаз.

Арахидоновая и докозагексаеновая жирные кислоты содержатся в небольшом количестве (0,1-0,8% и 0,2-0,9% от общего содержания жирных кислот (ЖК), соответственно) в женском, но практически отсутствуют в коровьем молоке. Поскольку способность детей первых месяцев жизни и, особенно, недоношенных, к образованию в организме этих незаменимых жирных кислот из предшественников (линолевой и линоленовой ЖК) ограничена, то дети, находящиеся на искусственном вскармливании, нуждаются в обогащении молочных смесей ω-3 жирными кислотами, одним из источников которых может служить рыбный жир.

Жиры женского молока перевариваются легче, чем жиры коровьего молока, так как они, во-первых, в большей степени эмульгированы и, во-вторых, - подвергаются воздействию присутствующего в женском молоке фермента липазы, участвующей в переваривании жирового компонента молока, начиная с ротовой полости.

Присутствие в грудном молоке L-карнитина обеспечивает транспорт жирных кислот через митохондриальные мембраны и, тем самым, способствует их расщеплению на клеточном уровне.

Содержание холестерина в женском молоке относительно высоко и колеблется от 9 до 41 мг%, стабилизируясь к 15 суткам лактации на уровне 16-20 мг%. У детей на естественном вскармливании отмечается более высокий уровень холестерина, чем при использовании детских молочных смесей Холестерин необходим для формирования клеточных мембран, тканей нервной системы и ряда биологически активных веществ, включая витамин D, стероидные гормоны.

Углеводы грудного молока представлены в основном дисахаридом ß-лактозой (80-90%), олигосахаридами (15%) и небольшим количеством глюкозы и галактозы. В отличие от α-лактозы коровьего молока, ß-лактоза женского молока медленно расщепляется в тонкой кишке ребенка, частично доходит до толстой кишки, где метаболизируется до молочной кислоты, способствуя росту бифидо- и лактобактерий. Лактоза способствует лучшему усвоению минеральных веществ (кальция, цинка, магния и др.). Галактоза, образующаяся при расщеплении лактозы, используется для синтеза галактолипидов, необходимых для формирования центральной нервной системы, миелинизации нервных волокон и формирования клеточных рецепторов.

Олигосахариды - углеводы, включающие от 3 до 10 остатков моносахаридов, не подвергаются расщеплению ферментами пищеварительного тракта, не всасываются в тонкой кишке и в неизмененном виде достигают просвета толстой кишки, где ферментируются, являясь субстратом для роста бифидобактерий. При этом происходит конкурентное торможение развития условно патогенной флоры. Кроме того, олигосахариды женского молока способны выступать в качестве рецепторов для бактерий, вирусов (в т.ч. ротавирусов) и токсинов, тем самым блокировать их связывание с мембраной энтероцита. Рассмотренные функции олигосахаридов лежат в основе пребиотических эффектов грудного молока, в значительной мере определяя его протективное действие в отношении кишечных инфекций у детей грудного возраста.

Минеральный состав женского молока значительно отличается от коровьего, в котором содержится в 3 раза больше солей, в основном, за счет макроэлементов.

Относительно низкое содержание минеральных веществ в женском молоке обеспечивает его низкую осмолярность и уменьшает нагрузку на незрелую выделительную систему.

К макроэлементам относятся кальций, фосфор, калий, натрий, хлор и магний. Остальные минеральные вещества являются микроэлементами и

присутствуют в тканях организма человека в малых количествах. Десять из них в настоящее время отнесены к классу эссенциальных: железо, цинк, йод, фтор, медь, селен, хром, молибден, кобальт и марганец.

Минеральные вещества поступают в организм с пищей и водой, а выделяются - с мочой, калом, потом, опущенным эпителием и волосами.

Установлено, что железо, кальций, магний, цинк усваиваются существенно лучше из женского молока, чем из коровьего. Это объясняется прежде всего их оптимальным соотношением с другими минеральными веществами (в частности, кальция с фосфором, железа с медью). Высокую биодоступность микроэлементов обеспечивают также транспортные белки грудного молока, в частности, лактоферрин - переносчик железа, церулоплазмин - меди. Невысокий уровень железа в женском молоке компенсируется его высокой биодоступностью (до 50%).

Содержание микроэлементов в грудном молоке подвержено значительным колебаниям. Недостаточность микроэлементов, являющихся регуляторами обменных процессов, сопровождается снижением адаптационных возможностей и иммунологической защиты, а выраженный их дефицит приводит к развитию патологических состояний: нарушению процессов построения костного скелета и кроветворения, изменению осмотических свойств клеток и плазмы крови, снижению активности целого ряда ферментов.

В грудном молоке присутствуют все водо- и жирорастворимые витамины. Концентрация витаминов в молоке во многом определяется питанием кормящей матери и приемом поливитаминных препаратов. Однако следует подчеркнуть, что уровень витамина D в грудном молоке крайне низок, что требует его дополнительного назначения детям, находящимся на естественном вскармливании.

Дефицит витаминов приводит к нарушениям ферментативной активности, гормональным дисфункциям, снижению антиоксидантных возможностей организма ребенка. У детей чаще наблюдается полигиповитаминоз, реже встречается изолированный дефицит одного из витаминов.

Кроме основных нутриентов, а также минеральных веществ и витаминов, женское молоко содержит целый комплекс биологически активных соединений и защитных факторов, включая гормоны, ферменты (амилаза, диастаза, липаза, глюкозо-6-фосфатдегидрогеназа, фосфатазы, протеазы), факторы роста (эпидермальный, инсулиноподобный), стимулирующие рост и развитие, секреторный иммуноглобулин А, лизоцим, макрофаги, антитела, лактоферрин. Поэтому у детей, находящихся на естественном вскармливании, значительно реже возникают кишечные инфекции.

Существуют также указания на протекторное действие естественного вскармливания в отношении риска развития в последующие годы таких заболеваний, как атеросклероз, гипертоническая болезнь, сахарный диабет, лейкозы, хронические заболевания органов пищеварения.

Естественное вскармливание

Женское молоко является естественным биологическим продуктом, который вырабатывается молочными железами матери для обеспечения роста и развития ребенка в раннем возрасте. Этот процесс называется лактацией.

Материнское молоко является уникальным оптимально сбалансированным продуктом питания, который отвечает индивидуальным потребностям своего ребенка. Причем состав нутриентов женского молока меняется на протяжении лактации, приспосабливаясь к изменяющимся в процессе роста потребностям ребенка. Так осуществляется пищевое обеспечение растущего ребенка. Но это лишь одна из сторон грудного вскармливания.

Женское молоко, кроме питательных веществ, содержит много биологически активных компонентов и защитных факторов, включая гормоны, гормоноподобные вещества, витамины, регулирующие пептиды, простагландины, интерлейкины, факторы роста и дифференцировки тканей и др. Благодаря воздействию этих биологически активных веществ, происходит обеспечение защиты ребенка от инфекций, аллергии; происходит регуляция процессов роста и дифференцировки тканей, формирование эндокринно-метаболических стереотипов и др. Дети на грудном вскармливании более гармонично развиваются, имеют преимущества в физическом и нервно-психическом развитии по сравнению с детьми на искусственном вскармливании.

При кормлении грудью возникает тесная психоэмоциональная связь между матерью и ребенком. Кормление ребенка грудью создает для ребенка атмосферу любви и защищенности, без которых невозможно полноценное развитие его интеллекта и психики. Впоследствии зависимость ребенка от материнского молока и от самой матери будет уменьшаться, но сформированные психоэмоциональные отношения матери и ребенка остаются пожизненной основой внутрисемейных отношений, бережного отношения к матери, возможно, и будущего родительского поведения ребенка.

Многочисленные наблюдения показывают, что естественное вскармливание оказывает благоприятное влияние на развитие центральной нервной системы ребенка и его психическую деятельность. Единение матери и ребенка в процессе кормления грудью оказывает обоюдоважное глубокое эмоциональное воздействие. Отмечено, что дети, которые вскармливались материнским молоком, отличаются хорошим физическим развитием, они более спокойны, уравновешены, приветливы и доброжелательны в сравнении с детьми, находившимися на искусственном вскармливании, а впоследствии становятся внимательными и заботливыми родителями.

Грудное вскармливание положительно влияет и на материнский организм. Так, прикладывание ребенка к груди матери сразу же после рождения стимулирует выделение в ее организме гормона окситоцина, который способствует отделению плаценты, более быстрому сокращению матки и, таким образом, уменьшает риск послеродовых кровотечений, а также стимулирует выработку пролактина, участвующего в становлении лактационной функции.

В родильном доме с целью становления достаточной и длительной лактации здоровый новорожденный ребенок должен прикладываться к груди матери в первые 30 минут после неосложненных родов, а затем находиться с ней в одной палате для осуществления свободного вскармливания по требованию ребенка.

Ключевым фактором обеспечения полноценной лактации является режим "свободного вскармливания" новорожденного, при котором дети сами устанавливают интервалы между кормлениями. В настоящее время следует признать существенно большую эффективность "свободного" вскармливания или, иначе, вскармливание по "требованию ребенка", под которым понимают прикладывание ребенка к груди столько раз и в такое время, в какое требует ребенок, включая ночные часы.

Частота кормления зависит от активности рефлекса новорожденного и массы тела при рождении. Новорожденный ребенок может требовать от 8-10 до 12 и более прикладываний к груди за сутки. Длительность кормления может составлять 20 минут и более. К концу первого месяца жизни частота кормления обычно снижается до 7-8 раз, а длительность кормления уменьшается. Ночные кормления при свободном вскармливании новорожденных детей не исключаются: от ночных кормлений ребенок должен отказаться сам. Свободное грудное вскармливание способствует становлению оптимальной лактации и установлению тесного психоэмоционального контакта между матерью и ребенком, что очень важно для правильного эмоционального и нервно-психического развития младенца.

Однако, в отдельных случаях, при непонимании матерью причин беспокойства ребенка и попытке устранить его путем частого прикладывания к груди, может привести к перекорму. В связи с этим одной из важных задач педиатров, в особенности участковых, является обучение матери дифференцировке «голодного» крика ребенка от крика, обусловленного, к примеру, младенческими коликами, перегреванием или охлаждением ребенка.

Оценка адекватности лактации и достаточного для младенца количества секретируемого грудного молока требует тщательного анализа поведения ребенка, характера стула, частоты мочеиспусканий.

Вероятными признаками недостаточной лактации являются:

1. Беспокойство и крик ребенка во время или сразу после кормления.
2. Ребенок долго сосет грудь, совершает много сосательных движений, но нет глотательных.
3. Ощущение матерью полного опорожнения грудных желез еще при активном сосании ребенка, при сцеживании после кормлений молока нет.
4. Редкие мочеиспускания (менее 6 раз за сутки) - симптом “сухих пеленок”, моча концентрированная с запахом.
5. Плотный, сухой, редкий стул.
6. Беспокойный сон, частый плач, “голодный” крик.
7. Задержка темпов нарастания массы.

Однако наиболее достоверными признаками недостаточного питания являются низкая прибавка массы тела и редкие мочеиспускания с выделением

небольшого количества концентрированной мочи. Окончательный вывод о недостаточной лактации может быть сделан на основании контрольных взвешиваний ребенка в течение суток.

Гипогалактия истинная (первичная) встречается редко, не более, чем у 5% женщин. В остальных случаях снижение лактации вызывается различными причинами, при этом основными являются: отсутствие у женщины доминанты лактации (психологического настроя), раннее и необоснованное введение докорма детскими смесями и эмоциональный стресс.

В ряде случаев гипогалактия носит транзиторный характер, проявляясь в виде так называемых лактационных кризов, под которыми понимают временное уменьшение количества молока, возникающее без явной видимой причины. В их основе лежат особенности гормональной регуляции лактации. Лактационные кризы обычно возникают на 3-6 неделе, 3, 4, 7, 8 месяцах лактации. Их продолжительность в среднем составляет 3-4 дня, и они не представляют опасности для здоровья ребенка. В таких случаях оказывается достаточным более частое прикладывание ребенка к груди в сочетании с кормлением из обеих грудей.

Если мать не подготовлена к такой ситуации, то при первых признаках снижения лактации она пытается докормить ребенка смесями. Поэтому одной из важных задач участкового врача и медсестры детской поликлиники является разъяснение природы кратковременных лактационных кризов и путей их быстрого преодоления.

Многочисленные наблюдения показывают, что достаточная выработка грудного молока во многом зависит от настроя матери на кормление своего ребенка грудью, ее убежденности в том, что это важно и необходимо.

Важнейшая роль в пропаганде грудного вскармливания отводится врачам и медицинским сестрам, которые должны активно поощрять семейную и социальную поддержку грудного вскармливания, обеспечивать родителей полной информацией о его всестороннем положительном влиянии на организм ребенка и преимуществах перед детскими молочными смесями.

В соответствии с международной программой грудного вскармливания, принципы которой сформулированы в декларации ВОЗ/ЮНИСЕФ «Охрана, поощрение и поддержка практики грудного вскармливания», где изложены десять принципов успешного грудного вскармливания, в России была разработана программа поддержки грудного вскармливания, утвержденная Минздравом РФ, а также ряд других нормативно-методических документов. Согласно этим документам, в лечебно-поликлинических учреждениях родовспоможения и детства рекомендуется проводить следующую работу по поддержке естественного вскармливания:

– иметь доступную печатную информацию, касающуюся практики грудного вскармливания, которую следует регулярно доводить до сведения всего медицинского персонала;

– информировать всех беременных женщин о преимуществах грудного вскармливания и необходимости раннего прикладывания новорожденного ребенка к груди матери (в течение первых 30 минут после родов);

– обеспечивать круглосуточное совместное пребывание матери и ребенка в палате «мать и дитя» родильного дома и поощрять грудное вскармливание по требованию здорового ребенка в домашних условиях;

– обучать матерей технике кормления ребенка грудью и сохранения лактации;

– стремиться к проведению в течение первых 4-6 месяцев жизни исключительно грудного вскармливания, то есть, не давать здоровым новорожденным детям никакой пищи, кроме грудного молока;

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

9. Вопросы по теме занятия (ПК-3, ПК-4, ПК-8, ПК-9)

– Актуальность проблемы грудного вскармливания
– Преимущества грудного вскармливания
– Профилактика и лечение гипогалактии
– Расчет питания для ребенка первого месяца жизни.
– 10 принципов успешного грудного вскармливания (ВОЗ, ЮНИСЕФ)

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-3, ПК-4, ПК-8, ПК-9)

Укажите один правильный ответ

1. ЧЕРЕЗ СКОЛЬКО ВРЕМЕНИ ПОСЛЕ ФИЗИОЛОГИЧЕСКИХ РОДОВ СЛЕДУЕТ ВПЕРВЫЕ ПРИКЛАДЫВАТЬ НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЕНКА К ГРУДИ МАТЕРИ?

1) 30 мин
2) 2 ч
3) 4 ч
4) 6 ч
5) 12 ч

2. ЧЕМ ОБЕСПЕЧИВАЕТСЯ МЕСТНАЯ ЗАЩИТА ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО ТРАКТА У НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ?

1) секреторными IgA грудного молока
2) нейтрофилами;
3) макрофагами;
4) лактоферрином
5) верно все вышеперечисленное

3. ИМЕЮТСЯ ЛИ В КОРОВЬЕМ МОЛОКЕ И В МОЛОЧНЫХ СМЕСЯХ ФАКТОРЫ ЗАЩИТЫ РЕБЕНКА?

1) да
2) нет
3) в зависимости от производителя молока
4) в зависимости от жирности молокопродукта

5) правильного ответа нет

4. ВЛИЯЮТ ЛИ IG ГРУДНОГО МОЛОКА НА СОДЕРЖАНИЕ IG В СЫВОРОТКЕ КРОВИ РЕБЕНКА?

1) да
2) нет
3) в зависимости возраста матери
4) влияют только в зрелом молоке
5) влияют только в молозиве

5. ОБЛАДАЮТ ЛИ СЕКРЕТОРНЫЕ IG ГРУДНОГО МОЛОКА УСТОЙЧИВОСТЬЮ К ДЕЙСТВИЮ ПРОТЕАЗ ПИЩЕВАРИТЕЛЬНОГО ТРАКТА РЕБЕНКА?

1) да
2) нет
3) в зависимости возраста матери
4) влияют только в зрелом молоке
5) влияют только в молозиве

6. КАКИЕ МЕТОДЫ ХРАНЕНИЯ НАТИВНОГО ЖЕНСКОГО МОЛОКА ЯВЛЯЮТСЯ ЩАДЯЩИМИ?

1) пастеризация в водяной бане в течение 5-7 мин
2) хранение грудного молока при температуре -30°С
3) пастеризация при +62,5°С в течение 30 мин
4) сублиминационная сушка (лиофилизация)
5) хранение грудного молока при температуре -30°С, сублиминационная сушка (лиофилизация)

7. КАКИЕ ГОРМОНЫ УЧАСТВУЮТ В ЛАКТАЦИИ?

1) рилизинг-гормон тиреотропного гормона
2) пролактин
3) АКТГ
4) инсулин
5) верно все выше перечисленное

8. КАКИЕ ФАКТОРЫ НЕГАТИВНО ВЛИЯЮТ НА СОСТАВ ГРУДНОГО МОЛОКА?

1) алкоголь
2) курение матери
3) стрессовые ситуации у матери
4) заболевания матери
5) верно все вышеперечисленное

9. ЧТО СТИМУЛИРУЕТ РОСТ БИФИДУМ-ФЛОРЫ У НОВОРОЖДЕННЫХ?

1) а-лактоза молока
2) b-лактоза молока
3) бифидус-фактор
4) лактоферрин
5) b-лактоза молока, бифидус-фактор

10. В КАКОМ КОЛИЧЕСТВЕ ВЫДЕЛЯЕТСЯ COLOSTRUM ЗА СУТКИ?

1) 10-100 мл/сут;
2) 150-200 мл/сут;
3) 250-300 мл/сут;
4) 350-400 мл/сут;
5) верно все выше перечисленное

Эталоны ответов.

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
1	5	2	2	1	5	5	5	5	1

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (ПК-3, ПК-4, ПК-8, ПК-9).

Задача № 1

Девочка Р., 5 дней, от первой беременности, протекавшей с легким токсикозом в 1-й половине, срочных родов. Масса тела при рождении 3100 г, длина тела 51 см. Оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Закричала сразу. Состояние за время наблюдения в последующие дни жизни удовлетворительное. Первые дни теряла в массе, масса тела на 4-е сутки составила 2950 г. На 5-е сутки появилось нагрубание молочных желез.

При осмотре на 5-й день жизни состояние удовлетворительное, сосет хорошо, активна, масса тела 3000 г, физиологические рефлексы вызываются, мышечный тонус удовлетворительный. Кожные покровы розовые, на коже лица, больше на крыльях носа, переносице, имеются беловато-желтоватые мелкие узелки, на коже груди и живота - крупнопластинчатое шелушение. Молочные железы увеличены с обеих сторон до 2 см, при надавливании выделяется бело-молочная жидкость; пупочная ранка чистая. В легких дыхание пуэрильное, сердечные тоны отчетливые. Живот мягкий, безболезненный, печень выступает из-под края реберной дуги на 1 см, умеренной плотности, селезенка не пальпируется. Стул с непереваренными комочками, прожилками слизи.

Общий анализ крови: Hb - 186 г/л, Эр - 5,6xl0^{12}/л, Ц.п. - 0,94, Лейк - 6,4x10^{9}/л, п/я - 5%, с - 42%, э - 1%, л - 45%, м - 7%, СОЭ - 2 мм/час.

Общий анализ мочи: цвет - соломенно-желтый, реакция - кислая, удельный вес - 1004, белок отсутствует, эпителий плоский - много, лейкоциты - 2-3 в п/з, эритроциты - 4-5 в п/з, цилиндры - нет, соли - кристаллы мочевой кислоты.

Биохимический анализ крови: общий белок - 52,4 г/л, билирубин: непрямой - 51 мкмоль/л, прямой - нет, мочевина - 4,2 ммоль/л, холестерин - 3,6 ммоль/л, калий - 5,1 ммоль/л, натрий - 141 ммоль/л, кальций -2,2 ммоль/л, фосфор - 1,9 ммоль/л.

Задания к задаче:

1) Когда ребенка необходимо приложить к груди матери?
2) За счет чего отмечалось падение веса в первые дни жизни?
3) Рассчитать количество молока на одно кормление.
4) С чем связано изменение характера стула? Требуется ли экстренная коррекция питания?
5) Влияют ли полученные биохимический и клинический анализы крови на частоту кормления?

Задача № 2

Девочка О., 4 дней, находится в родильном доме.

Из анамнеза известно, что ребенок от первой беременности, протекавшей с токсикозом в 1-й половине. Роды срочные. Масса тела при рождении 3100 г, длина тела 51 см. Оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Закричала сразу, к груди приложена через два часа после рождения, сосала хорошо. На 3-й сутки появилась иктеричность кожных покровов.

При осмотре на 4-й день жизни состояние удовлетворительное, сосет хорошо, крик громкий. Кожные покровы чистые, умеренно иктеричны, пупочная ранка чистая. В легких дыхание пуэрильное, сердечные тоны звучные, живот мягкий, печень выступает из-под края реберной дуги на 1 см, селезенка не пальпируется. Стул желтого цвета. Физиологические рефлексы вызываются, мышечный тонус удовлетворительный.

Группа крови матери А(П), Rh-положительная.

Группа крови ребенка 0(I), Rh-положительная.

Общий анализ крови: Hb - 196 г/л, Эр - 5,9х10^{12}/л, ретикулоциты -1,5%, Ц.п. - 0,94, Лейк - 9,0х10^{9}/л, п/я - 5%, с - 42%, э - 1%, л - 47%, м -5%, СОЭ - 2 мм/час.

Общий анализ мочи: цвет - соломенно-желтый, реакция - кислая, удельный вес - 1004, белок отсутствует, эпителий плоский - немного, лейкоциты - 2-3 в п/з, эритроциты - нет, цилиндры - нет.

Биохимический анализ крови на 4-й день жизни: общий белок -52,4 г/л, билирубин: непрямой - 140 мкмоль/л, прямой - нет, мочевина - 4,2 ммоль/л, холестерин - 3,6 ммоль/л, калий - 5,1 ммоль/л, натрий -141 ммоль/л, АЛТ - 25 ммоль/л, АСТ - 18 ммоль/л.

Задания к задаче:

1) Оцените состояние ребенка.
2) Как Вы оцениваете массо-ростовой показатель при рождении?
3) Оцените результаты общего анализа крови.
4) Оцените результаты общего анализа мочи.
5) Как кормить этого ребенка?

Задача № 3

Мальчик Г., 1 суток жизни, находится в родильном доме. Из анамнеза известно, что матери 25 лет, она имеет А (П) Rh-отрицательную группу крови. Первая беременность была 3 года назад, закончилась медицинским абортом при сроке 9 недель, осложнений не было. Настоящая беременность вторая, протекала с токсикозом в первом триместре, в третьем триместре периодически отмечались подъемы АД до 145/90 мм рт.ст. В женской консультации наблюдалась нерегулярно. Роды срочные, самостоятельные. 1-й период - 6 часов 30 минут, 2-й - 25 минут, безводный промежуток - 3 часа. Масса тела при рождении 3300 г, длина тела 51 см. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Сразу при рождении было отмечено желтушное прокрашивание кожных покровов, оболочек пуповины и околоплодных вод. При первом осмотре педиатра выявлено увеличение размеров печени до +3 см и селезенки до +1,5 см. При дополнительном обследовании: билирубин пуповинной крови составил 105 мкмоль/л. В биохимическом анализе крови новорожденного, взятом в возрасте 4 часов жизни, уровень непрямого билирубина составил 175 мкмоль/л.

Hb периферической крови, определенный по cito, 149 г/л.

Задания к задаче:

1) О каком заболевании с большей вероятностью можно думать в данном случае?
2) Как кормить ребенка?
3) Какое обследование следует провести ребенку для уточнения диагноза?
4) Назначьте и обоснуйте лечение.
5) Какие ранние и поздние осложнения могут возникнуть при данном заболевании?

Задача № 4

Мальчик А., 4 дней, поступил в отделение патологии новорожденных из родильного дома по поводу выраженной желтухи.

Из анамнеза известно, что ребенок от женщины 23 лет, имеющей 0 (I) Rh-отрицательную группу крови. Отец ребенка имеет А (П) Rh-отрицательную группу крови.

Первая беременность закончилась медицинским абортом при сроке 10 недель. Настоящая беременность вторая, протекала с гестозом во второй половине. Роды срочные. Масса тела при рождении 3200 г., длина тела 52 см. Закричал сразу, крик громкий. К концу первых суток отмечена иктеричность кожных покровов и склер. На вторые сутки желтуха усилилась.

При поступлении в стационар состояние тяжелое, выраженная иктеричность кожных покровов и склер, ребенок вялый, отмечается мышечная гипотония, гипорефлексия. Печень выступает из-под края реберной дуги на 2,5 см, селезенка у реберного края. Стул переходный.

Общий анализ крови: НЬ - 141 г/л, Эр – $3{,}9 \times 10^{12}$/л, Ц.п. - 0,99, Лейк - $9{,}4 \times 10^{9}$/л, п/я - 7%, с - 53%, э - 1%, л - 32%, м - 7%, СОЭ - 2 мм/час.

Биохимический анализ крови на 2-й день жизни: общий белок - 54,4 г/л, билирубин: непрямой - 180 мкмоль/л, прямой - нет.

Задания к задаче:

1) Поставьте и обоснуйте диагноз.
2) Какие обследования надо провести дополнительно для уточнения диагноза?
3) Как кормить ребенка?
4) Каков патогенез выявленных клинических симптомов?
5) Назначьте лечение.

Задача № 5

Девочка В., 5 дней, находится в родильном доме.

Из анамнеза известно, что матери 21 год, она имеет 0(I) Rh-отрицательную группу крови. Первая беременность закончилась родами 2 года назад, ребенок здоров, имеет 0(I) Rh-отрицательную группу крови. Настоящая беременность вторая, протекала с отеками на ногах в третьем триместре. Роды срочные, 1-й период 6 часов 30 минут, 2-й - 20 минут, безводный промежуток - 4 часа 10 мин. Масса тела при рождении 3400 г, длина тела 53 см. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Закричала сразу, крик громкий. В возрасте 12 часов появилось желтушное прокрашивание кожи. Проводилась инфузионная и фототерапия.

При осмотре на 5-й день жизни: кожные покровы интенсивно желтые с зеленоватым оттенком, склеры иктеричны, пупочная ранка сухая, в легких дыхание пуэрильное, хрипов нет, тоны сердца ясные, живот мягкий, печень выступает из-под края реберной дуги на 3,5 см, селезенка - на 1 см, моча имеет интенсивную окраску, физиологические рефлексы новорожденного снижены.

Общий анализ крови: Hb - 152 г/л, Эр - 4,2х10^{12}/л, ретикулоциты -6%, Ц.п. - 0,99, Лейк – 12х10^{9}/л, п/я - 6%, с - 49%, э - 1%, л - 36%, м -8%, СОЭ - 2 мм/час.

Группа крови ребенка А(П) Rh-положительная.

Биохимический анализ крови на 4-й день жизни: общий белок -54,8 г/л, билирубин: непрямой - 328 мкмоль/л, прямой - 70 мкмоль/л, мочевина - 4,2 ммоль/л, холестерин - 7,0 ммоль/л, калий - 4,6 ммоль/л, натрий - 138 ммоль/л, кальций - 1,2 ммоль/л, АСТ - 65 ед,, АЛТ - 71 ед., ЩФ - 1350 ед.

Задания к задаче:

1) О каком заболевании можно думать в данном случае?
2) Назначьте лечение.
3) Как должен вскармливаться этот ребенок.
4) Какое дополнительное обследование следует провести ребенку для подтверждения диагноза?
5) О каком осложнении основного заболевания можно думать в данном случае и почему?

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача № 1.

1) Приложить к груди в родильном зале.
2) За счет катаболической направленности обмена веществ.
3) На одно кормление необходимо 50 мл молока.
4) С транзиторным катаром и дисбиозом кишечника. Продолжать кормить грудью.
5) Нет.

Задача № 2.

1) Ребенок доношенный, зрелый, здоров.
2) Массо-ростовой показатель 61 - в пределах допустимых значений
3) Анализ крови нормальный.
4) Анализ мочи соответствует возрасту.
5) Грудь матери по требованию.

Задача № 3.

1) Гемолитическая болезнь новорожденного, Rh-несовместимость, желтушная форма.
2) Ребенка можно кормить грудью матери.
3) Необходимо: прямую и непрямую пробы Кумбса, ретикулоциты в периферической крови.
4) Учитывая уровень билирубина в пуповинной крови, почасовой прирост билирубина 17 мкмоль/л, показана ОЗПК.
5) Возможные ранние осложнения: Риск ядерной желтухи; риск синдрома сгущения желчи. Поздние: риск развития анемии.

Задача №4.

1) Не исключается ГБН, по АВО-несовместимости, желтушная форма. Осложнение: Билирубиновая энцефалопатия.
2) Определить группу крови и Rh-принадлежность ребенка, прямую и непрямую пробы Кумбса, определить уровень билирубина крови.
3) Кормление сцеженным молоком из соски (учитывая, что ребенок вялый, есть гипорефлексия и гипотония мышц).
4) Возможен гемолиз эритроцитов вследствие агглютинации А-аглютиногенов и альфа-аглютининов на оболочке эритроцита.
5) Срочно решить вопрос о ОЗПК.

Задача №5.

1) ГБН, АВО-несовместимость. Осложнение: синдром сгущения желчи.
2) Фототерапия, урсофальк 20 мг/кг массы.
3) Можно кормить грудью матери по требованию.
4) Пробы Кумбса, маркеры холестаза, трансаминазы, УЗИ печени.
5) Вероятней всего развился синдром сгущения желчи

12. Перечень и стандарты практических умений (ПК-3, ПК-4, ПК-8, ПК-9).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III – может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	сбор анамнеза с выявлением факторов риска, генеалогический анамнез	III
2	оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	уход за новорожденными	III
4	кормление новорожденных: обучение матери грудному вскармливанию, при наличии противопоказаний для прикладывания груди кормление новорожденных через соску, желудочный зонд	III
5	оценка физического развития по таблице Фентона	III
6	оценка гестационного возраста и степени зрелости новорожденных	III
8	оценка клинического анализа крови	III
9	оценка биохимического анализа крови	III
10	оценка показателей КЩС и электролитов крови	III
11	оценка анализов мочи	III
12	оценка ЭКГ	III
14	оценка результатов УЗИ внутренних органов	III
15	оценка результатов ЭхоКГ	III
19	прописи рецептов лекарственных средств	III
20	оформление медицинской документации	III
21	Расчет питания детей, находящихся на смешанном или искусственном вскармливании	III
22	Оценка потребности ребенка в белках, жирах, углеводах и калориях	III
23	Техника проведения контрольного взвешивания.	III
24	Объективное обследование новорожденного.	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

– Собрать и оценить акушерский анамнез;

– Оценить факторы перинатального риска;

– Решение (составление) типовых, ситуационных задач;

– Составление таблиц нормативов лабораторных показателей крови, мочи, ликвора у новорожденных детей.

– Составление тестовых вопросов с эталонами ответов по теме практического занятия.

14. Рекомендованная литература по теме занятия

№ п/п	Наименование	Издательство	Год выпуска
1.	Приказ №921н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю "неонатология"	Минздрав России	2012
2.	Приказ №136н "Об утверждении профессионального стандарта "Врач-неонатолог"	Минтруда России	2018
3.	Приказ №1687н «О медицинских критериях рождения, форме документа о рождении и порядке его выдачи»	Минздравсоцразвитие России	2011 (ред. 2013)
4.	Приказ №572н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю «акушерство и гинекология (за исключением использования вспомогательных репродуктивных технологий)»	Минздрав России	2012 (ред. 2014)
5.	Приказ №909н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи детям по профилю "анестезиология и реаниматология"	Минздрав России	2012
6.	Приказ № 203н "Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи"	Минздрав России	2017
7.	Приказ N 796н «Об утверждении Положения об организации оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи»	Минздрав России	2014 (ред. 2015)
8.	Неонатология : учеб. пособие : в 2 т. / Н. П. Шабалов	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
9.	Неонатология [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / ред. Н. Н. Володин. – режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014

	970431597.html		
10.	Неонатология [Электронный ресурс] : в 2 т. / ред. Т. Л. Гомелла, М. Д. Каннинг, Ф. Г. Эяль ; пер. с англ. А. Е. Любова ; ред.-пер. Д. Н. Дегтярев. - Т. 1. – Режим доступа : http://ibooks.ru/reading.php?productid=350179	М. : БИНОМ. Лаборатория знаний	2015
11.	Неонатология [Электронный ресурс] : в 2 т. / ред. Т. Л. Гомелла, М. Д. Каннинг, Ф. Г. Эяль ; пер. с англ. А. Е. Любова ; ред.-пер. Д. Н. Дегтярев. - Т. 2. – Режим доступа : http://ibooks.ru/reading.php?productid=350180	М. : БИНОМ. Лаборатория знаний	2015
12.	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
13.	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
14.	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
15.	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
16.	Методические рекомендации. Уход за кожей новорожденного ребенка [Электронный ресурс] / Л. С. Намазова-Баранова, Р. М. Торшхоева, И. А. Беляева [и др.] – Режим доступа : http://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/file/uhod_za_k		2016

	ojey.pdf		
17.	Клинические рекомендации. Энтеральное вскармливание недоношенных детей [Электронный ресурс] / Е. В. Грошева, А. В. Дегтярева, О. В. Ионов [и др.] – Режим доступа : http://neonatology.pro/wp-content/uploads/2015/09/klinrec_enteral_preterm_2015.pdf		2015
18.	Здоровый ребенок: 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.ru/sys/files/colibris/55851_7646_zdorovyy_rebenok.pdf	Красноярск : КрасГМУ	2015
19.	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
20.	Практика педиатра: первичная медицинская помощь : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, В. Н. Панфилова [и др.]	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
21.	Вклад отечественных ученых и производителей продуктов питания для здоровых и больных детей в реализацию "Национальной программы оптимизации вскармливания детей первого года жизни в Российской Федерации" / Т. Э. Боровик, К. С. Ладодо, В. А. Скворцова [и др.]	М. : [Б. и.]	2014
22.	Детское питание : рук. для врачей / ред. В. А. Тутельян, И. Я. Конь	М. : Мед. информ. агентство	2013
23.	Конь, И. Я. Питание беременных женщин, кормящих матерей и детей 1-го года жизни / И. Я. Конь, М. В. Гмошинская, Т. В. Абрамова	М. : МЕДпресс-информ	2014
24.	Парентеральное и энтеральное питание : нац. рук. / ред. М. Ш. Хубутия, Т. С.	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014

	Попова, А. И. Салтанов		
25.	Особенности вскармливания детей в ранний неонатальный период [Электронный ресурс] : метод. рекомендации для врачей неонатологов родовспомогательных учреждений, отделений патологии новорожденных и недоношенных детей, клин. интернов и клин. ординаторов неонатологов и акушер-гинекологов / сост. В. И. Фурцев ; Красноярский медицинский университет. Режим доступа : http://krasgmu.ru/sys/files/colibris/51548_6860_vskar_novor_v_rann_neonat_period._mart2015.pdf	Красноярск : КрасГМУ	2015
26.	Грудное вскармливание (статистическая отчетность) : метод. рекомендации для участковых педиатров, зав. педиатр. отделениями, гл. врачей детских поликлиник и детских больниц / сост. В. И. Фурцев, Е. В. Будникова ; Красноярский медицинский университет	Красноярск : КрасГМУ	2013
27.	Оптимизация вскармливания детей первого года жизни : метод. пособие для слушателей последиплом. образования (педиатров и специалистов по детскому питанию) / сост. В. И. Фурцев ; Красноярский медицинский университет	Красноярск : [Б. и.]	2017
28.	Естественное вскармливание. Гипогалактия: прогнозирование, профилактика, диагностика и лечение : учеб. пособие для студентов / сост. З.Д. Калоева, З.Ю. Созаева, К.М. Дзилихова [и др.]	Владикавказ : СОГМА	2013
29.	Федеральные клинические рекомендации. Обеспечение эпидемиологической безопасности при технологиях ухода за новорожденным в условиях совместного пребывания матери и ребенка. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://	М.	2015

	nasci.ru/?id=2866		
30.	Федеральные клинические рекомендации. Гигиена рук медицинского персонала. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=3373	М.	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		
16.	ОС «Российская ассоциация специалистов перинатальной медицины»		
17.	ОС «Российское общество неонатологов»		
18.	ОС «Союз педиатров России»		
19.	ОС «Национальная ассоциация специалистов по контролю инфекций, связанных с оказанием медицинской помощи»		

1. Индекс ОД.О.01.1.1.2 **Тема 2.1.3:** «Физиология и патология доношенного новорожденного. Физиология доношенного новорожденного».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный.

4. Значение темы: Желтуха у новорожденных детей часто встречаемый симптом при многих заболеваниях (врожденный гепатит, атрезии желчевыводящих путей, врожденный гипотиреоз, сепсис, внутриутробные инфекции и др.). Высокая гипербилирубинемия может способствовать развитию билирубиновой энцефалопатии с последующей инвалидизацией неврологического больного ребенка. Профилактика, ранняя диагностика и адекватное лечение желтух способствуют снижению перинатальной заболеваемости и смертности.

Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать ПК-3, ПК-4, ПК-8, ПК-9
- учебная:

обучающийся должен знать: билирубиновый обмен плода и новорожденного ребенка, факторы риска, которые могут привести к гипербилирубинемии у новорожденных, классификацию желтух у новорожденных, этиологию, патогенез, клинику, диагностику, дифференциальную диагностику и лечение гемолитических, конъюгационных и неконъюгационных желтух, предвестники и клинические проявления билирубиновой энцефалопатии (ядерной желтухи), интенсивную терапия гипербилирубинемии, показания к консервативным и оперативным методам терапии, исходы и осложнения конъюгационных желтух.

обучающийся должен уметь: проводить основные методы клинического обследования новорожденного (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация), оценить физическое развитие новорожденных детей, исследовать неврологический статус новорожденного ребенка, оценить нервно-рефлекторную деятельность новорожденного ребенка, определить степень зрелости психомоторного развития по оценочным таблицам, правильно интерпретировать данные клинико-лабораторных исследований новорожденного ребенка, составить план диагностических мероприятий, провести дифференциальную диагностику желтух, назначить терапию.

обучающийся должен владеть: основными методами клинического обследования новорожденного, оформлением соответствующей документации (история развития новорожденного, обменная карта, выписка из истории развития новорожденного при направлении в стационар), принципами этики и деонтологии.

5. Место проведения практического занятия: учебная комната 1111, отделение новорожденных и недоношенных детей, отделения патологии новорожденных и недоношенных детей (II этап) №1, №2 КГБУЗ «КККЦОМД».

6. Оснащение занятия: наглядные пособия (слайды, фотографии, рентгенологические снимки грудной клетки и органов брюшной полости), нормативные документы (ФЗ, приказы, клинические рекомендации), таблицы

Апгар, для оценки физического развития, нервно-психического и психомоторного развития новорожденных детей (Дубовица, Баллард, Фентона), схема клинического обследования новорожденных детей по органам и системам, истории развития новорожденных, медицинская карта стационарного больного.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта семинарского занятия

№ п/п	Этапы семинарского занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	10	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	135	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	10	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		180	

8. Аннотация:

Желтуха – визуальное проявление икетричности кожных покровов. У взрослых желтуха появляется при уровне билирубина выше 25 мкмоль/л, у доношенных новорожденных – более 68 мкмоль/л, у недоношенных – более 120 мкмоль/л.

Особенности обмена билирубина в перинатальном периоде

У плода и новорожденного метаболизм билирубина имеет особенности, которые при определенных условиях способствуют накоплению пигмента в крови и облегчают его проникновение в ткани. Этот возрастной период характеризуется повышенным образованием билирубина из эритроцитов с фетальным гемоглобином из-за меньшей продолжительности их жизни (70-80 дней) и из незрелых эритроцитов в костном мозге (нормобластов, ретикулоцитов и др.).

Во внутриутробном периоде развития билирубин практически не подвергается конъюгации, что в настоящее время объясняют отсутствием в печени плода лигандина и Z-протеина, обеспечивающих захват билирубина гепатоцитами, и угнетением активности ферментов уридиндифосфодегидрогеназы и глюкуронилтрансферазы гормонами беременных. Основным органом, осуществляющим выведение билирубина из организма плода, является плацента. Концентрация билирубина в плазме плода низкая. Благодаря концентрирующей способности плаценты гемолитическая болезнь не сопровождается значительным повышением билирубина в плазме крови, даже при тяжелой отечно-анемичной форме заболевания. Для конъюгированного (прямого, связанного) билирубина плацента непроницаема в обоих направлениях, в связи с чем при фетальном гепатите у плода можно наблюдать желтушное прокрашивание околоплодных вод, оболочек последа и кожи.

После рождения в крови ребенка нарастает содержание билирубина в связи с транзиторной неспособностью печени новорожденных к конъюгации. В активизации ферментов глюкуронизации после родов определенную роль играют выпадение тормозящих влияний гормонов беременности и накопление в крови неконъюгированного (непрямого, свободного) билирубина. Источниками билирубина в организме являются: гемоглобин (75-85%), миоглобин (10-20%), цитохром (2,5%) и пероксидаза (2,5%). Непрямой билирубин у новорожденных образуется в больших количествах, поскольку абсолютное количество эритроцитов у них выше, а срок жизни эритроцитов с фетальным гемоглобином короче. Непрямой билирубин жирорастворимый, является нейротоксическим ядом и при определенных условиях вызывает специфическое поражение подкорковых ядер и коры головного мозга – билирубиновую энцефалопатию.

Непрямой билирубин в основном поступает в кровь, где при pH 7,4 соединяется с альбуминами, частично с α_1 и α_2 глобулинами. Образуется коллоидный раствор – билирубино-альбуминовый комплекс, благодаря чему в ткани поступает только менее 1% образующегося билирубина.

Концентрация альбумина у здорового новорождённого составляет 30-35 г/л, одна молекула альбумина может связать две молекулы билирубина, 1 г альбумина способен связать 8,5-17 мг непрямого билирубина. Молекула альбумина имеет два места связывания. Часть непрямого билирубина связывается альбумином прочно, часть – непрочно. Непрямой билирубин, прочно связанный с альбумином, не способен выходить из сосудистого русла в ткани. Абсолютное количество альбумина снижено в связи с преобладанием процессов катаболизма и недостаточным поступлением белка. Из крови непрямой билирубин поступает частично в печень, а также в межклеточное пространство, в котором он, также как и в плазме, находится в связанном с альбумином состоянии. В комплексе с альбумином билирубин попадает в печень, где он путем активного транспорта проникает в цитоплазму, связывается с Y- и Z-протеинами и транспортируется в эндоплазматический ретикулум.

Концентрация билирубина в крови и в межклеточном пространстве приблизительно равна. В печеночной клетке в результате ряда энзиматических превращений под влиянием уридиндифосфатглюкуронилтрансферазы (УДФГТ) к молекуле непрямого билирубина присоединяются 2 молекулы глюкуроновой кислоты, которая переносится с помощью фермента глюкуронилтрансферазы, и образуется моноглюкуронидбилирубин (МГБ). При транспортировке МГБ через цитоплазматическую мембрану в желчные капилляры происходит присоединение второй молекулы билирубина и образуется диглюкуронидбилирубин (ДГБ). Для эффективного протекания реакции необходимы кислород, АТФ и другие высокоэнергетические субстраты. Гипоксия и гипогликемия могут способствовать крушению процесса конъюгации. «Запуск» системы конъюгации билирубина (образование лигандина и Z-протеина, активизация ферментов уридиндифосфоглюкозодегидрогеназы, глюкуронилтрансферазы гепатоцита и билирубинглюкуронилтрансферазы желчных канальцев) происходит в норме за период от нескольких часов до нескольких дней после рождения. Однако активность конъюгирующей системы печени нарастает медленно и достигает уровня взрослых к концу 3-4-й недели жизни. Вместе с тем, в первые 3 дня жизни у здоровых доношенных детей только из эритроцитов образуется 410 мкмоль/л, или 24 % билирубина.

Прямой билирубин выделяется печеночными клетками в желчные капилляры и по желчевыводящим путям поступает в 12-ти перстную кишку. Из-за недостаточной активности фермента билирубинглюкуронилтрансферазы, участвующего в превращении МГБ в ДГБ, концентрация ДГБ в желчи новорожденных гораздо ниже, чем у взрослых, и преобладает МГБ. Экскреторная функция печени у новорожденных значительно снижена из-за анатомической незрелости экскреторной системы: желчные капилляры узки, и количество их уменьшено. Упомянутые особенности предрасполагают к развитию

холестазов. Экскреторная функция печени новорожденных достигает элиминирующей способности печени взрослых к концу 1-го месяца жизни.

Кроме этого, непрямой билирубин, минуя печень, может попадать в нижнюю полую вену через аранциев проток, который в течение нескольких дней остаётся открытым.

С током желчи билирубинглюкуронид попадает в двенадцатиперстную кишку, где немедленно подвергается деконъюгации при участии фермента В-глюкуронидазы. В двенадцатиперстной кишке и проксимальном отделе тонкого кишечника непрямой билирубин подвергается реабсорбции в портальную систему (печёночно-кишечная циркуляция).

В связи с отсутствием гнилостных процессов в кишечнике стеркобилиноген не образуется, и другая часть билирубина выделяется в неизмененном виде. В кале новорожденных первых дней жизни содержится до 50 % изомеров билирубина IX-β IX-γ и IX-σ, которые в отличие от изомера IX-α растворимы в воде и экскретируются печенью в желчь в неконъюгированном состоянии. Накоплению неконъюгированного билирубина способствует также высокая активность фермента β-глюкуронидазы в стенке кишечника новорожденных. Этот фермент отщепляет от прямого билирубина глюкуроновую кислоту, превращая его в непрямой билирубин, который из кишечника частично вновь поступает в кровь. Усилению реабсорбции непрямого билирубина из кишечника способствует также задержка мекония, 1 г которого может содержать до 1 мг непрямого билирубина.

Гипербилирубинемия у новорожденных детей является следствием совокупности следующих факторов:

– Относительно большее количество гемоглобина на единицу массы тела, умеренный гемолиз эритроцитов в нормальных условиях (даже у здорового доношенного новорожденного ребенка содержание Y- и Z-протеинов, а также активность УДФГТ резко снижены в первые сутки жизни и составляют 5% от активности таковых систем у взрослых).

– Повышенного образования билирубина, в основном из-за укороченной жизни эритроцитов.

– Пониженной функциональной способности печени к захвату глюкоронидов и экскреции билирубина гепатоцитами.

– Повышенной реабсорбции непрямого билирубина из кишечника в связи с высокой активностью в его стенке β-глюкуронидазы.

– Стерильности кишечника.

– Поступления части крови из кишечника, минуя печень, через венозный проток в нижнюю полую вену.

Повышение концентрации билирубина приводит к повышению активности ферментных систем печени в течение 3–4 дней жизни. Полное становление ферментных систем печени происходит к 1,5–3,5 месяцам жизни.

Физиологическая (транзиторная) желтуха обусловлена транзиторным повышением концентрации билирубина в крови, связанным с физиологическими особенностями обмена веществ в раннем неонатальном периоде.

Развивается у всех новорожденных в первые дни жизни, в то время, как иктеричность кожных покровов – лишь у 60-70% детей, в возрасте старше 36 часов. Характеризуется нормальной концентрацией билирубина в сыворотке пуповинной крови (26-34 мкмоль/л). Практически у всех новорожденных в первые дни жизни концентрация билирубина в сыворотке крови увеличивается со скоростью 1,7-2,6 мкмоль/л/ч, достигая на 3-5-й день, в среднем, 103-107 мкмоль/л. При транзиторной желтухе увеличение уровня билирубина идет за счет неконъюгированной его фракции – непрямого билирубина. Иктеричность кожных покровов на 2-3-й день жизни, когда концентрация непрямого билирубина достигает у доношенных новорожденных 51-60 мкмоль/л, а у недоношенных – 85-103 мкмоль/л.

Физиологическая желтуха проходит две временные фазы. Первая охватывает 5 дней жизни с момента рождения и характеризуется относительно быстрым повышением уровня свободного (неконъюгированного, непрямого) билирубина. Вторая фаза характеризуется медленным снижением непрямого билирубина, который достигает нормального уровня к 11- 14-му дню жизни.

Клинически общее состояние ребенка не страдает. Кожные покровы имеют красивый оранжевый оттенок. В первую очередь окрашивается лицо, затем шея, туловище и конечности. Уменьшение желтушности происходит в обратном порядке: сначала бледнеют ножки, потом туловище и в последнюю очередь лицо. Печень и селезенка не увеличиваются. Окраска стула и мочи обычная. По мере улучшения работы системы выделения билирубина и исчезновения избыточных кровяных клеток из русла крови, желтуха исчезает. Лечение не требуется.

Транзиторная желтуха реже встречается и менее выражена у детей, рано приложенных к груди, часто прикладываемых к груди, находящихся на искусственном вскармливании, имеющих гормональный криз, по сравнению с новорожденными, приложенными к груди на 2-е сутки, кормящимися строго по часам, находящимися на естественном вскармливании или не имевших гормонального криза. Она развивается чаще и более выражена у новорожденных с синдромами плацентарной трансфузии, ведущими к полицитемии, а также у недоношенных, у которых сопровождается более высокой гипербилирубинемией.

Лабораторные и инструментальные критерии физиологической желтухи:

При определении группы крови и резус фактора матери и ребенка – нет данных за несовместмость. Прямая и непрямая пробы Кумбса – отрицательные.

Нет признаков гемолиза (нормальные значения гемоглобина, эритроцитов, гематокрита в клиническом анализе крови).

Отсутствует ретикулоцитоз.

Концентрация билирубина в пуповинной крови (момент рождения) – менее 51 мкмоль.

Почасовой прирост билирубина в первые сутки жизни менее 5,1 мкмоль/л/час.

Максимальная концентрация общего билирубина на 3-4-е сутки в периферической или венозной крови: ≤ 256 мкмоль/л у доношенных и поздних недоношенных детей (ГВ 35-36 недель), ≤ 171 мкмоль/л у недоношенных со сроком гестации менее 35 недель.

Общий билирубин крови повышается за счет непрямой фракции.

Относительная доля прямой фракции составляет менее 20%.

В биохимическом анализе крови нормальные показатели АЛТ, АСТ, ЩФ, ГГТ. Возможно снижение общего белка и альбумина – снижение показателей свидетельствует о нарушении функции печени.

Тесты для выявления внутриутробных инфекций – отрицательные

При проведении УЗИ печени и желчевыводящих путей – патологии не выявляется.

Любые отклонения от «нормального течения» физиологической желтухи должны рассматриваться как признаки патологии

Нарушение билирубинового обмена при различных заболеваниях новорожденных связано с особенностями его в этом периоде. Повышенное образование билирубина может быть обусловлено бурным гемолизом сенсибилизированных или генетически неполноценных эритроцитов, их нестойкостью в условиях гипоксии, гипогликемии, при недостатке витамина Е и назначении больших доз витамина К. Накоплению пигмента способствуют дегидратация, гипотермия, поздняя перевязка пуповины за счет увеличения объема крови и гематокритного числа. Дополнительными поставщиками билирубина являются кровоизлияния в кожу, слизистые оболочки, внутренние органы вследствие гипоксии и механического повреждения мягких тканей в родах.

Риск развития билирубиновой интоксикации у новорожденных с патологической гипербилирубинемией во многом зависит от билирубинсвязывающей способности альбумина. Большую опасность представляет не общая концентрация билирубина в плазме, а содержание билирубина, способного к диффузии, т. е. не связанного с альбумином. Билирубинсвязывающая способность плазмы значительно ниже в условиях патологических влияний: при гипоальбуминемии, гипоксемии, ацидозе, гипотермии, гиперосмолярности, при наличии инфекции, эндогенных (гормоны, неэстерифицированные жирные кислоты и др.) и экзогенных конкурентов за связь с альбумином (кортикостероидные препараты, антибиотики, сульфаниламиды и др.). Особенно низка альбуминсвязывающая способность плазмы у недоношенных детей. Развитие у них ядерной желтухи может возникнуть при концентрации билирубина, равной 153-171 мкмоль/л.

Становление конъюгационной функции печени нарушается при гипоксии, обменных нарушениях, дегидратации, наслоении инфекционных заболеваний. Гипогликемия приводит к недостатку энергетических ресурсов и нарушению процессов глюконеогенеза, в связи с чем в печени образуется большое количество галактозы. Токсическое действие на ферментные системы печени оказывают витамин К и его аналоги, сульфаниламидные препараты, левомицетин и др. При назначении лекарственных препаратов, инактивирующихся в печени, имеет значение конкуренция их за связь с глюкуроновой кислотой

9. Вопросы по теме занятия (ПК-3, ПК-4, ПК-8, ПК-9)

– билирубиновый обмен у новорожденного;
– классификация желтух у новорожденных;
– физиологическая желтуха (клиника);
– дифференциальная диагностика физиологических и патологических жултух;
– лабораторные и инструментальные критерии физиологической желтухи;
– основные принципы лечения желтух.

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-3, ПК-4, ПК-8, ПК-9)

Укажите один правильный ответ

1. ФИЗИОЛОГИЧЕСКАЯ ЖЕЛТУХА НОВОРОЖДЕННЫХ РАЗВИВАЕТСЯ В РЕЗУЛЬТАТЕ

1) снижения фермента β- глюкуронидазы в кишечнике
2) снижения витамин-К зависимых факторов крови
3) снижения активности глюкуронилтрансферазы
4) гипоальбуминемии
5) повышения образования непрямого билирубина из-за укороченной продолжительности жизни эритроцитов с фетальным гемоглобином

2. ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТЬ ЖИЗНИ ЭРИТРОЦИТОВ У НОВОРОЖДЕННЫХ

1) 110-120 дней
2) 40-50 дней
3) 70-90 дней
4) 180-200 дней
5) 250-260 дней

3. ОРГАН, ОСУЩЕСТВЛЯЮЩИЙ ВЫВЕДЕНИЕ БИЛИРУБИНА ИЗ ОРГАНИЗМА ПЛОДА

1) печень
2) почки

3) кишечник
4) плацента
5) почки

4. НЕКОНЪЮГИРОВАННЫЙ БИЛИРУБИН ПРЕДСТАВЛЯЕТ СОБОЙ КОМПЛЕКС БИЛИРУБИНА С
1) жирными кислотами
2) глюкозой
3) альбумином
4) трансферрином
5) всем выше перечисленным

5. КОНЪЮГИРОВАННЫЙ БИЛИРУБИН – ЭТО КОМПЛЕКС БИЛИРУБИНА С
1) глюкуроновой кислотой
2) аминокислотами
3) глюкозой
4) витаминами
5) солями жирных кислот

6. НА КАКИЕ СУТКИ ВОЗНИКАЕТ ФИЗИОЛОГИЧЕСКАЯ ЖЕЛТУХА НОВОРОЖДЕННЫХ?
1) 1 сутки
2) 8-10 сутки
3) 15-17 сутки
4) 2-4 сутки
5) не имеет значения

7. ФИЗИОЛОГИЧЕСКАЯ ЖЕЛТУХА НОВОРОЖДЕННЫХ ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ
1) удовлетворительным состоянием, повышением уровня непрямого билирубина на 3-4 сутки жизни менее 256 мкмоль/л у доношенных детей
2) наличием темной мочи и обесцвеченного кала
3) анемией, увеличением размеров печени и селезенки
4) наличием ретикулоцитоза
5) бледностью кожных покровов

8. ПОД ДЕЙСТВИЕМ КАКОГО ФЕРМЕНТА ПРОИСХОДИТ РАЗРУШЕНИЕ МОЛЕКУЛЫ ГЕМОГЛОБИНА
1) АТФ
2) фосфоглюкомутаза
3) гемоксигеназа
4) биливердинфосфаткаталаза
5) глюкозо-8-фосфаттригидрогеназа

9. В КАКОМ ИЗ ОРГАНОИДОВ КЛЕТОК ПЕЧЕНИ ПРОИСХОДИТ КОНЪЮГАЦИЯ СВОБОДНОГО БИЛИРУБИНА С ГЛЮКУРОНОВОЙ КИСЛОТОЙ

1) ядро
2) митохондрии
3) аппарат Гольджи
4) гладкий эндоплазматический ретикулум
5) лизосома

10. ФАКТОРЫ, СНИЖАЮЩИЕ СВЯЗЫВАЮЩУЮ СПОСОБНОСТЬ АЛЬБУМИНА С НЕПРЯМЫМ БИЛИРУБИНОМ

1) кормление молочной смесью
2) недоношенность, асфиксия, инфекция
3) переедание
4) гипераль буминемия
5) врожденный порок развития

Эталоны ответов.

1 – 5	2 – 3	3 – 4	4 – 3	5 – 1	6 – 4	7 – 1	8 – 3	9 – 4	10 – 2

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (ПК-3, ПК-4, ПК-8, ПК-9).

Задача №1.

Девочка Р., 5 дней, от первой беременности, протекавшей с легким токсикозом в 1-й половине, срочных родов. Масса тела при рождении 3100 г, длина тела 51 см. Оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Закричала сразу, к груди приложена через 2 часа после рождения. Состояние за время наблюдения в последующие дни жизни удовлетворительное. Первые дни теряла в массе, масса тела на 4-е сутки составила 2950 г. На 5-е сутки появилось нагрубание молочных желез.

При осмотре на 5-й день жизни состояние удовлетворительное, сосет хорошо, активна, масса тела 3000 г, физиологические рефлексы вызываются, мышечный тонус удовлетворительный. Кожные покровы умеренной степени иктеричности, чистые. Молочные железы увеличены с обеих сторон до 2 см, при надавливании выделяется бело-молочная жидкость; пупочная ранка чистая. В легких дыхание пуэрильное, сердечные тоны отчетливые. Живот мягкий, безболезненный, печень выступает из-под края реберной дуги на 1,5 см, умеренной плотности, селезенка не пальпируется. Стул желтый, кашицеобразный. Моча: желто-кирпичного цвета.

Группа крови матери А (II), Rh-положительный. Группа крови ребенка 0 (I), Rh-положительный.

Общий анализ крови: Hb – 186 г/л, Эр – 5,6 × $l0^{12}$/л, Лейк – 6,4 × 10^9/л, п/я – 2%, с – 42%, э – 4%, л – 45%, м – 7%, СОЭ – 2 мм/час.

Биохимический анализ крови на 5-й день жизни: общий белок -52,4 г/л, билирубин: непрямой – 190 мкмоль/л, прямой – 21 мкмоль/л, мочевина – 4,2 ммоль/л, холестерин – 3,6 ммоль/л, калий – 5,1 ммоль/л, натрий – 141 ммоль/л, АЛТ – 25 ед/л, АСТ – 18 ед/л.

Общий анализ мочи: цвет – соломенно-желтый, реакция – кислая, удельный вес – 1004, белок отсутствует, эпителий плоский – много, лейкоциты – 2-3 в п/з, эритроциты – 4-5 в п/з, цилиндры – нет, соли – кристаллы мочевой кислоты.

Задания к задаче:

1. Поставьте диагноз.
2. Оцените результаты биохимического анализа крови. С чем связаны выявленные изменения?
3. Расскажите об особенностях обмена билирубина у новорожденного.
4. Возможно ли развитие гемолитической болезни новорожденного в данном случае?
5. Проведите дифференциальный диагноз конъюгационной и гемолитической желтухи у новорожденного

Задача №2.

Новорожденный К. от молодой и здоровой резус-отрицательной женщины. Беременность I, протекала без осложнений. Роды срочные. Первый период родов – 12 часов, второй период – 45 мин. Безводный промежуток – 5 часов. Масса при рождении 3300 г, длина 52 см, оценка по шкале Апгар 8-9 баллов.

Задания к задаче:

1. Развитие какого заболевания возможно?
2. Тактика неонатолога?
3. Ожидаемые результаты.
4. Какой фактор в анамнезе повышает риск ГБН?
5. Можно ли прикладывать к груди матери в род.зале?

Задача № 3.

Новорожденный С., от III беременности, II родов, от резус-отрицательной женщины с 0 (I) группой крови. I беременность 3 года назад закончилась рождением здорового ребенка, II беременность – медицинский аборт. Данная беременность протекала с гестозом в I половине. В 33 недели беременности мать болела бронхитом. Лечилась – ингаляции с отварами трав, горчичники.

Родился мальчик, массой 3400, длиной 53 см., без асфиксии. При осмотре неонатологом состояние оценено как удовлетворительное, по органам – без патологии. Через 6 часов после рождения у ребенка появилось желтушное окрашивание кожи в области лица и верхней части туловища. Самочувствие не нарушено. По органам без изменений.

Анализ пуповинной крови: группа крови 0 (I), резус-положительная, билирубин 48 мкмоль/л, реакция непрямая.

Задания к задаче:

1. Ваш предварительный диагноз?
2. Назначьте дополнительное обследование.
3. Какой фактор в анамнезе повышает риск ГБН?
4. Нуждается ли в лечении.
5. Можно ли прикладывать к груди матери в род.зале?

Задача № 4.

Новорожденный К. от I беременности, молодых здоровых родителей. У матери резус-отрицательная принадлежность крови, группа крови А (II). Ребенок родился с массой 3400 г, длиной 53 см, оценка по шкале Апгар 8-9 баллов. Анализ пуповинной крови показал, что ребенок имеет резус-положительную кровь А (II) группы.

В дальнейшем мать планирует рождение еще одного ребенка.

Задания к задаче:

1. Развитие какого заболевания возможно?
2. Тактика неонатолога?
3. Перечислите формы ГБН.
4. Какой фактор в анамнезе повышает риск ГБН?
5. Какие меры профилактики ГБН у последующих детей необходимо предпринять?

Задача № 5

Девочка О., 4 дней, находится в родильном доме.

Из анамнеза известно, что ребенок от первой беременности. Роды срочные. Масса тела при рождении 3230 г, длина тела 54 см. Оценка по шкале Апгар 9/9 баллов. Закричала сразу. На 3-й сутки появилась иктеричность кожных покровов.

При осмотре на 4-й день жизни состояние удовлетворительное, сосет хорошо, крик громкий. Кожные покровы чистые, умеренно иктеричны, пупочная ранка чистая. В легких дыхание пуэрильное, сердечные тоны звучные, живот мягкий, печень выступает из-под края реберной дуги на 1 см, селезенка не пальпируется. Стул желтого цвета. Физиологические рефлексы вызываются, мышечный тонус удовлетворительный**.**

Группа крови матери B(III), Rh-положительный. Группа крови ребенка 0(I), Rh-отрицательный.

Общий анализ крови: Hb – 196 г/л, Эр – $5{,}9\times10^{12}$/л, ретикулоциты – 1,5%, Лейкоциты – $9{,}0\times10^{9}$/л; лейкоцитарная формула: п/я – 2%, с – 45%, э – 1%, л – 47%, м –5%, СОЭ – 2 мм/час.

Биохимический анализ крови на 4-й день жизни: общий белок – 58 г/л, билирубин: непрямой – 140 мкмоль/л, прямой – 14 мкмоль/л, мочевина – 4,3 ммоль/л, калий – 5,0 ммоль/л, натрий – 138 ммоль/л, АЛТ – 28 ммоль/л, АСТ – 15 ммоль/л.

Задания к задаче:

1. Поставьте диагноз.

2. Оцените результаты общего анализа крови.

3. 3.Оцените результаты биохимического анализа крови. С чем связаны выявленные изменения?

4. Возможно ли развитие гемолитической болезни новорожденного в данном случае?

5. Требует ли лечения желтуха у данного ребенка?

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача № 1.

1. Половой криз (нагрубание молочных желез), физиологическая желтуха, мочекислый инфаркт почек (кристаллы мочевой кислоты в моче).

2. Непрямая гипербилирубинемия обусловлена развитием физиологической желтухи (распад эритроцитов, содержащих фетальный гемоглобин, незрелость конъюгационной системы печени, повышенная реабсорбция билирубина в кишечнике).

3. Транзиторная неспособность печени новорожденных к конъюгации. Непрямой билирубин у новорожденных образуется в больших количествах, поскольку абсолютное количество эритроцитов у них выше, а срок жизни эритроцитов с фетальным гемоглобином короче. Экскреторная функция печени у новорожденных значительно снижена из-за анатомической незрелости экскреторной системы: желчные капилляры узки, и количество их уменьшено. Непрямой билирубин, минуя печень, может попадать в нижнюю полую вену через аранциев проток, который в течение нескольких дней остаётся открытым. Накоплению неконъюгированного билирубина способствует также высокая активность фермента β-глюкуронидазы в стенке кишечника новорожденных

4. нет.

5. Нет данных за несовместимость по группе и резус-фактору у матери и ребенка. Конъюгационная желтуха появляется, чаще всего, после 24 часов жизни, гемолитическая – на первые сутки (по резус-фактору); при конъюгационной отсутствует увеличение печени и селезенки; уровень гемоглобина, эритроцитов, ретикулоцитов остается в пределах нормы. При конъюгационной желтухе состояние новорожденного обычно удовлетворительное (зависит от степени гипербилирубинемии). При конъюгационной желтухе оранжевый оттенок кожных покровов, при гемолитической – лимонный

Задача № 2.

1. Гемолитической болезни новорожденного.

2. Определить группу крови и резус-принадлежность в пуповинной крови.

3. Группа крови совпадает с материнской, ребенок резус-положительный

4. Гемотрансфузия в анамнезе без учета резус-фактора, мертворождения, медицинские аборты.

5. Обязательно.

Задача № 3

1. Риск гемолитической болезни новорожденного.
2. Определить пробы Кумбса, почасовой прирост билирубина..
3. Гемотрансфузия в анамнезе без учета резус-фактора, мертворождения, медицинские аборты.
4. Пока нет, удалить меконий (если не отошел), согреть ребенка, наблюдать.
5. Обязательно.

Задача №4.

1. Гемолитической болезни новорожденного.
2. Определить билирубин, почасовой прирост билирубина, гемоглобин.
3. Желтушная, анемическая, отечная
4. Гемотрансфузия в анамнезе без учета резус-фактора, мертворождения, медицинские аборты.
5. Ввести после родов антирезусный иммуноглобулин.

Задача № 5

1. Транзиторная желтуха
2. Анализы без особенностей.
3. Повышение непрямого билирубина, которые обусловлены распадом эритроцитов, сниженной активностью глюкоронилтрансферазы в печени.
4. Нет.
5. В лечении не нуждается

12. Перечень и стандарты практических умений (ПК-3, ПК-4, ПК-8, ПК-9).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III – может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	сбор анамнеза с выявлением факторов риска, генеалогический анамнез	III
2	оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III

3	уход за новорожденными	III
4	кормление новорожденных: обучение матери грудному вскармливанию, при наличии противопоказаний для прикладывания груди кормление новорожденных через соску, желудочный зонд	III
5	оценка физического развития по таблице Фентона	III
6	оценка гестационного возраста и степени зрелости новорожденных	III
8	оценка клинического анализа крови	III
9	оценка биохимического анализа крови	III
10	оценка показателей КЩС и электролитов крови	III
11	оценка анализов мочи	III
12	оценка ЭКГ	III
13	оценка результатов НСГ	
14	оценка результатов УЗИ внутренних органов	III
15	оценка результатов ЭхоКГ	III
16	Оценка результатов рентгенографии	III
17	оценка результатов КТ и МРТ	III
18	расчет питания	III
19	прописи рецептов лекарственных средств	III
20	оформление медицинской документации	III
21	измерение АД на верхних конечностях	III
22	термометрия	III
23	расчёт энтерального питания новорождённым.	III
24	расчёт парентерального питания новорождённым	III
25	назначение инфузионной терапии	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

– Собрать и оценить акушерский анамнез;

– Оценить факторы перинатального риска;

– Решение (составление) типовых, ситуационных задач;

– Составление таблиц нормативов лабораторных показателей крови, мочи, ликвора у новорожденных детей.

– Составление тестовых вопросов с эталонами ответов по теме практического занятия.

14. Рекомендованная литература по теме занятия

№ п/п	Наименование	Издательство	Год выпуска
1.	Приказ №921н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю "неонатология"	Минздрав России	2012
2.	Приказ №136н "Об утверждении профессионального стандарта "Врач-	Минтруда России	2018

	неонатолог"		
3.	Приказ №1687н «О медицинских критериях рождения, форме документа о рождении и порядке его выдачи»	Минздравсоцразвитие России	2011 (ред. 2013)
4.	Приказ №572н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю «акушерство и гинекология (за исключением использования вспомогательных репродуктивных технологий)»	Минздрав России	2012 (ред. 2014)
5.	Приказ №909н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи детям по профилю "анестезиология и реаниматология"	Минздрав России	2012
6.	Приказ № 203н "Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи"	Минздрав России	2017
7.	Приказ N 796н «Об утверждении Положения об организации оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи»	Минздрав России	2014 (ред. 2015)
8.	Приказ № 183н "Об утверждении правил клинического использования донорской крови и (или) ее компонентов"	Минздрав России	2013
9.	Неонатология : учеб. пособие : в 2 т. / Н. П. Шабалов	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
10.	Неонатология [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / ред. Н. Н. Володин. – режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970431597.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
11.	Неонатология [Электронный ресурс] : в 2 т. / ред. Т. Л. Гомелла, М. Д. Каннинг, Ф. Г. Эяль ; пер. с англ. А. Е. Любова ; ред.-пер. Д. Н. Дегтярев. - Т. 1. – Режим доступа : http://ibooks.ru/reading.php?productid=350179	М. : БИНОМ. Лаборатория знаний	2015
12.	Неонатология [Электронный ресурс] : в 2 т. / ред. Т. Л. Гомелла, М. Д. Каннинг, Ф. Г. Эяль ; пер. с англ. А. Е. Любова ; ред.-пер. Д. Н. Дегтярев. - Т.	М. : БИНОМ. Лаборатория знаний	2015

	2. – Режим доступа : http://ibooks.ru/reading.php?productid=350180		
13.	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
14.	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
15.	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
16.	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
17.	Методические рекомендации. Уход за кожей новорожденного ребенка [Электронный ресурс] / Л. С. Намазова-Баранова, Р. М. Торшхоева, И. А. Беляева [и др.] – Режим доступа : http://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/file/uhod_za_kojey.pdf		2016
18.	Клинические рекомендации. Диагностика и лечение полицитемии новорожденных [Электронный ресурс] / Д. Н. Дегтярев, А. Л. Карпова, А. В. Мостовой [и др.] – Режим доступа : http://neonatology.pro/wp-content/uploads/2015/09/klinrec_polycythemia_2015.pdf		2015
19.	Клинические рекомендации. Гемолитическая болезнь плода и новорожденного (ГБН) [Электронный		2017

	ресурс] / утверждены МЗ РФ. – Режим доступа : http://neonatology.pro/wp-content/uploads/2017/09/klinrec_HemolyticDH_2017.pdf		
20.	Клинические рекомендации. Парентеральное питание новорожденных [Электронный ресурс] / под ред. Н. Н. Володина – Режим доступа : http://neonatology.pro/wp-content/uploads/2015/10/klinrec_parenteral_2015.pdf.pdf		2015
21.	Клинические рекомендации. Анемии новорожденных. Диагностика, профилактика, лечение [Электронный ресурс] / Р. А. Жетишев, Н. П. Шабалов, Д. О. Иванов – Режим доступа : http://www.raspm.ru/files/anemia.pdf		2015
22.	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
23.	Детское питание : рук. для врачей / ред. В. А. Тутельян, И. Я. Конь	М. : Мед. информ. агентство	2013
24.	Парентеральное и энтеральное питание : нац. рук. / ред. М. Ш. Хубутия, Т. С. Попова, А. И. Салтанов	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
25.	Особенности вскармливания детей в ранний неонатальный период [Электронный ресурс] : метод. рекомендации для врачей неонатологов родовспомогательных учреждений, отделений патологии новорожденных и недоношенных детей, клин. интернов и клин. ординаторов неонатологов и акушер-гинекологов / сост. В. И. Фурцев ; Красноярский медицинский университет. Режим доступа : http://krasgmu.ru/sys/files/colibris/51548_6860_vskar_novor_v_rann_neonat_period._mart2015.pdf	Красноярск : КрасГМУ	2015
26.	Естественное вскармливание. Гипогалактия: прогнозирование,	Владикавказ : СОГМА	2013

	профилактика, диагностика и лечение : учеб. пособие для студентов / сост. З.Д. Калоева, З.Ю. Созаева, К.М. Дзилихова [и др.]		
27.	Клинические рекомендации. Профилактика катетер-ассоциированных инфекций кровотока и уход за центральным венозным катетером (ЦВК) [Электронный ресурс] / утверждены МЗ РФ. – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=2889		2017
28.	Федеральные клинические рекомендации. Обеспечение эпидемиологической безопасности медицинских технологий в отделениях реанимации и патологии новорожденных и недоношенных детей. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http:// http://nasci.ru/?id=2262	М.	2015
29.	Федеральные клинические рекомендации. Организация и проведение эпидемиологического наблюдения и микробиологического мониторинга в учреждениях родовспоможения. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=2265&download=1	М.	2015
30.	Федеральные клинические рекомендации. Оптимизация обеспечения эпидемиологической безопасности при использовании медицинского оборудования и медицинских изделий в режимных и специализированных отделениях медицинских организаций. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=2074	М.	2015
31.	Федеральные клинические рекомендации. Эпидемиологическое наблюдение за инфекциями, связанными с оказанием медицинской помощи. [Электронный ресурс] /	М.	2014

	утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=3372		
32.	Федеральные клинические рекомендации. Гигиена рук медицинского персонала. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=3373	М.	2014
33.	Федеральные клинические рекомендации. Обеспечение эпидемиологической безопасности в родовом зале. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=3382	М.	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		
16.	ОС «Российская ассоциация специалистов перинатальной медицины»		
17.	ОС «Российское общество неонатологов»		
18.	ОС «Союз педиатров России»		
19.	ОС «Национальная ассоциация специалистов по контролю инфекций, связанных с оказанием медицинской помощи»		

1. Индекс ОД.О.01.1.1.2 **Тема 2.2.1:** «Физиология и патология доношенного новорожденного. Болезни доношенного новорожденного».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный.

4. Значение темы: Повышение сывороточной концентрации билирубина более 256 мкмоль/л у доношенных и более 171 мкмоль/л у недоношенных новорожденных, как правило, свидетельствует о патологической природе этого явления, и носит название неонатальной гипербилирубинемии. Неонатальная гипербилирубинемия, с одной стороны, может быть признаком ряда врожденных и перинатальных заболеваний, с другой стороны, значительное увеличение концентрации неконъюгированного (свободного, непрямого) билирубина может иметь самостоятельное патологическое значение. При выраженной гипербилирубинемии существует угроза билирубиновой интоксикации организма и, в первую очередь, развития билирубиновой энцефалопатии. Это диктует необходимость проведения лечебно-профилактическихмероприятий, направленных на предупреждение и/или уменьшение степени гипербилирубинемии

Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать ПК-3, ПК-4, ПК-8, ПК-9
- учебная:

обучающийся должен знать: билирубиновый обмен плода и новорожденного ребенка, факторы риска, которые могут привести к гипербилирубинемии у новорожденных, классификацию желтух у новорожденных, этиологию, патогенез, клинику, диагностику, дифференциальную диагностику и лечение конъюгационных желтух, предвестники и клинические проявления билирубиновой энцефалопатии (ядерной желтухи), интенсивную терапия гипербилирубинемии, показания к консервативным и оперативным методам терапии, исходы и осложнения конъюгационных желтух.

обучающийся должен уметь: проводить основные методы клинического обследования новорожденного (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация), оценить физическое развитие новорожденных детей, исследовать неврологический статус новорожденного ребенка, оценить нервно-рефлекторную деятельность новорожденного ребенка, определить степень зрелости психомоторного развития по оценочным таблицам, правильно интерпретировать данные клинико-лабораторных исследований новорожденного ребенка, составить план диагностических мероприятий, провести дифференциальную диагностику желтух, назначить терапию.

обучающийся должен владеть: основными методами клинического обследования новорожденного, оформлением соответствующей документации (история развития новорожденного, обменная карта, выписка из истории развития новорожденного при направлении в стационар), принципами этики и деонтологии.

5. Место проведения практического занятия: учебная комната 1111, отделение новорожденных и недоношенных детей, отделения патологии новорожденных и недоношенных детей (II этап) №1, №2 КГБУЗ «КККЦОМД».

6. Оснащение занятия: наглядные пособия (слайды, фотографии, рентгенологические снимки грудной клетки и органов брюшной полости), нормативные документы (ФЗ, приказы, клинические рекомендации), таблицы Апгар, для оценки физического развития, нервно-психического и психомоторного развития новорожденных детей (Дубовица, Баллард, Фентона), схема клинического обследования новорожденных детей по органам и системам, истории развития новорожденных, медицинская карта стационарного больного.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта семинарского занятия

№ п/п	Этапы семинарского занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи

7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация:

В периоде новорожденности выделяют транзиторные (физиологические) и патологические желтухи.

Патологические желтухи

Выделяют следующие признаки патологических желтух у новорожденных детей:

- желтуха имеется с рождения, или появляется в первые сутки, или на 2 неделе жизни;
- длительность желтухи более 3-х недель;
- волнообразное течение желтухи;
- ухудшение состояния ребенка на фоне прогрессирующего нарастания желтухи;
- увеличение уровня билирубина выше 256 мкмоль/л у доношенных и поздних недоношенных (ГВ 34-36 недель) и выше 171 мкмоль/л у недоношенных менее 34 недель гестации;
- увеличение прямой фракции билирубина более 20% от общего уровня;
- темный цвет мочи и обесцвеченный кал.

Основные причины непрямой гиербилирубинемии

1. Гемолиз эритроцитов;
2. Обширные кровоизлияния
   - кефалогематомы;
   - внутричерепные кровоизлияния;
   - субдуральные гематомы
   - кровоизлияния во внутренние органы
   - кровоизлияния в кожу
3. Полицитемия
   - фето-фетальные или плацентарные трансфузии, СД у матери, неонатальный тиреотоксикоз, с-м Дауна, ВПС, внутриутробная гипотрофия
4. Нарушение конъюгации билирубина
5. Повышение кишечной реабсорбции: обструкция ЖКТ или кишечная непроходимость
   - пилоростеноз;
   - атрезия кишечника;
   - болезнь Гиршпрунга;
   - меконеальный илеус или меконеальная пробка;
   - парез кишечника

6. Смешанного генеза:

- сепсис;
- ВУИ.

Гемолиз эритроцитов

1. Гемолитическая болезнь новорожденного;
2. Структурные нарушения эритроцитов (микросфероцитоз, эллиптоцитоз);
3. Эритроцитарные ферментопатии (дефицит глюкозо-6-фосфат-дегидрогеназы, глутатионредуктазы, пируваткиназы, гексокиназы);
4. Гемоглобинопатии: дефекты структуры (серповидноклеточная анемия и др.) и синтеза глобина (талассемия) или гема (порфиринемия);
5. Лекарственный гемолиз (передозировка витамина К, применение цефалоспоринов, применение антисептиков и красителей при обработке пупочной ранки).

МКБ 10.

P58 Неонатальная желтуха, обусловленная чрезмерным гемолизом (не ГБН).

P58.0. Неонатальная желтуха, обусловленная кровоподтеками

P58.1. Неонатальная желтуха, обусловленная кровотечением

P58.2. Неонатальная желтуха, обусловленная инфекцией

P58.3. Неонатальная желтуха, обусловленная полицитемией

P58.4. Неонатальная желтуха, обусловленная лекарственными средствами или токсинами, перешедшими из организма матери или введенными новорожденному

P58.5. Неонатальная желтуха, обусловленная заглатыванием материнской крови

P58.8. Неонатальная желтуха, обусловленная другими уточненными формами чрезмерного гемолиза

P58.9. Неонатальная желтуха, обусловленная чрезмерным гемолизом, неуточненная

P59. Неонатальная желтуха, обусловленная другими и неуточненными причинами

P59.0. Неонатальная желтуха, связанная с преждевременным родоразрешением

P59.1. Синдром сгущения желчи

P59.2. Неонатальная желтуха вследствие других и неуточненных повреждений клеток печени

P59.3. Неонатальная желтуха, обусловленная средствами, ингибирующими лактацию

P59.8. Неонатальная желтуха, обусловленная другими уточненными причинами

P59.9. Неонатальная желтуха неуточненная

Конъюгационная желтуха – случаи непрямой гипербилирубинемии, основной причиной развития которой является нарушение конъюгации билирубина в гепатоцитах.

Причины:

– Недостаточно быстрое повышение активности глюкоронилтрансферазной системы гепатоцитов после рождения (самая частая причина);

– Наследственно обусловленный дефицит соответствующих ферментов печени.

Виды конъюгационных желтух

- Желтуха недоношенных и незрелых новорожденных
- Синдром Жильбера
- Синдром Криглера-Найяра 1-го и 2-го типов
- Синдром Люцей-Дрискола (желтуха, обусловленная составом женского молока)
- Желтуха, вызванная грудным вскармливанием
- Желтуха у детей с асфиксией
- Медикаментозная желтуха
- Желтуха у детей с эндокринной патологией (гипотиреоз, диабетическая фетопатия)
- Желтуха наследственно обусловленных нарушений обмена веществ

Клинические критерии:

- появляется после 24 часов жизни;
- продолжает нарастать после 4-х суток жизни;
- сохраняется более 10 дней жизни;
- имеет оранжевый оттенок;
- общее состояние ребенка удовлетворительное, при выраженной гипербилирубинемии может ухудшаться;
- не увеличены печень и селезенка;
- обычная окраска кала и мочи.

Стандартное обследование новорожденного с подозрением на патологическую желтуху:

1. Уточнение срока появления желтухи

2. Физикальный осмотр:

- общее состояние (вялость, гипервозбудимость и пр. при подозрении на инфекционный генез желтухи (например, сепсис))
- степень распространенности желтухи
- наличие экхимозов, петехий
- внешний вид (макросомия при диабетической фетопатии)
- осмотр головы (кровоподтеки, кефалогематома и пр.)
- аускультация легких (при подозрении на инфекционный генез желтухи – пневмония)
- размеры печени и селезенки
- цвет стула и мочи.

3. Определение групповой и Rh-принадлежности крови у больного и матери: нет данных за Rh- и АВО-несовместимость. Прямая и непрямая проба Кумбса: отрицательные.

4. Клинический анализ крови с подсчетом гемоглобина, эритроцитов, гематокрита, ретикулоцитов; оценкой морфологии эритроцитов (в пределах нормы).

5. Биохимический анализ крови:

- концентрация билирубина в пуповинной крови (в момент рождения) – менее 51 мкмоль/л.
- почасовой прирост билирубина в первые сутки жизни менее 6,8 мкмоль/л/час.
- билирубин на 3-4 сутки жизни более 256 мкмоль/л у доношенных и поздних недоношенных (гестационный возраст (ГВ) 34-36 недель) и более 171 мкмоль/л у недоношенных со сроком гестации менее 34 недель.
- общий билирубин крови повышается за счет непрямой фракции.
- прямой билирубин менее 20% от общего уровня.
- АЛТ, АСТ, ЩФ, ГГТ – изменения показателей не характерны.
- Исследование общего белка, альбумина в крови – снижение показателей свидетельствует о нарушении функции печени.

6. Измерение газового состава крови: риск токсичности билирубина увеличивается при ацидозе, особенно респираторном ацидозе.

7. УЗИ печени и желчевыводящих путей – патологии не выявляется.

8. Тесты для выявления внутриутробных инфекций (ПЦР, ИФА) – нет изменений.

9. При подозрении на гипотиреоз – исследование на гормоны щитовидной железы

Группы высокого риска по тяжелой гипербилирубинемии, не связанной с ГБН:

- новорожденные с выраженными признаками морфо-функциональной незрелости
- недоношенные дети
- новорожденные с множественными подкожными кровоизлияниями и обширными кефалогематомами
- новорожденные, нуждающиеся в проведении реанимации и интенсивной терапии в раннем неонатальном периоде.

Профилактика и лечение гипербилирубинемии у новорожденных из группы риска:

- раннее прикладывание к груди
- регулярное грудное вскармливание
- при наличии противопоказаний для раннего прикладывания к груди, при избыточной потере массы тела – введение докорма адаптированными смесями
- поддержание оптимальной температуры тела
- выделение группы риска по гемолитической болезни новорожденного.

Желтуха, связанная с составом грудного молока

Наблюдается у 0,5–2,5% здоровых доношенных детей, находящихся на грудном вскармливании.

Развитие связывают с повышенным содержанием метаболитов прогестерона (32-20-β-прегнандиола, 5-β-прегнан-3α, 20-β-диол) и неэстерифицированных длинноцепочечных жирных кислот, которые конкурентно ингибируют глюкуронилтрансферазу, наличием глюкуронидазы, высокой активностью фермента липопротеинлипазы в молозиве и грудном молоке. Часто этот вариант гипербилирубинемии ассоциирован с приемом гормональных препаратов и некоторых других лекарственных средств во время беременности, стимуляцией родовой деятельности. Не исключено влияние длительного, в течение всей беременности, приема поливитаминов.

В отличие от детей с физиологической желтухой, у новорожденных с желтухой, связанной с составом грудного молока, наблюдается более высокая концентрация НБ в крови к 4–6 дням жизни, которая продолжает нарастать, достигая пика к 10–15 дням жизни.

Риск желтухи, связанной с составом грудного молока, значительно увеличивается у новорожденных, которые имеют следующие генетические полиморфизмы в кодирующих последовательностях генов UDPGT1A1 или OATP2.

Клинические проявления: Состояние ребенка удовлетворительное, отмечается хорошая прибавка в весе. Если ребенок продолжает получать грудное молоко, желтуха держится 4-6 недель и затем начинает постепенно ослабевать. Уровень НБ в крови нормализуется к 16-й неделе жизни.

Диагностические критерии: Прекращение грудного вскармливания на 48-72 часа способствует быстрому снижению концентрации НБ, как правило, не менее чем на 40%. После возобновления кормления грудью матери НБ может повыситься, но он не достигает исходного уровня и в дальнейшем постепенно снижается.

– Решение о переводе на искусственное вскармливание всегда должно обсуждаться лично с матерью! В настоящее время рекомендуется: после каждого кормления грудным молоком давать докорм по 5 мл гидролизованной формулы, в течение 1-2 дней с последующим наблюдением за значениями билирубина (W.R. Hansen, 2016). Только если отсутствует положительная динамика в снижении билирубина, предложить матери полный переход на искусственное вскармливание в течение 48-72 часов.

Таким образом, кратковременная отмена грудного вскармливания имеет диагностическое значение при данном варианте гипербилирубинемии. Длительная отмена грудного молока с целью полной нормализации билирубина нецелесообразна, так как в большинстве случаев уровень

билирубина не превышает 340 мкмоль/л.

Транзиторная семейная гипербилирубинемия новорожденных (Синдром Люцея-Дрискола)

Является разновидностью желтухи, связанной с составом грудного молока. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Механизм развития связывают с наличием неидентифицированного фактора, ингибирующего ферментную систему трансферазы глюкуроновой кислоты в грудном молоке.

Клинические проявления: Желтуха появляется с первых дней жизни, имеет тенденцию к прогрессивному нарастанию и затяжному течению. Уровень НБ в крови может превышать 340 мкмоль/л, возможна ядерная желтуха.

Диагностические критерии: Отмена грудного вскармливания на 2-3 дня способствует снижению уровня билирубина. Исследование химического состава грудного молока может позволить дифференцировать данный вариант гипербилирубинемии с другими желтухами, связанными с составом грудного молока, что не является принципиальным с практической точки зрения.

Лечение: Своевременное заменное переливание крови, фототерапия эффективны, но возможны рецидивы заболевания.

Желтуха, обусловленная исключительно грудным вскармливанием.

Встречаемость: 12 %. В основе недостаточный объем питания, что способствует усилению липолиза и, как следствие, повышение в крови неэстерифицированных жирных кислот, нарушающих процесс захвата билирубина гепатоцитом и подавляющих активность глюкуронилтрансферазы. Вторым фактором, способствующим гипербилирубинемии, является замедление пассажа по кишечнику и, как следствие, повышение реабсорбции билирубина.

Отмечается у детей, находящихся на грудном вскармливании в период становления лактации и не получающих должный объем питания.

Клинические проявления: Общее состояние ребенка не страдает. Появляется на 2-4-е сутки жизни, пик приходится на 3–6-й день. Первоначальная потеря веса составляет 8–10% и более. По мере увеличения объема кормления нормализуются обменные процессы, восстанавливается пассаж по кишечнику и купируется желтуха. Купируется к концу первого месяца жизни при условии нормализации веса. В случае большой потери веса у детей на исключительно грудном вскармливании – необходимо обеспечить докорм ребенка.

Конъюгационные желтухи, наследственно обусловленные нарушение обмена веществ

Первым симптомом наследственно обусловленных нарушений обмена веществ, таких, как галактоземия, фруктоземия, тирозинемия и др., также может быть желтуха, имеющая конъюгационный характер. В первую очередь врача должно насторожить сочетание затяжной желтухи с такими симптомами, как рвота, диарея, гепатомегалия, прогрессирующая гипотрофия, тяжелая неврологическая симптоматика в виде судорог, мышечной гипотонии, парезов, параличей, атаксии, развитие катаракты, задержки нервно-психического развития. Диагноз подтверждается положительным неонатальным скринингом, наличием галактозы в моче, позитивными пробами на сахар и другими специальными методами выявления нарушения обмена веществ в каждом отдельном случае.

Желтуха при гипотиреозе

Отмечается у новорожденных в зависимости от степени недостаточности функции щитовидной железы и сочетается с другими симптомами заболевания, такими как крупный вес при рождении, выраженный отечный синдром, низкий тембр голоса новорожденного, ранние и упорные запоры и др.

В биохимическом анализе крови наряду с непрямой гипербилирубинемией отмечается повышение холестерина. Неонатальный скрининг-тест на гипотиреоз положительный, в крови повышен уровень тиреотропного гормона при снижении Т4. Длительная (от 3 до 12 недель) желтуха при гипотиреозе обусловлена замедлением всех метаболических процессов, в том числе и созревания глюкуронилтрансферазных систем печени. Своевременная постановка диагноза (в течение первого месяца жизни) и назначение заместительной терапии тиреоидином или L-тироксином приводят к нормализации билирубинового обмена.

Наследственные формы конъюгационных желтух.

Синдром Жильбера

Частота в популяции составляет 2-6%. Наследственное заболевание, передающееся по аутосомно-доминантному типу. В основе развития лежит нарушение захвата билирубина гепатоцитами вследствие нарушения их функции, и снижение активности глюкуронилтрансферазы печени – до 50% от нормы

Клинические проявления: Состояние ребенка не нарушено. Желтуха обычно выражена умеренно, в пределах 80–120 мкмоль/л, случаев ядерной желтухи не описано. Клинические проявления могут отмечаться со 2-3-х суток жизни, причем интенсивность желтухи может меняться каждые 3–5 недель.

Критерии диагностики

- Анализ родословной
- Подтверждение на основании генетического тестирования.
- Повышение непрямой фракции билирубина
- Прямая фракция составляет не более 20% от общего
- Отсутствие анемии, ретикулоцитоза;
- Отсутствие спленомегалии;
- Отсутствие признаков цитолиза
- С диагностической целью может быть использован фенобарбитал в терапевтической дозе 5 мг/кг/сут коротким курсом в течение 3 дней: характерно снижение билирубина на 50–60%, что позволяет с высокой вероятностью предположить данный синдром.

Синдром Криглера-Найяра

Наследуемая негемолитическая желтуха с повышением уровня НБ вследствие врожденной недостаточности глюкуронилтрансферазы.

- I тип - отсутствие глюкуронилтрансферазы в печени.
- II тип - очень низкая активность глюкуронилтрансферазы в печени (неонатальная).

Синдромом Криглера-Найяра 1 типа: Аутосомно-рецессивный тип наследования. Характерна интенсивная желтуха с 15-50-кратным превышением нормального уровня НБ сыворотки крови (без лечения – высокий риск ядерной желтухи). Гипербилирубинемия развивается в течение первых дней после рождения и сохраняется всю жизнь. Назначение фенобарбитала с целью стимуляции глюкуронилтрансферазы печени не приводит к уменьшению сывороточной концентрации билирубина.

Критерии диагностики: Диагноз устанавливается на основании прогрессивного нарастания уровня непрямого билирубина, не связанного с гемолизом эритроцитов, и отсутствия эффекта от приема фенобарбитала. Прямая фракция составляет не более 20% от общего. Подтверждается молекулярно-генетическими методами.

Лечение: Использование фототерапии является наиболее эффективным методом консервативного лечения детей раннего возраста, позволяющим несколько снизить уровень билирубина и зафиксировать его на некоторое время. В течение первых 10 дней жизни оптимально постоянное проведение фототерапии с целью поддержания уровня билирубина ниже 340 мкмоль/л. В дальнейшем чувствительность гематоэнцефалического барьера снижается, в связи с чем, уровень билирубина может подниматься выше 340 мкмоль/л, но, по-видимому, не более чем до 500 мкмоль/л, поэтому продолжительность фототерапии может быть уменьшена до 10–16 часов в сутки. У детей старше месячного возраста нет однозначного мнения об уровне билирубина, который является токсичным. Имеющиеся в литературе данные имеют широкий диапазон колебаний – от 500 до 800 мкмоль/л. Радикальным методом лечения служит трансплантация печени или гепатоцитов. В ургентных ситуациях, при высоком риске развития билирубиновой энцефалопатии, показано проведение операции ОЗПК.

Синдром Криглера- Найяра II типа: Аутосомно-доминантный тип наследования. Прогностически более благоприятное заболевание. Сопровождается более слабой желтухой с 5-20-кратным повышением НБ сыворотки крови. Уровень билирубина в сыворотке крови широко варьирует (от 91 до 640 мкмоль/л), но чаще всего не превышает 340 мкмоль/л. Развитие билирубиновой энцефалопатии отмечается редко и, в основном, происходит в раннем неонатальном периоде при участии других патологических факторов.

Критерии диагностики:

– Повышение непрямой фракции билирубина
– Прямая фракция составляет не более 20% от общего
– Отсутствие анемии, ретикулоцитоза;
– Отличительной особенностью этой формы служит уменьшение сывороточной концентрации билирубина на фоне 3-дневного применения фенобарбитала не менее, чем на 50–60%.
– Подтверждается медико-генетическими методами

Тактики ведения: Динамический контроль за показателями НБ в сыворотке крови, своевременное и адекватное проведение фототерапии позволяют эффективно снизить уровень билирубина и предупредить развитие энцефалопатии.

Принципы лечения желтух с непрямой гипербилирубинемией

- Поддержание оптимальной температуры тела;
- Обеспечение организма достаточным количеством калорий;
- Профилактика гипогликемии, гипоксемии, ацидоза и сгущения желчи;
- Лечение гипербилирубинемии (фототерапия, операция заменного переливания крови (ОЗПК))
- Коррекция анемии;
- Посиндромная терапия, направленная на восстановление функций различных органов и систем

Фототерапия

Основным методом лечения непрямой гипербилирубинемии является фототерапия, – способность естественного изомера билирубина под воздействием световой энергии (длина волны 425-475 нм) изменять химическую структуру и связанные с ней физико-химические свойства.

Показания для фототерапии и ОЗПК у доношенных и поздних недоношенных детей (более 35 недель гестации) при непрямой гипербилирубинемии, не связанной с ГБН, в раннем неонатальном периоде основываются на определении пороговых значений общей концентрации билирубина сыворотки крови в зависимости от постнатального возраста в часах и наличия или отсутствия факторов риска.

Во всех случаях наличия у ребенка факторов риска, повышающих вероятность развития билирубиновой энцефалопатии, фототерапию необходимо начинать при минимальных значениях билирубина.

В связи с недостаточностью объективных данных об условиях, при которых билирубиновая энцефалопатия может возникнуть у новорожденных после окончания первой недели жизни, большинство экспертов Российского общества неонатологов предлагает расширить действие этих рекомендаций до конца неонатального периода. Вместе с тем, у доношенных детей с наследственными нарушениями обмена (например, с синдромом Криглера-Найяра), нуждающихся в длительном проведении фототерапии, показания к операции ЗПК должны определяться консилиумом специалистов с учетом патогенеза заболевания и индивидуальной реакции ЦНС ребенка на хроническую непрямую гипербилирубинемию (Мнение экспертов РОН, уровень доказательности – D).

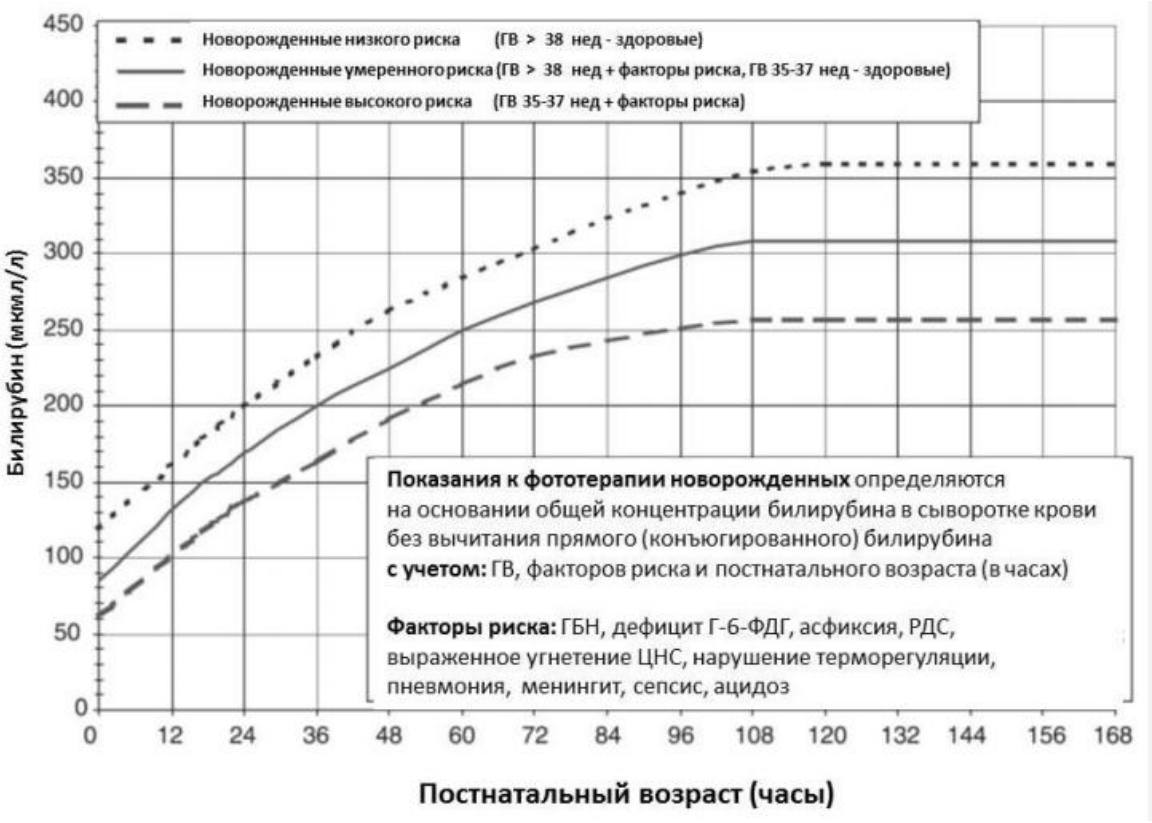
Показания к фототерапии и операции ЗПК у недоношенных детей.

До 2007 года в нашей стране не было общепринятых показаний к лечению непрямой гипербилирубинемии у недоношенных и глубоконедоношенных детей. Национальное руководство по неонатологии (2007, 2013) предлагает для определения показаний к фототерапии и операции ЗПК ориентироваться на массу тела новорожденных. Вместе с тем, в прошедшее десятилетие были накоплены и обобщены клинические

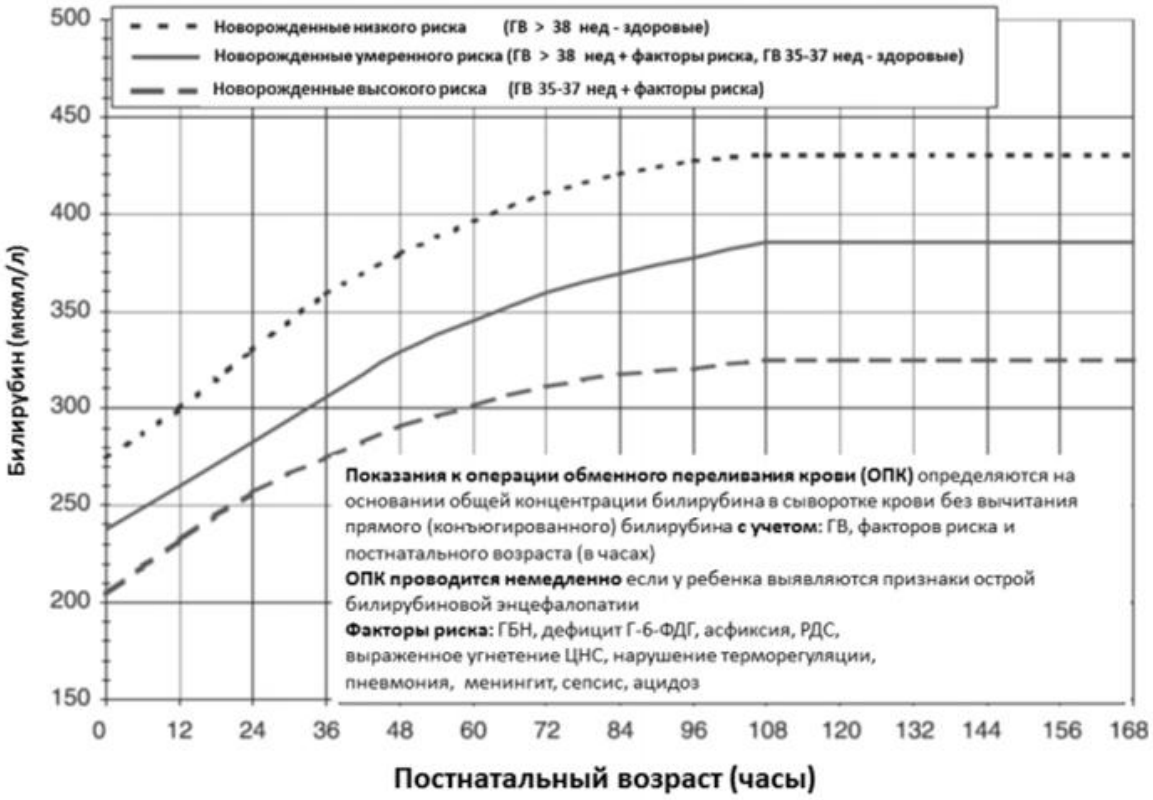
данные, позволившие составить рекомендации по лечению непрямой гипербилирубинемии недоношенных с учетом их гестационного возраста ГВ (В).

Учитывая высокий риск осложнений операции ЗПК у глубоконедоношенных детей, окончательное решение о проведении ОЗПК у детей, родившихся ранее 32 недели гестации должен принимать консилиум врачей-специалистов (Мнение экспертов РОН, уровень доказательности – D).

Показания для проведения фототерапии у доношенных и поздних недоношенных детей



Показания для проведения ОЗПК у доношенных и поздних недоношенных детей



Показания для проведения фототерапии и ОЗПК у недоношенных детей

гестационный возраст (недели)*	Начало фототерапии**	ОЗПК**
<28 0/7	85 - 103 мкмоль/л	188 - 239 мкмоль/л
28 0/7 - 29 6/7	103 -137 мкмоль/л	205 - 239 мкмоль/л
30 0/7 - 31 6/7	137 - 171 мкмоль/л	222 - 274 мкмоль/л
32 0/7 - 33 6/7	171 - 205 мкмоль/л	256 - 308 мкмоль/л
34 0/7 - 34 6/7	205 - 239 мкмоль/л	291 - 325 мкмоль/л

* - использовать постконцептуальный возраст для фототерапии (например, для ребенка с гестационным возрастом 29 0/7 недель и возрастом 7 дней применять значения билирубина для постконцептуального возраста 30 0/7 недель).
** - использовать меньшие значения билирубина у детей с ГБН.

Неэффективные и потенциально опасные методы лечения, которые следует исключить из клинической практики:

1. Инфузионная терапия имеет ограниченные показания при гипербилирубинемии. Токсическим действием обладает непрямой жирорастворимый билирубин, и его уровень не может быть снижен введением дополнительных водных растворов. Дополнительная инфузия водного раствора 5-10% глюкозы новорожденным с гипербилирубинемией показана только при развитии эксикоза на фоне интенсивной фототерапии, парентеральное введение жидкости может определяется другими показаниями (рвота, патологическая потеря жидкости, др.) (Мнение экспертов РОН, уровень доказательности – D).

2. Включение в программу инфузионной терапии свежезамороженной донорской плазмы и альбумина при гипербилирубинемии не рекомендуется и не оправдано с позиции доказательной медицины. Данные препараты должны применятся по строгим показаниям; (Уровень доказательности – В).

3. Назначение фенобарбитала. Значимая индукция ферментов печени происходит не ранее 3 дней от момента его назначения, чаще к концу первой недели жизни. Кроме того, при лечении желтухи фенобарбиталом возникают нежелательные эффекты в виде вялости, угнетения дыхания и снижения активности сосания. По этим причинам в течение последних 15-20 лет фенобарбитал для лечения гипербилирубинемии не применяется (Уровень доказательности – А). Исключение составляют наследственные конъюгационные желтухи с целью проведения дифференциальной диагностики.

4. Нет убедительных научных доказательств, и патогенетического обоснования для лечения непрямой гипербилирубинемии гепатопротективными и желчегонными препаратами, такими как Эссенциале, ЛИВ-52, Хофитол. Препараты урсодезоксихолевой кислоты показаны только при развитии синдрома холестаза (Мнение экспертов РОН, уровень доказательности – D).

Условия выписки доношенных новорожденных, получавших фототерапию по поводу непрямой гипербилирубинемии, не связанной с ГБН:

- удовлетворительное общее состояние
- снижение интенсивности желтухи в динамике
- концентрация билирубина сыворотки крови менее той, которая требует лечения спустя 12 и более часов после окончания фототерапии
- в случае ранней выписки необходимо учитывать реальные возможности педиатрической службы региона обеспечить динамическое наблюдение за новорожденным ребенком после выписки из стационара.

При выписке ребенка из ОПННД следует помнить, что непрямая гипербилирубинемия редко является единственным патологическим состоянием, определяющим длительность стационарного лечения. Сроки выписки ребенка зависят от результатов лечения основного и сопутствующих заболевания.

9. Вопросы по теме занятия (ПК-3, ПК-4, ПК-8, ПК-9)

- билирубиновый обмен у новорожденного;
- классификация желтух у новорожденных;
- физиологическая желтуха (клиника);
- дифференциальная диагностика физиологических и патологических жултух;
- лабораторные и инструментальные критерии физиологической желтухи;
- основные принципы лечения желтух.

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-3, ПК-4, ПК-8, ПК-9)

Укажите один правильный ответ

1. МЕТОД КОНСЕРВАТИВНОЙ ТЕРАПИИ, НАИБОЛЕЕ ЭФФЕКТИВНЫЙ ПРИ ЛЕЧЕНИИ НЕПРЯМОЙ ГИПЕРБИЛИРУБИНЕМИИ У НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ

1) фототерапия
2) лечение фенобарбиталом
3) инфузионная терапия
4) комбинация перечисленных методов
5) хофитол

2. НЕ ОТНОСИТСЯ К ПОБОЧНЫМ ЭФФЕКТАМ ПРИ ФОТОТЕРАПИИ

1) потеря жидкости
2) диарея
3) сыпь на коже
4) синдром «бронзового ребенка»
5) судороги

3. КЛИНИЧЕСКИМ ПРОЯВЛЕНИЕМ ЖЕЛТУХИ ЯВЛЯЕТСЯ

1) судороги
2) выбухание большого родничка
3) мышечная гипертония
4) мышечная гипотония
5) иктеричность кожных покровов

4. НАИБОЛЕЕ ЧАСТОЙ ПРИЧИНОЙ ГИПЕРБИЛИРУБИНЕМИИ У НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ ЯВЛЯЕТСЯ

1) гемолитическая болезнь новорожденных
2) незрелость печени
3) неонатальный гепатит
4) внутриутробные инфекции
5) бронхолегочная дисплазия

5. КОНЪЮГИРОВАННЫЙ БИЛИРУБИН – ЭТО КОМПЛЕКС БИЛИРУБИНА С

1) глюкуроновой кислотой
2) аминокислотами
3) глюкозой
4) витаминами
5) солями жирных кислот

6. КОЛИЧЕСТВО ПЕРЕЛИВАЕМОЙ КРОВИ ПРИ ОЗПК

1) 160-180 мл/кг

2) 80-90 мл/кг
3) 220-240 мл/кг
4) 10-15 мл/кг
5) 50-60 мл/кг

7. ОСНОВНЫЕ ПРИЧИНЫ НЕПРЯМОЙ ГИПЕРБИЛИРУБИНЕМИИ (ВЕРНО ВСЕ, КРОМЕ ОДНОГО)
1) гемолиз эритроцитов;
2) обширные кровоизлияния
3) полицитемия
4) нарушение конъюгации билирубина
5) атрезия желчевыводящих путей

8. ПРИЧИНЫ НЕОНАТАЛЬНОЙ ЖЕЛТУХИ, ОБУСЛОВЛЕННОЙ ЧРЕЗМЕРНЫМ ГЕМОЛИЗОМ (ВЕРНО ВСЕ, КРОМЕ ОДНОГО)
1) гемолитическая болезнь новорожденного
2) структурные нарушения эритроцитов
3) эритроцитарные ферментопатии
4) гемоглобинопатии
5) герпетический гепатит

9. К КОНЪЮГАЦИОННОЙ ЖЕЛТУХЕ ОТНОСИТСЯ
1) синдром Люцей-Дрискола
2) синдром Алажиля
3) атрезия внепеченочных желчных протоков
4) гемолитическая болезнь новорожденного
5) прогрессирующий семейный холестаз

10. ФАКТОРЫ, СНИЖАЮЩИЕ СВЯЗЫВАЮЩУЮ СПОСОБНОСТЬ АЛЬБУМИНА С НЕПРЯМЫМ БИЛИРУБИНОМ
1) кормление молочной смесью
2) недоношенность, асфиксия, инфекция
3) переедание
4) гиперальбуминемия
5) врожденный порок развития

Эталоны ответов.

1 – 1	2 – 5	3 – 5	4 – 2	5 – 1	6 – 1	7 – 5	8 – 5	9 – 1	10 – 2

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (ПК-3, ПК-4, ПК-8, ПК-9).

Задача №1.

Егор, 4 сутки жизни. Из анамнеза: Мальчик от первой беременности, протекавшей с гестозом второй половины средней степени тяжести. Роды

при сроке беременности 35 недель, родился с обвитием пуповины вокруг шеи 1 раз. Оценка по шкале Апгар на 1-ой минуте 6 баллов, на 5-ой – 7 баллов. Масса при рождении 2600 граммов, длина 46 см. При рождении состояние расценено средней тяжести за счет признаков морфофункциональной незрелости и синдрома повышенной нервно-рефлекторной возбудимости. На третьи сутки появилось желтушное окрашивание кожных покровов, которое прогрессивно нарастало.

Данные объективного осмотра: Состояние ребенка на 5-е сутки - тяжелое. На осмотр реагирует вяло. Плохо сосет из соски, периодически срыгивает. Кожные покровы ярко желтые, почти апельсинового цвета, окрашены стопы и ладони. ЧДД 38 в 1 минуту. В легких дыхание умеренно ослабленное, без экссудации. ЧСС 120 в 1 минуту. Тоны сердца стали приглушенными, появился систолический шум. Живот мягкий. Печень выступает из-под реберного края на 1,5 см по средне-ключичной линии, селезенка не увеличена. Стул кашицеобразный, желтого цвета, без патологических примесей. Моча обычного цвета.

Дополнительно к анамнезу: медицинская сестра отмечает, что у ребенка перед утренним кормлением был приступ цианоза, (за счет остановки дыхания), из которого он вышел самостоятельно.

Общий анализ крови: Эритроциты – $6{,}0\times10^{12}$/л, Hb – 220г/л, тромбоциты – $240{,}0\times10^{9}$/л, лейкоциты – $12{,}6\times10^{9}$/л; лейкоцитарная формула: э – 3%, п – 1%5, с – 45%, л – 45%, м – 6%.

Биохимический анализ крови на 6 сутки: Общий белок – 55г/л, СРБ отрицательный, билирубин 479 мкмоль/л, прямая фракция – 12 мкмоль/л. Кровь матери: А(II), Rh-положительная. Кровь ребенка: 0(I), Rh-отрицательная

Задания к задаче:

1. Поставьте диагноз.
2. С какими заболеваниями необходимо провести дифференциальный диагноз.
3. Какие данные дополнительных исследований нужны для подтверждения диагноза? Составьте план обследования ребенка.
4. Тактика ведения ребенка.
5. Возможные осложнения ОЗПК

Задача №2.

Девочка Диана, от молодой и здоровой резус-отрицательной женщины. Беременность I, протекала без осложнений. Роды срочные. Первый период родов – 12 часов, второй период – 45 мин. Безводный промежуток – 5 часов. Масса при рождении 3300 г, длина 52 см, оценка по шкале Апгар 8-9 баллов.

Задания к задаче:

1. Развитие какого заболевания возможно?
2. Тактика неонатолога?
3. Ожидаемые результаты.
4. Какой фактор в анамнезе повышает риск ГБН?

5. Можно ли прикладывать к груди матери в род.зале?

Задача № 3.

Мальчик Ваня, от III беременности, II родов, от резус-отрицательной женщины с 0 (I) группой крови. I беременность 3 года назад закончилась рождением здорового ребенка, II беременность – медицинский аборт. Данная беременность протекала с гестозом в I половине. В 33 недели беременности мать болела бронхитом. Лечилась – ингаляции с отварами трав, горчичники.

Родился мальчик, массой 3400, длиной 53 см., без асфиксии. При осмотре неонатологом состояние оценено как удовлетворительное, по органам – без патологии. Через 6 часов после рождения у ребенка появилось желтушное окрашивание кожи в области лица и верхней части туловища. Самочувствие не нарушено. По органам без изменений.

Анализ пуповинной крови: группа крови 0 (I), резус-положительная, билирубин 48 мкмоль/л, реакция непрямая.

Задания к задаче:

1. Ваш предварительный диагноз?
2. Назначьте дополнительное обследование.
3. Какой фактор в анамнезе повышает риск ГБН?
4. Нуждается ли в лечении.
5. Можно ли прикладывать к груди матери в род.зале?

Задача № 4.

Маша, ребенок от I беременности, молодых здоровых родителей. У матери резус-отрицательная принадлежность крови, группа крови А (II). Ребенок родился с массой 3400 г, длиной 53 см, оценка по шкале Апгар 8-9 баллов. Анализ пуповинной крови показал, что ребенок имеет резус-положительную кровь А (II) группы.

В дальнейшем мать планирует рождение еще одного ребенка.

Задания к задаче:

1. Развитие какого заболевания возможно?
2. Тактика неонатолога?
3. Перечислите формы ГБН.
4. Какой фактор в анамнезе повышает риск ГБН?
5. Какие меры профилактики ГБН у последующих детей необходимо предпринять?

Задача № 5

Александра, 4 дней, находится в родильном доме.

Из анамнеза известно, что ребенок от первой беременности. Роды срочные. Масса тела при рождении 3230 г, длина тела 54 см. Оценка по шкале Апгар 9/9 баллов. Закричала сразу. На 3-й сутки появилась иктеричность кожных покровов.

При осмотре на 4-й день жизни состояние удовлетворительное, сосет хорошо, крик громкий. Кожные покровы чистые, умеренно иктеричны,

пупочная ранка чистая. В легких дыхание пуэрильное, сердечные тоны звучные, живот мягкий, печень выступает из-под края реберной дуги на 1 см, селезенка не пальпируется. Стул желтого цвета. Физиологические рефлексы вызываются, мышечный тонус удовлетворительный**.**

Группа крови матери B(III), Rh-положительный. Группа крови ребенка 0(I), Rh-отрицательный.

Общий анализ крови: Hb – 196 г/л, Эр – $5{,}9\times10^{12}$/л, ретикулоциты – 1,5%, Лейкоциты – $9{,}0\times10^{9}$/л; лейкоцитарная формула: п/я – 2%, с – 45%, э – 1%, л – 47%, м –5%, СОЭ – 2 мм/час.

Биохимический анализ крови на 4-й день жизни: общий белок – 58 г/л, билирубин: непрямой – 140 мкмоль/л, прямой – 14 мкмоль/л, мочевина – 4,3 ммоль/л, калий – 5,0 ммоль/л, натрий – 138 ммоль/л, АЛТ – 28 ммоль/л, АСТ – 15 ммоль/л.

Задания к задаче:

1. Поставьте диагноз.

2. Оцените результаты общего анализа крови.

3.Оцените результаты биохимического анализа крови. С чем связаны выявленные изменения?

4. Возможно ли развитие гемолитической болезни новорожденного в данном случае?

5. Требует ли лечения желтуха у данного ребенка?

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача № 1.

1. Половой криз (нагрубание молочных желез), физиологическая желтуха, мочекислый инфаркт почек (кристаллы мочевой кислоты в моче).

2. Непрямая гипербилирубинемия обусловлена развитием физиологической желтухи (распад эритроцитов, содержащих фетальный гемоглобин, незрелость конъюгационной системы печени, повышенная реабсорбция билирубина в кишечнике).

3. Транзиторная неспособность печени новорожденных к конъюгации. Непрямой билирубин у новорожденных образуется в больших количествах, поскольку абсолютное количество эритроцитов у них выше, а срок жизни эритроцитов с фетальным гемоглобином короче. Экскреторная функция печени у новорожденных значительно снижена из-за анатомической незрелости экскреторной системы: желчные капилляры узки, и количество их уменьшено. Непрямой билирубин, минуя печень, может попадать в нижнюю полую вену через аранциев проток, который в течение нескольких дней остаётся открытым. Накоплению неконъюгированного билирубина способствует также высокая активность фермента β-глюкуронидазы в стенке кишечника новорожденных

4. нет.

5. Нет данных за несовместимость по группе и резус-фактору у матери и ребенка. Конъюгационная желтуха появляется, чаще всего, после 24 часов жизни, гемолитическая – на первые сутки (по резус-фактору); при

конъюгационной отсутствует увеличение печени и селезенки; уровень гемоглобина, эритроцитов, ретикулоцитов остается в пределах нормы. При конъюгационной желтухе состояние новорожденного обычно удовлетворительное (зависит от степени гипербилирубинемии). При конъюгационной желтухе оранжевый оттенок кожных покровов, при гемолитической – лимонный.

Задача № 2.

1. Гемолитической болезни новорожденного.
2. Определить группу крови и резус-принадлежность в пуповинной крови.
3. Группа крови совпадает с материнской, ребенок резус-положительный
4. Гемотрансфузия в анамнезе без учета резус-фактора, мертворождения, медицинские аборты.
5. Обязательно.

Задача № 3

1. Риск гемолитической болезни новорожденного.
2. Определить пробы Кумбса, почасовой прирост билирубина..
3. Гемотрансфузия в анамнезе без учета резус-фактора, мертворождения, медицинские аборты.
4. Пока нет, удалить меконий (если не отошел), согреть ребенка, наблюдать.
5. Обязательно.

Задача №4.

1. Гемолитической болезни новорожденного.
2. Определить билирубин, почасовой прирост билирубина, гемоглобин.
3. Желтушная, анемическая, отечная
4. Гемотрансфузия в анамнезе без учета резус-фактора, мертворождения, медицинские аборты.
5. Ввести после родов антирезусный иммуноглобулин.

Задача № 5

1. Транзиторная желтуха
2. Анализы без особенностей.
3. Повышение непрямого билирубина, которые обусловлены распадом эритроцитов, сниженной активностью глюкоронилтрансферазы в печени.
4. Нет.
5. В лечении не нуждается

12. Перечень и стандарты практических умений (ПК-3, ПК-4, ПК-8, ПК-9).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III – может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	сбор анамнеза с выявлением факторов риска, генеалогический анамнез	III
2	оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	уход за новорожденными	III
4	кормление новорожденных: обучение матери грудному вскармливанию, при наличии противопоказаний для прикладывания груди кормление новорожденных через соску, желудочный зонд	III
5	оценка физического развития по таблице Фентона	III
6	оценка гестационного возраста и степени зрелости новорожденных	III
8	оценка клинического анализа крови	III
9	оценка биохимического анализа крови	III
10	оценка показателей КЩС и электролитов крови	III
11	оценка анализов мочи	III
12	оценка ЭКГ	III
13	оценка результатов НСГ	
14	оценка результатов УЗИ внутренних органов	III
15	оценка результатов ЭхоКГ	III
16	Оценка результатов рентгенографии	III
17	оценка результатов КТ и МРТ	III
18	расчет питания	III
19	прописи рецептов лекарственных средств	III
20	оформление медицинской документации	III
21	измерение АД на верхних конечностях	III
22	термометрия	III
23	расчёт энтерального питания новорождённым.	III
24	расчёт парентерального питания новорождённым	III
25	назначение инфузионной терапии	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

– Собрать и оценить акушерский анамнез;

– Оценить факторы перинатального риска;

– Решение (составление) типовых, ситуационных задач;

– Составление таблиц нормативов лабораторных показателей крови, мочи, ликвора у новорожденных детей.

– Составление тестовых вопросов с эталонами ответов по теме практического занятия.

14. Рекомендованная литература по теме занятия

№ п/п	Наименование	Издательство	Год выпуска
1.	Приказ №921н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю "неонатология"	Минздрав России	2012
2.	Приказ №136н "Об утверждении профессионального стандарта "Врач-неонатолог"	Минтруда России	2018
3.	Приказ №1687н «О медицинских критериях рождения, форме документа о рождении и порядке его выдачи»	Минздравсоцразвитие России	2011 (ред. 2013)
4.	Приказ №572н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю «акушерство и гинекология (за исключением использования вспомогательных репродуктивных технологий)»	Минздрав России	2012 (ред. 2014)
5.	Приказ №909н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи детям по профилю "анестезиология и реаниматология"	Минздрав России	2012
6.	Приказ № 203н "Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи"	Минздрав России	2017
7.	Приказ N 796н «Об утверждении Положения об организации оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи»	Минздрав России	2014 (ред. 2015)
8.	Приказ № 183н "Об утверждении правил клинического использования донорской крови и (или) ее компонентов"	Минздрав России	2013
9.	Неонатология : учеб. пособие : в 2 т. / Н. П. Шабалов	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
10.	Неонатология [Электронный ресурс] :	М. : ГЭОТАР-	2014

	нац. рук. : крат. изд. / ред. Н. Н. Володин. – режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970431597.html	Медиа	
11.	Неонатология [Электронный ресурс] : в 2 т. / ред. Т. Л. Гомелла, М. Д. Каннинг, Ф. Г. Эяль ; пер. с англ. А. Е. Любова ; ред.-пер. Д. Н. Дегтярев. - Т. 1. – Режим доступа : http://ibooks.ru/reading.php?productid=350179	М. : БИНОМ. Лаборатория знаний	2015
12.	Неонатология [Электронный ресурс] : в 2 т. / ред. Т. Л. Гомелла, М. Д. Каннинг, Ф. Г. Эяль ; пер. с англ. А. Е. Любова ; ред.-пер. Д. Н. Дегтярев. - Т. 2. – Режим доступа : http://ibooks.ru/reading.php?productid=350180	М. : БИНОМ. Лаборатория знаний	2015
13.	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
14.	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
15.	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
16.	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
17.	Методические рекомендации. Уход за кожей новорожденного ребенка [Электронный ресурс] / Л. С. Намазова-Баранова, Р. М. Торшхоева,		2016

	И. А. Беляева [и др.] – Режим доступа : http://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/file/uhod_za_kojey.pdf		
18.	Клинические рекомендации. **Диагностика и лечение полицитемии новорожденных** [Электронный ресурс] / Д. Н. Дегтярев, А. Л. Карпова, А. В. Мостовой [и др.] – Режим доступа : http://neonatology.pro/wp-content/uploads/2015/09/klinrec_polycythemia_2015.pdf		2015
19.	Клинические рекомендации. **Гемолитическая болезнь плода и новорожденного (ГБН)** [Электронный ресурс] / утверждены МЗ РФ. – Режим доступа : http://neonatology.pro/wp-content/uploads/2017/09/klinrec_HemolyticDH_2017.pdf		2017
20.	Клинические рекомендации. **Парентеральное питание новорожденных** [Электронный ресурс] / под ред. Н. Н. Володина – Режим доступа : http://neonatology.pro/wp-content/uploads/2015/10/klinrec_parenteral_2015.pdf.pdf		2015
21.	Клинические рекомендации. Анемии новорожденных. Диагностика, профилактика, лечение [Электронный ресурс] / Р. А. Жетишев, Н. П. Шабалов, Д. О. Иванов – Режим доступа : http://www.raspm.ru/files/anemia.pdf		2015
22.	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
23.	Детское питание : рук. для врачей / ред. В. А. Тутельян, И. Я. Конь	М. : Мед. информ. агентство	2013
24.	Парентеральное и энтеральное питание : нац. рук. / ред. М. Ш. Хубутия, Т. С. Попова, А. И. Салтанов	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014

25.	Особенности вскармливания детей в ранний неонатальный период [Электронный ресурс] : метод. рекомендации для врачей неонатологов родовспомогательных учреждений, отделений патологии новорожденных и недоношенных детей, клин. интернов и клин. ординаторов неонатологов и акушер-гинекологов / сост. В. И. Фурцев ; Красноярский медицинский университет. Режим доступа : http://krasgmu.ru/sys/files/colibris/51548_6860_vskar_novor_v_rann_neonat_period._mart2015.pdf	Красноярск : КрасГМУ	2015
26.	Естественное вскармливание. Гипогалактия: прогнозирование, профилактика, диагностика и лечение : учеб. пособие для студентов / сост. З.Д. Калоева, З.Ю. Созаева, К.М. Дзилихова [и др.]	Владикавказ : СОГМА	2013
27.	Клинические рекомендации. Профилактика катетер-ассоциированных инфекций кровотока и уход за центральным венозным катетером (ЦВК) [Электронный ресурс] / утверждены МЗ РФ. – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=2889		2017
28.	Федеральные клинические рекомендации. Обеспечение эпидемиологической безопасности медицинских технологий в отделениях реанимации и патологии новорожденных и недоношенных детей. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http:// http://nasci.ru/?id=2262	М.	2015
29.	Федеральные клинические рекомендации. Организация и проведение эпидемиологического наблюдения и микробиологического мониторинга в учреждениях родовспоможения. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа :	М.	2015

	http://nasci.ru/?id=2265&download=1		
30.	Федеральные клинические рекомендации. Оптимизация обеспечения эпидемиологической безопасности при использовании медицинского оборудования и медицинских изделий в режимных и специализированных отделениях медицинских организаций. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=2074	М.	2015
31.	Федеральные клинические рекомендации. Эпидемиологическое наблюдение за инфекциями, связанными с оказанием медицинской помощи. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=3372	М.	2014
32.	Федеральные клинические рекомендации. Гигиена рук медицинского персонала. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=3373	М.	2014
33.	Федеральные клинические рекомендации. Обеспечение эпидемиологической безопасности в родовом зале. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=3382	М.	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		
16.	ОС «Российская ассоциация специалистов перинатальной медицины»		
17.	ОС «Российское общество неонатологов»		
18.	ОС «Союз педиатров России»		
19.	ОС «Национальная ассоциация специалистов по контролю инфекций, связанных с оказанием медицинской помощи»		

1. Индекс ОД.О.01.1.1.2. **Тема 2.2.2:** Перинатальные поражения центральной нервной системы.

2. Формы организации учебного процесса: практическое занятие.

Методы обучения: проблемно-ориентированные

3. Значение темы. Среди причин перинатальных поражений головного мозга ведущее место занимают гипоксия (внутриутробная и интранатальная), а также механическая травматизация ребенка в процессе родов. В структуре причин перинатальной патологии ЦНС включены инфекционные, токсические, наследственные и другие факторы. Тяжелые гипоксически-ишемические и гипоксически-травматические энцефалопатии могут заканчиваться фатально или же после них остаются тяжелые органические последствия, которые обусловливают инвалидизацию детей. Профилактика, ранняя диагностика и адекватное лечение перинатальных энцефалопатий способствуют снижению перинатальной заболеваемости и смертности.

4. Цели обучения.

Обучающийся должен обладать профессиональными компетенциями ПК-3, ПК-4, ПК-8, ПК-9:

Обучающиеся должны знать:

-Причины (факторы риска) пре- и перинатальных повреждений центральной нервной системы (ЦНС).

-Пренатальные повреждения ЦНС (наследственные нарушения метаболизма, хромосомные болезни, врожденные аномалии развития). Клинические проявления, пренатальную и постнатальную диагностику, роль определения α-фетопротеи-на, ядерно-магнитного резонанса (ЯМР), компьютерной томографии (КТ), нейросонографии (НСГ) данной патологии.

-Дифференциальный диагноз, профилактику, лечение и прогноз пренатальных повреждений ЦНС.

-Перинатальные повреждения ЦНС гипоксического и травматического генеза. Классификация, клинические проявления в остром и восстановительном периодах. Основные синдромы восстановительного периода.

-Диагностику, дифференциальную диагностику, прогноз и современные методы лечения гипоксически-ишемической энцефалопатии.

- Неотложная помощь при перинатальных повреждениях ЦНС.

Обучающиеся должны уметь:

-Самостоятельно осуществить туалет новорожденных детей и правильно провести уход за ними.

-Оценить физическое развитие новорожденных детей.

-Исследовать неврологический статус новорожденного ребенка.

-Оценить нервно-рефлекторную деятельность новорожденного ребенка и определить степень зрелости психомоторного развития по оценочным таблицам.

-Правильно интерпретировать данные клинико-лабораторных исследований новорожденного ребенка.

-Обследовать новорожденного ребенка по органам и системам.

-Диагностировать гипоксически-ишемическую энцефалопатию у новорожденных детей.

-Назначить адекватную терапию детям с гипоксически-ишемической энцефалопатией.

-Оказать неотложную помощь при судорожном синдроме.

-Обучающиеся должны бережно обращаться с новорожденными детьми во время клинического обследования, соблюдать правила биомедицинской этики и деонтологии при беседах с родильницами.

Обучающиеся должны владеть: основными методами клинического обследования новорожденного, оформлением соответствующей документации (история развития новорожденного, обменная карта, выписка из истории развития новорожденного при направлении в стационар), принципами этики и деонтологии.

5. Место проведения практического занятия: отделение физиологии новорожденных КГБУЗ КККЦОМД; физиологическое отделение новорожденных детей родильного дома №5 г. Красноярска; отделение патологии новорожденных детей КГБУЗ КККЦОМД.

6. Оснащение практического занятия:

1. средства по уходу за новорожденными детьми;

2. таблицы для оценки нервно-психического и психомоторного развития новорожденных детей (Гриффитс, Дубовица, Болларда, Л.Т.Журбы);

3. схема клинического обследования новорожденных детей по органам и системам (ориентировочная основа деятельности обучающихся);

4. таблица классификации перинатальных поражений нервной системы;

5. таблица дифференциальной диагностики степеней тяжести перинатальных поражений ЦНС у новорожденных детей;

6. диагностико-терапевтический алгоритм по перинатальному поражению ЦНС;

7. таблица стигм дисэмбриогенеза (по Л.Т.Журбе).

8. истории развития новорожденных.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта практического занятия

№ п.п.	Этапы практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	10	Проверка посещаемости и внешнего вида обучающихся
2.	Формулировка темы и цели	10	Преподавателем объявляется тема и ее актуальность, цели занятия
3.	Контроль исходного	20	Тестирование,

	уровня знаний, умений		индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос, типовые задачи
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов	15	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности, истории развития ново-рожденных)
5.	Самостоятельная работа обучающихся (текущий контроль): а) курация новорожденных; б) беседы с родильницами; в) запись результатов обследования детей в истории развития новорожденных; г) разбор курируемых детей.	170	Работа: а) в палатах новорожденных и в палатах «Мать и дитя»; б) с историями развития новорожденных; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию новорожденного ребенка с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний письменно или устно с оглашением оценки каждого обучающегося за теоретические знания и практические навыки по изученной теме занятия	30	Тесты по теме, ситуационные и нетиповые задачи
7.	Задание на дом (на следующее занятие)	15	Учебно-методические разработки следующего занятия, индивидуальные задания (составить схемы, алгоритмы, таблицы и т.д.)
Всего:		270	

8.Аннотация.

По оценкам ООН, в мире инвалиды составляют 10% от общей численности населения, что порождает ряд этических, социальных и экономических проблем, уровень решения которых является одной из важнейших характеристик современного общества. В структуре детской инвалидности преобладают болезни нервной системы – 19,5%, психические расстройства – 14,3% и врожденные аномалии развития – 21 %. В 60% случаев детская неврологическая инвалидность связана с патологией перинатального периода, при этом 24% составляют пациенты с детским церебральным параличом.

В РФ каждый третий ребенок имеет различные нервно-психические нарушения, из них 80% обусловлены перинатальными факторами, что определяет высокую социальную значимость данной проблемы.

Перинатальные поражения нервной системы представляют большую группу патологических состояний, объединенных между собой временем воздействия неблагоприятного фактора на плод и новорожденного (с 22 недели внутриутробного развития и 7 дней после рождения) и сходной клинической картиной.

Частота и структура перинатального поражения головного мозга у новорожденных: гипоксия-ишемия – 47 % случаев, аномалии и дисплазии мозга (включая и хромосомной этиологии) – 28 %, TORCH-инфекции – 19 %, родовая травма – 4 % случаев, наследственные болезни обмена – 2 % случаев.

Определения

«Перинатальная энцефалопатия» (ПЭП) - собирательный диагноз, характеризующий различные нарушения структуры и функции головного мозга, возникающее в перинатальном периоде жизни ребенка:

- введен в российскую неврологическую практику более 30 лет назад;
- в современной международной классификации болезней нет диагноза ПЭП;
- в настоящее время в России принята классификация мирового уровня, детально описывающая поражения мозга (гипоксические, травматические, токсико-метаболические, инфекционные) и при правильном применении передающая в формулировке диагноза информацию о состоянии ребенка и его причинах.

В соответствии с современными подходами к диагностике перинатальных поражений ЦНС перинатальные поражения нервной системы у новорожденных – это ряд состояний и заболеваний головного, спинного мозга и периферических нервов, объединённых в общую группу по времени воздействия повреждающих факторов.

К перинатальному периоду относятся антенатальный, интранатальный и ранний неонатальный периоды.

Антенатальный период начинается с 22 недели внутриутробного развития и оканчивается началом родового акта.

Интранатальный период включает в себя акт родов от начала родовой деятельности до рождения ребенка.

Неонатальный период подразделяется на ранний неонатальный (соответствует первой неделе жизни ребенка) и поздний неонатальный (от 8-х по 28-е сутки жизни включительно) периоды.

Эпидемиология

- Российская Федерация - 38 - 715:1000 детей первого года жизни (Баранов А.А., 2015; Пальчик А. Б., Шабалов Н.П., 2009)
- В качестве основного и сопутствующего заболевания данный диагноз выставляется более чем у 90% детей, получающих лечение в неонатологических стационарах (Баранов А.А., 2015)
- США: выявляемость гипоксически-ишемической энцефалопатии у доношенных новорожденных составляет 4,0 – 6,0:1000 (V.I.Levene et al.)
- Западная Австралия: гипоксически-ишемическая энцефалопатия - 1,9 – 3,8:1000; при этом гипоксически-ишемическая энцефалопатия вследствие только гипоксии в родах отмечается в 1,6:1000 родов (Badawi N. et al.).

Этиология и патогенез

Среди причин перинатальных поражений мозга ведущее место занимают следующие:

- внутриутробная гипоксия плода;
- интранатальная гипоксия плода;
- механическая травматизация в процессе родов;
- инфекционные (вирусные) факторы;
- токсические факторы;
- наследственные факторы;
- сочетание перечисленных факторов.

Гипоксия плода – неспецифическое проявление различных осложнений беременности и родов, прежде всего токсикозов беременных. Степень и выраженность токсикоза, его связь с экстрагенитальной патологией женщины (особенно с болезнями сердечно-сосудистой системы) определяют длительность и выраженность гипоксии плода, центральная нервная система которого наиболее чувствительна к кислородной недостаточности. Антенатальная гипоксия приводит к замедлению роста капилляров головного мозга, увеличивает их проницаемость. Возрастают проницаемость клеточных мембран и метаболический ацидоз, развивается ишемия мозга с внутриклеточным ацидозом. Антенатальная гипоксия часто сочетается с интранатальной асфиксией. Частота первичной асфиксии составляет 5%. Гипоксия и асфиксия сопровождаются комплексом компенсаторно-приспособительных реакций, важнейшей из которых является усиление анаэробного гликолиза.

Воздействие гипоксии приводит к комплексу микроциркуляторных и метаболических расстройств, которые на тканевом уровне вызывают два основных повреждения: геморрагический инфаркт и развитие ишемии с последующей лейкомаляцией вещества мозга. Геморрагическому (особенно) и ишемическому поражению вещества мозга способствуют некоторые манипуляции в первые 48-72 часа жизни ребенка: введение гиперосмолярных

растворов, искусственная вентиляция легких (ИВЛ) и связанная с ней гипоперфузия мозга на фоне падения напряжения углекислого газа, недостаточная коррекция объема циркулирующей крови и др.

Наиболее часто геморрагический инфаркт и ишемия развиваются у плодов и новорожденных в области перивентрикулярных сплетений – субэпендимально в сочетании с поражением вещества мозга. Кровоизлияние может происходить также в боковые желудочки мозга и в субарахноидальное пространство. Помимо описанных изменений, морфологическим субстратом гипоксии, как правило, является полнокровие мозга, его общий или локальный отек.

В патогенезе гипоксически-травматических и гипоксически-ишемических энцефалопатий причины и следствия меняются местами, переплетаются в сложных «порочных кругах». Нарушение гемодинамики (макро- и микроциркуляции) приводят к многовариантным метаболическим сдвигам (нарушение кислотно-основного состояния и электролитного баланса, дестабилизация клеточных мембран, гипоксемия и тканевая гипоксия), а эти сдвиги в свою очередь усугубляют расстройства микроциркуляции.

У недоношенных детей повреждающее действие внутриутробной гипоксии потенцируется незрелостью, дезадаптацией в интранатальном периоде. Фактор незрелости предрасполагает к механической травматизации ребенка, особенно при аномальных вставлениях, тазовых предлежаниях, некоторых акушерских пособиях. Возможна травматизация шейного и грудного отделов спинного мозга при защите промежности и даже при кесаревом сечении с так называемым косметическим разрезом (недостаточным для щадящего выведения головки ребенка).

Хроническая внутриутробная интоксикация может иметь как неспецифическое повреждающее воздействие (гипоксия), так и вызвать четко очерченные метаболические нарушения и, соответственно, специфические клинические синдромы – алкогольный синдром плода, никотиновый синдром, наркотический абстинентный синдром.

В последние годы расшифрованы тонкие механизмы патогенеза гипоксически-ишемических поражений мозга. Установлена роль выброса свободно-радикальных веществ и нарушений перекисного окисления липидов в повреждении мембран нервных клеток, роль блокады кальциевых каналов, страдания энергетических субклеточных структур – в первую очередь митохондрий. Установлено, что повреждающее воздействие различных факторов может реализоваться как в форме быстрой гибели клетки (нейрональный некроз), так и в форме отсроченной, замедленной гибели – апоптоз. Последний механизм может быть обратимым, т.е. у врача появляется время для предотвращения гибели клетки – так называемое «терапевтическое окно». Установлено, что пострадавшие нейроны через межнейронные связи могут обусловить каскады патологических реакций, которые так же необходимо купировать, что обусловливает необходимость своевременного лечения и реабилитации детей с перинатальной патологией

Классификация

Используемые сейчас в России подходы к классификации перинатальных поражений нервной системы у новорожденных были сформулированы под эгидой Российской ассоциации специалистов перинатальной медицины (РАСПМ) и утверждены Конгрессом Союза Педиатров России (СПР). На 6-м Конгрессе СПР в 2000 г. была утверждена «Классификация перинатальных поражений нервной системы у новорожденных», и, поскольку многообразие неврологических расстройств не может быть ограничено периодом новорожденности, в 2005 г. в ходе X Конгресса СПР была утверждена «Классификация последствий перинатальных поражений нервной системы у новорожденных». Таким образом, разработаны соответствующие мировым единые подходы к классификации перинатальных поражений нервной системы и их последствий в течение 1-го года жизни, что позволяет в рутинной практике объективно оценивать тяжесть и частоту перинатальных поражений нервной системы, начиная с периода новорожденности. Это, в свою очередь, дает возможность оценки статистических данных, включая анализ объективных причин заболеваемости и смертности, в сопоставлении с мировыми показателями, обеспечить контроль эффективности различных методов профилактики и терапии, унифицировать подходы к ведению таких пациентов на всех возрастных этапах – в частности, предотвратить гипердиагностику и необоснованную с позиции доказательной медицины терапию перинатальных повреждений ЦНС.

При построении «Классификации последствий перинатальных поражений нервной системы у детей первого года жизни» (2005) (таблица 1, рисунки 1-5) были использованы следующие принципы:

1) этиология и патогенетическая основа поражений нервной системы перинатального периода, установленные в соответствии с положениями «Классификации перинатальных повреждений нервной системы у новорожденных» (2000);
2) варианты клинического течения – преходящие (транзиторные) и стойкие (органические) неврологические нарушения;
3) основные клинические синдромы;
4) исходы (полная компенсация, функциональные нарушения или стойкий неврологический дефицит к концу первого года жизни.

Таблица 1

Классификация последствий перинатальных поражений нервной системы у детей первого года жизни (РАСПМ, 2005)

Этиология и патогенетическая основа	**Варианты клинических форм**	**Клинические синдромы**	**Исходы**
Последствия гипоксических поражений ЦНС			

Последствия церебральной ишемии-гипоксии I-II степени (P91.0; P91.2; P91.4)	Перинатальная транзиторная постгипоксически-ишемическая энцефалопатия	Гидроцефалия неуточненная (G91.9) Расстройство вегетативной (автономной) нервной системы неуточненное (G90.9) Гиперактивное поведение, гипервозбудимость (F90.1) Нарушение (задержка) моторного развития (F82) Сочетанные формы задержки (F84.8) Симптоматические судороги и ситуационно обусловленные пароксизмальные расстройства (R56.0; R.56.8) (курабельные эпилептические синдромы)	Полная компенсация неврологических отклонений на первом году жизни
Последствия гипоксических внутричерепных кровоизлияний I-II степени (P52.0; P52.5; P52.1)	Перинатальная транзиторная пост-геморрагическая энцефалопатия		Могут сохраняться негрубые функциональные нарушения
Последствия церебральной ишемии-гипоксии и/ или внутричерепного кровоизлияния II-III степени (P21.9; P91.1; P91.2; P91.5; P91.8; P52.1-P52.9)	Перинатальное стойкое (органическое) пост-гипоксические и постгеморрагические поражения ЦНС	Различные формы гидроцефалии (G91; G91.0; G91.1; G91.2; G91.8; G91.9) Тяжелые органические формы нарушения психического развития (БДУ F06.9) Тяжелые формы нарушения моторного развития (формирующиеся и сформированные ДЦП G80) (G80.0-G80.9) Симптоматические эпилепсии и эпилептические синдромы раннего детского возраста (G40; G40.1; G40.2; G40.4; G40.6; G40.8; G40.9; G41.0-G41.9)	Неврологические отклонения не компенсированы к 1 году, сохраняется тотальный или парциальный неврологический дефицит

		Поражения ЧМН (G52.1; G52.3; G52.8; G52.8; H47.2; H47.6; H48.0; H49.0; H49.2; H50.1; H51.1)	
Последствия родовой травмы нервной системы			
Последствия внутричерепной родовой травмы (P10.0; P10.1-P10.9; P11; P11.0-P11.2)	Перинатальная посттравматическая энцефалопатия	Различные формы гидроцефалии (G91; G91.0; G91.1; G91.2; G91.8) Расстройство вегетативной (автономной) нервной системы (вегетативно-сосудистая дисфункция) (G 90.9) Гиперактивное поведение, гипервозбудимость (F90.1) Курабельные и резистентные формы симптоматической эпилепсии раннего детского возраста (G40.2; G40.4; G40.6; G40.8; G40.9; G41) Очаговые нарушения (парезы и параличи) (G81.1; G82.1; G83.1; G83.2) Поражения ЧМН (G52.1; G52.3; G52.8; H52.5; H51.2; H49.0; H49.1; H49.2; H51.1; G51.8)	Зависят от ранней дигностики, адекватности терапии и в отдельных случаях определяются своевременностью нейрохирургической коррекции
Последствия родовой травмы спинного мозга (P 11.5)	Перинатальная посттравматическая миелопатия	Двигательные (парезы, параличи) и чувствительные нарушения зависят от локализации повреждения (G81.9; G82.3; G52.1; G52.3; G82.0; G82.4; G83.0; G52.3; G52.8) Другие болезни спинного	Выраженность нарушений варьирует от грубых двигательных и сенсорных дефектов до минимальной

		мозга (G95) Нарушения функции сфинктеров («спинальный» мочевой пузырь) (БДУ G95.8) Вегетативно-висцеральные расстройства (G 90.9)	моторной недостаточности
Последствия родовой травмы периферической нервной системы (P14; P14.0-P14.3; P14.8; P14.9)	Перинатальная посттравматическая невропатия	Периферические парезы и параличи, зависящие от локализации повреждения (G51.0; G51.8; G50.8; G52.1; G52.3; G82.0; G83.1; G83.2; H49.0; H49.1; H49.2; H49.9; H50.0; H50.1; H51.0; H51.1;) Поражения нервных корешков и сплетений (G54)	
Последствия перинатальных дисметаболических и токсико-метаболических нарушений функций ЦНС			
Последствия преходящих перинатальных дисметаболических нарушений (P57.8; P57.9; P57.0; P71.0; P74.1; P74.2)	Перинатальная дисметаболическая энцефалопатия (форма выделяется в зависимости от дисметаболического фактора, например, постгипогликемическая) Билирубиновая энцефалопатия	Курабельные и резистентные формы симптоматической эпилепсии раннего детского возраста (G40; G40.0; G40.2; G40.4; G40.6; G40.8; G40.9; G41) Тяжелые органические формы нарушения психического развития (БДУ F06.9) Гиперактивное поведение, гипервозбудимость (F90.1) Нарушение (задержка) моторного развития (F82)	Кратковременные дисметаболические нарушения, вовремя скоррегированные, не приводят к стойким неврологическим дефектам, длительно сохраняющиеся (72 ч и более) дисметаболические нарушения могут приводить к стойким психо-неврологическим дефектам
Последствия токсико-метаболических	Токсико-метаболическая энцефалопат	Различные формы симптоматической эпилепсии раннего детского возраста (G40;	Микроцефалия, пороки развития головного мозга, различные

повреждений ЦНС (P04-P04,4)	ия (форма уточняется в зависимости от повреждающего фактора. Например, наркотическая, алкогольная, гидантоиновая и др.)	G40.0; G40.2; G40.4; G40.6; G40.8; G40.9; G41) Тяжелые органические формы нарушения психического развития (БДУ F06.9) Умственная отсталость (F70; F71; F72)	формы нарушения психического и двигательного развития
Последствия перинатальных инфекционных заболеваний ЦНС			
Поражение ЦНС вследствие перенесенного (врожденного) энцефалита, менингита, менингоэнцефалита (TORCH-синдром) (цитомегаловирусная инфекция, герпетическая инфекция, токсоплазмоз, врожденная краснуха, ECHO-вирусы и др., сифилис)	Перинатальное постинфекционное (врожденное) органическое поражение ЦНС (G09)	Различные формы гидроцефалии (G91; G91.0; G91.1; G91.2; G91.8; G91.9) Расстройство вегетативной (автономной) нервной системы (G90.9) Курабельные и резистентные формы симптоматической эпилепсии раннего детского возраста (G40; G40.2; G40.4; G40.6; G40.8; G40.9; G41) Очаговые нарушения (парезы и параличи) (G81.1; G82.1; G83.1; G83.2) Поражения ЧМН (H52.5; H51.2; H49.0; H49.1; H49.2; H51.1; G51.8)	Могут варьировать от легких до тяжелых форм умственной отсталости, ДЦП, симптоматических резистентных эпилепсии
Поражение ЦНС вследствие перенесенного неонатального сепсиса (менингит, менингоэнцеф	Постинфекционная энцефалопатия Постинфекционное органическое поражение ЦНС	Гидроцефалия неуточненная (G91.9) Расстройство вегетативной (автономной) нервной системы (G90.9) Гиперактивное поведение, гипервозбудимость (F90.1) Нарушение (задержка) моторного развития (F82)	Зависят от ранней диагностики и определяются своевременно-стью адекватной терапии, могут варьировать от

алит, вентрикулит, энцефалит) (P36.0-P36.9)		Различные формы гидроцефалии (G91; G91.0; G91.1; G91.2; G91.8; G91.9) Курабельные и резистентные формы симптоматической эпилепсии раннего детского возраста (G40; G40.2; G40.4; G40.6; G40.8; G40.9; G41) Очаговые нарушения (парезы и параличи (G81.1; G82.1; G83.1; G83.2) Поражения ЧМН (H52.5; H51.2; H49.0; H49.1; H49.2; H51.1; G51.8) Тяжелые формы нарушения моторного развития (формирующиеся и сформированные ДЦП) (G80.0-G80.9)	легких функциональных до тяжелых психоневрологических нарушений

9. Вопросы для самоподготовки (ПК-1, ПК-2, ПК-8, ПК-9):

-перинатальные причинные факторы развития перинатальных поражений ЦНС

-понятие о транзиторной неврологической дисфункции у новорожденных;

-классификация перинатальных поражений нервной системы у новорожденных;

-патологические неврологические симптомы;

-гипоксически-ишемическая энцефалопатия у новорожденных;

-родовая травма ЦНС;

-дополнительные методы диагностики;

-лечение в остром периоде;

-лечение в восстановительном периоде.

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-3, ПК-4, ПК-8, ПК-9):

Укажите один правильный ответ.

1. НАИБОЛЕЕ ЧАСТО ИШЕМИЧЕСКИЕ ПОВРЕЖДЕНИЯ МОЗГА У НЕДОНОШЕННЫХ ЛОКАЛИЗУЮТСЯ

1) в парасагитальной области

2) в перивентрикулярном белом веществе

3) в коре теменной доли

2. ПРИ ВНУТРИЧЕРЕПНЫХ КРОВОИЗЛИЯНИЯХ У НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ УРОВЕНЬ БЕЛКА В СПИННОМОЗГОВОЙ ЖИДКОСТИ

1) увеличивается

2) остается неизменным

3) уменьшается

3. ДЛЯ ПОДТВЕРЖДЕНИЯ ДИАГНОЗА ВНУТРИЧЕРЕПНОГО КРОВОИЗЛИЯНИЯ НЕ ПРОВОДИТСЯ СЛЕДУЮЩЕЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ

1) определить уровень сахара в крови

2) НСГ (нейросонографию)

3) люмбальную пункцию

4) ядерно-магнитный резонанс

5) исследовать глазное дно.

4. ПРИ ИССЛЕДОВАНИИ СПИННОМОЗГОВОЙ ЖИДКОСТИ У НОВОРОЖДЕННЫХ С ВНУТРИЧЕРЕПНЫМ КРОВОИЗЛИЯНИЕМ НЕ ВЫЯВЛЯЕТСЯ

1) повышение уровня сахара

2) присутствие макрофагов

3) снижение уровня белка

4) появление эритроцитов

5) повышение уровня белка

5. ДЛЯ ПЕРИНАТАЛЬНОГО ГИПОКСИЧЕСКОГО ПОРАЖЕНИЯ ЦНС ХАРАКТЕРНЫМИ МОРФОЛОГИЧЕСКИМИ НАРУШЕНИЯМИ ЯВЛЯЮТСЯ

1) локальные участки отека и венозного стаза в паренхиме головного мозга (в основном в перивентрикулярных областях белого вещества);

2) отек мозга (фокальный или мультифокальный);

3) отдельные диапедезные субарахноидальные кровоизлияния;

4) изолированные перивентрикулярные лейкомаляции;

5) транзиторные нарушения гемо-ликвородинамики без четких морфологических проявлений

6. ПЕРИНАТАЛЬНОЕ ГИПОКСИЧЕСКИ-ИШЕМИЧЕСКОЕ ПОРАЖЕНИЕ ЦНС II СТЕПЕНИ МОРФОЛОГИЧЕСКИ ПРОЯВЛЯЕТСЯ

1) фокальным отеком мозга

2) фокальной ишемией мозга

3) избирательным поражением базальных ганглиев и талямуса

4) диффузным нейрональным некрозом

5) кортикальными и субкортикальными мелкоочаговыми некрозами

7. МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ НАРУШЕНИЯ ПЕРИНАТАЛЬНОГО ГИПОКСИЧЕСКИ-ИШЕМИЧЕСКОГО ПОРАЖЕНИЯ ЦНС III СТЕПЕНИ ЗАКЛЮЧАЮТСЯ В

1) мультифокальном отеке головного мозга

2) остром набухании головного мозга

3) множественных перивентрикулярных лейкомаляциях

4) распространенных кортикальных и субкортикальных некрозах

5) диффузном нейрональном некрозе

8. К ГИПОКСИЧЕСКИ-ГЕМОРРАГИЧЕСКИМ ПОРАЖЕНИЯМ ЦНС ОТНОСЯТСЯ

1) билирубиновая энцефалопатия (ядерная желтуха)

2)нарушения деятельности ЦНС при гипогликемии и дисэлектролитемии

3)внутрижелудочковые кровоизлияния (преимущественно у недоношенных)

4) первичные субарахноидальные кровоизлияния

5) эпидуральные и субдуральные кровоизлияния

9. ВНУТРИЖЕЛУДОЧКОВЫЕ КРОВОИЗЛИЯНИЯ II СТЕПЕНИ ОТЛИЧАЮТСЯ ОТ ТАКОВЫХ III СТЕПЕНИ ОТСУТСТВИЕМ

1) апноэ и вегетативно-висцеральных расстройств

2) синдрома глубокого угнетения

3) гипервозбудимости и судорожного синдрома

4) очаговых неврологических симптомов

5) острой гидроцефалии

6) комы

10. МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ НАРУШЕНИЯ ПРИ ВНУТРИЖЕЛУДОЧКОВЫХ КРОВОИЗЛИЯНИЯХ II СТЕПЕНИ ЗАКЛЮЧАЮТСЯ В

1) субэпендимальных кровоизлияниях без распространения в желудочки головного мозга

2) субэпендимальных кровоизлияниях в желудочки мозга без вентрикуломегалии (у недоношенных)

3) кровотечения из сосудистых сплетений (у доношенных)

4) массивном внутрижелудочковом кровоизлиянии с распространением на перивентрикулярное белое вещество головного мозга с вентрикуломегалией

5) распространении крови по всей системе желудочков, субарахноидальному пространству головного и спинного мозга

6) быстро прогрессирующей окклюзионной вентрикуломегалии

Ответы на тесты по теме.

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
1	**1**	**2**	**3**	**2**	**2**	**1**	**3**	**6**	**1**

Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (ПК-3, ПК-4, ПК-8, ПК-9).

Задача № 1

Осмотрен мальчик в возрасте 16 дней от «пожилой» первородящей матери, лечившейся по поводу бесплодия в течение 3 лет. Роды произошли на 35-й неделе беременности, масса тела 2120 г, длина 44 см. Крик - после отсасывания слизи из верхних дыхательных путей, тактильной стимуляции кожи, увлажненного кислорода через маску. Кормится из соски сцеженным молоком, мать считает, что ребенок «ленивый сосун». Максимальная убыль массы тела – 8 % на 3-й день жизни. Восстановилась масса тела на 14-й день.

Во время осмотра ребенок легко охлаждается. Крик слабый, поисковый рефлекс ослаблен, сосет медленно. После кормления из

бутылочки через соску обильно срыгивает. Кожа лица и туловища желтушная. На спине и плечах пушковые волосы. Ушные раковины мягкие. Пупочная ранка под кровянистой корочкой, без воспалительной реакции. Пупочные сосуды не пальпируются. Внутренние органы без особенностей. Яички не опущены в мошонку. Резко положительный симптом Грефе. Мышечная гипотония. Физиологические рефлексы вызываются, быстро истощаются. Большой родничок (2,5х3,5 см) слегка выбухает, расхождение сагиттального и венечного швов на 3 мм, малый родничок (0,5х0,5 см) – на уровне костных краев.

Задания к задаче №1.

1. Ваш диагноз?
2. Перечислите факторы перинатального риска.
3. Показано ли ребенку сонографическое исследования мозга?
4. Какие изменения на глазном дне можно ожидать?

Оцените признаки функциональной и морфологической зрелости новорожденного.

Задача № 2

Ребенок доставлен в стационар в возрасте 7 дней с жалобами на беспокойство, неспокойный и короткий сон, срыгивания. При осмотре в приемном покое отмечается - беспокойство, запрокидывание головки, расхождение костей черепа по швам**,** гипертонус в руках и ногах, высокие сухожильные рефлексы, симптом Грефе, температура нормальная. Из анамнеза - ребенок от 5 беременности, 1-х срочных родов, масса при рождении – 3050,0, предыдущие беременности - самопроизвольные выкидыши на разных сроках беременности. Роды путем операции кесарева сечения в связи с нарастанием признаков гипоксии плода. Тяжесть состояния при рождении обусловлена повышением нервно-рефлекторной возбудимости. К груди приложен на 4 сутки по настоянию матери.

При дополнительном обследовании выявлено:

при осмотре окулистом - застой сосков зрительных нервов, вены расширены, артерии сужены;

данные нейросонографии - отмечается деформация сосудистых сплетений желудочков, перивентрикулярный отек, единичные псевдокисты в области головок хвостатых ядер. Ребенку на 2 сутки пребывания в стационаре была сделана спинномозговая пункция: спинномозговая жидкость вытекала под давлением, ксантохромная, белок - 0,75 г/л, глюкоза - 1,94 ммоль/л, цитоз - 10/3 лимфоцитарный. Ребенку назначено следующее, лечение – пирацетам в/в, кавинтон, диакарб, оротат калия, фенобарбитал.

Задания к задаче №2.

1. Ваш предварительный диагноз .

2. Какие обязательные обследования необходимы для уточнения диагноза.
3. Перечислите факторы риска в развитии заболевания.
4. Дайте оценку полученных результатов обследования.
5. Оцените анализ ликвора и целесообразность проведения люмбальной

пункции. Прокомментируйте назначенное лечение.

Задача № 3

Ребенок И., 6 дней, поступил в отделение патологии новорожденных.

Из анамнеза известно, что ребенок от женщины 25 лет, от первой беременности, протекавшей с токсикозом в первом триместре, анемией (Hb 98 г/л) во втором триместре (по поводу чего получала препараты железа). В 28 недель была угроза прерывания, лечилась стационарно. Роды в срок, слабость родовой деятельности, начавшаяся гипоксия плода, стимуляция окситоцином, 1-й период родов 8 часов, 2-й - 25 минут, безводный промежуток - 10 часов 20 минут, воды мекониальные. Масса тела при рождении 3300 г, длина тела 51 см. Оценка по шкале Апгар 6/8 баллов. Закричал после отсасывания слизи. После рождения состояние средней тяжести за счет неврологической симптоматики: беспокойство, тремор рук, подбородка. Со стороны внутренних органов патологии не определялось. На 4-е сутки состояние ухудшилось по неврологическому статусу, и ребенок переведен в стационар.

При поступлении состояние тяжелое, кожные покровы с сероватым оттенком, акроцианоз, мраморность. Пупочная ранка сухая. Гиперестезия. Зев бледный. В легких дыхание пуэрильное. Тоны сердца ритмичные, Ps 152 в 1 минуту. Живот мягкий, печень выступает из-под реберного края на 1,5 см, селезенка не пальпируется. Стул желтый с непереваренными комочками. В неврологическом статусе - крик монотонный, большой родничок 2,0х2,0 см, выбухает, открыт сагиттальный шов. Симптом Грефе, непостоянное сходящееся косоглазие. Безусловные рефлексы новорожденного снижены, мышечный тонус с тенденцией к гипотонии, сухожильные рефлексы S=D, средней силы. При нагрузке появляется тремор рук. Судорог при осмотре не было.

Общий анализ крови: НЬ - 192 г/л, Эр – $5,8x10^{12}$/л, Ц.п. - 0,98, Лейк – $12,5x10^{9}$/л, п/я - 10%, с - 56%, э - 1%, б - 1%, л - 29%, м - 3%, СОЭ – 6 мм/час. ***Биохимический анализ крови*:** общий белок - 62,0 г/л, билирубин: непрямой - 51 мкмоль/л, прямой - нет, мочевина - 3,3 ммоль/л, калий 6,0 ммоль/л, натрий - 136 ммоль/л, кальций - 1,1 ммоль/л, фосфор 2,32 ммоль/л. ***Нейросонограмма*** в возрасте 8 дней: сглажен рисунок извилин и борозд. Фронтальные рога расширены до 6 мм. Глубина боковых желудочков на уровне тел S=D=7 мм (норма - 5 мм). Локальные эхогенные включения в подкорковых ганглиях. Киста сосудистого сплетения справа - 3 мм. Умеренно повышена эхогенность перивентрикулярных областей.

Задание к задаче № 3

1.Ваш предварительный диагноз?

2.Какое дополнительное обследование следует провести для уточнения диагноза?

3.Какие факторы способствовали развитию данной патологии у новорожденного?

4.Назначьте лечение.

5. Назовите основные причины неонатальных судорог.

Задача № 4

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

Из анамнеза: матери 31 год, страдает приобретенным ревматическим пороком сердца (недостаточность митрального клапана) с 15 лет. Беременность 4-я (2 медицинских аборта, 1 выкидыш), протекавшая с токсикозом II половины и угрозой выкидыша на 26-й неделе. Мать курит с 18 лет и продолжала курить во время беременности. Роды в срок, быстрые, ребенок родился в гипоксии. Оценка по шкале В. Апгар 6 баллов. Масса тела новорожденного 2560 г, длина 49 см. Плацента уменьшена в размерах, с очагами кальциноза. Максимальная убыль массы тела 12%. Желтуха с 3-го дня жизни, максимальные цифры билирубина 168 ммоль/л.

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

Задания к задаче №4.

1.Ваш диагноз

2.Перечислите этиологические факторы заболевания.

3. Какие синдромы можно выделить в клинике данного заболевания?

4. Назовите ранние осложнения данного заболевания.

5. Какие осложнения могут возникнуть в последующем?

Задача № 5

Осмотрен мальчик в возрасте 16 дней от «пожилой» первородящей матери, лечившейся по поводу бесплодия в течение 3 лет. Роды произошли на 35-й неделе беременности, масса тела 2120 г, длина 44 см. Крик - после отсасывания слизи из верхних дыхательных путей. Максимальная убыль массы тела – 8 % на 3-й день жизни. Восстановилась масса тела на 14-й день.

Во время осмотра ребенок легко охлаждается. Крик слабый, поисковый рефлекс ослаблен, сосет медленно. После кормления из бутылочки через соску обильно срыгивает. Кожа лица и туловища желтушная. На спине и плечах пушковые волосы. Пупочная ранка под кровянистой корочкой, без воспалительной реакции. Пупочные сосуды не пальпируются. Внутренние органы без особенностей. Яички не опущены в мошонку. Резко положительный симптом Грефе. Мышечная гипотония Большой родничок (2,5х3,5 см) слегка выбухает, расхождение сагиттального и венечного швов на 3 мм, малый родничок (0,5х0,5 см) – на уровне костных краев. Ушные раковины мягкие.

Задания к задаче №5.

1.Ваш диагноз?

2.Оцените признаки функциональной и морфологической зрелости новорожденного.

3.Какой режим и питание необходимо назначить?

4.Нуждается ли ребенок в госпитазизации?

5.Назначьте лечение гипертензионного синдрома.

Эталоны ответов к задачам.

Ответ на задачу № 1

Диагноз: Основное заболевание: Церебральная ишемия II ст. (Не исключается ВЖК), гипертензионно-гидроцефальный синдром. Сопутствующее заболевание: Неонатальная желтуха недоношенного новорожденного. Фон: Недоношенный новорожденный, срок гестации – 35 нед. Крипторхизм.

Возраст матери, предыдущее лечение по поводу бесплодия,

Необходима консультация невропатолога и ультразвуковое исследование мозга. Возможны изменения в перивентрикулярной области(участки ишемии), кровоизлияния в желудочки мозга.

На глазном дне возможны застой сосков зрительных нервов, вены расширены, артерии сужены

5. Ребенок родился недоношенным на сроке беременности 35 нед. Масса и длина тела соответствуют сроку гестации. У мальчика выявлены признаки морфологической незрелости: лануго, мягкость ушных раковин, большие размеры родничков, расхождение швов, крипторхизм. Признаки функциональной незрелости: неспособность поддерживать постоянную температуру тела, ослабление поискового и сосательного рефлексов, обилие срыгивания, бедность движений и эмоциональных реакций, мышечная гипотония. У ребенка – затяжная желтуха, что связано с незрелостью ферментов печени.

Ответ на задачу № 2

1. Ишемически-геморрагическое поражение головного мозга, гипертензионный синдром.

2. Осмотр окулиста, нейросонография, консультация невролога.

3. Привычное невынашивание, в/у гипоксия плода.

4. НСГ – данные за лейкомаляцию в стадии кистозной дегенерации в ПВО, ВЖК I ст., данные за гипоксическое поражение мозга. Окулист – данные за гипертензионный синдром.

5. Ликвор нормальный. Показаний для спинномозговой пункции не было.

Терапия адекватна.

Ответ к задаче №3.

1.Церебральная ишемия II ст.

2.Консультация окулиста. НСГ проведена.

3.Патология беременности, которая привела к гипоксии плода, асфиксия при рождении.

4.Вскармливание грудью матери по требованию; инфузионная терапия с введением физиологических электролитов; пирацетам 50 мг/кг

5. В данном случае - внутричерепная гипертензия.

Ответ к задаче №4.

1.Церебральная ишемия ст. (ПВЛ)

2.Матери 31 год, страдает приобретенным ревматическим пороком сердца (недостаточность митрального клапана) с 15 лет, отягощенный акушерский анамнез - беременность 4-я (2 медицинских аборта, 1 выкидыш), токсикоз II половины и угроза выкидыша на 26-й неделе; мать курит с 18 лет и продолжала курить во время беременности, ребенок родился в гипоксии с оценкой по шкале Апгар 6 баллов.

3. Синдром гипервозбудимости.

4. Судорожный синдром.

5. Задержка неврологического развития, гидроцефалия, высокий риск ДЦП.

Ответ на задачу № 5

1.Диагноз: гипоксически-ишемическое поражение головного мозга, гипертензионно-гидроцефальный синдром. Затяжная желтуха новорожденных. Крипторхизм. Недоношенный новорожденный, срок гестации – 35 нед.

2.Ребенок родился недоношенным на сроке беременности 35 нед. Масса и длина тела соответствуют сроку гестации. У мальчика выявлены признаки морфологической незрелости: лануго, мягкость ушных раковин, большие размеры родничков, расхождение швов, крипторхизм. Признаки функциональной незрелости: неспособность поддерживать постоянную температуру тела, ослабление поискового и сосательного рефлексов, обилие срыгивания, бедность движений и эмоциональных реакций, мышечная гипотония. Транзиторная гипербилирубинемия (физиологическая желтуха) должна пройти к 7-14-му дню жизни. У ребенка – затяжная желтуха, что связано с незрелостью ферментов печени. Изменения со стороны нервной системы – гипотония, гипорефлексия – могут быть объяснимы степенью незрелости. Однако резко положительный симптом Грефе и слабое выбухание большого родничка позволяют предположить гипоксическое поражение ЦНС (крик после отсасывания слизи), гипертензионно-гидроцефальный синдром. Необходима консультация невропатолога и ультразвуковое исследование мозга.

3.Основным моментом в выхаживании ребенка является соблюдение теплового режима. Учитывая массу тела ребенка при рождении – 2120 г, - можно разрешить купание. Температура воздуха в помещении должна быть не менее 24-26º.

4. Нет.

5. Диакарб с аспаркамом.

12. Перечень и стандарты практических умений (ПК-3, ПК-4, ПК-8, ПК-9)**.**

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III – может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез)	III
2	оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, щитовидная железа, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	измерение АД на верхних и нижних конечностях	III
4	антропометрические измерения и их оценка; измерение толщины кожной складки калипером	III
5	термометрия	III
6	расчёт питания	III
7	оценка клинического анализа крови	III
8	оценка биохимического анализа крови (калий, натрий, билирубин, щелочная фосфатаза, общий белок, АЛТ, АСТ, маркёры ЦМВ, токсолазмоза, герпетической инфекции)	III
9	оценка НСГ	III
10	оценка ликвора	III
11	оценка результатов КТ и МРТ головного мозга	III

13. Примерная тематика НИР по теме:

- решение (составление) типовых, ситуационных задач;
- написание клинического представления о новорожденном ребенке в истории развития новорожденного (уч. ф. 097/у);
- санитарно-просветительная работа среди родильниц по уходу и вскармливанию новорожденных детей;
- составление таблиц нормативов лабораторных показателей ликвора у новорожденных детей при различных заболеваниях нервной системы.
- составление тестовых вопросов с эталонами ответов по теме практического занятия.
- составление диагностико-терапевтического алгоритма по перинатальному поражению ЦНС;
- составление таблиц дифференциальной диагностики степеней тяжести перинатальных поражений ЦНС у новорожденных детей

14. Рекомендованная литература по теме занятия

№ п/п	Наименование	Издательство	Год выпуска
1.	Амбулаторная неонатология: формирование здоровья ребенка первого года жизни [Электронный ресурс] : практ. рук. для врачей-педиатров первичного звена здравоохранения, врачей общей практики, семейных врачей / Л. И. Захарова, Д. В. Печкуров, Н. С. Кольцова. – Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/ambulatornaya-neonatologiya-formirovanie-zdorovya-rebenka-pervogo-goda-zhizni-528090/?page=1	М. : Медпрактика-М	2014
2.	Неонатология : учеб. пособие : в 2 т. / Н. П. Шабалов	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
3.	Амбулаторное наблюдение недоношенных детей с ЭНМТ и ОНМТ при рождении [Электронный ресурс] : учеб.-метод. пособие для системы послевуз. проф. образования участковых педиатров / Т. Е. Таранушенко, С. И. Устинова, Н. Г. Киселева [и др.] ; Красноярский медицинский университет. – Режим доступа : http://krasgmu.ru/index.php?page[org]=umkd_addition_lib_edit&umkd_id=1622&addition_id=8253	Красноярск : КрасГМУ	2014
4.	Неонатология [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / ред. Н. Н. Володин. – режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970431597.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
5.	Неонатология [Электронный ресурс] : в 2 т. / ред. Т. Л. Гомелла, М. Д. Каннинг, Ф. Г. Эяль ; пер. с англ. А. Е. Любова ; ред.-пер. Д. Н. Дегтярев. - Т. 1. – Режим доступа : http://ibooks.ru/reading.php?productid=350179	М. : БИНОМ. Лаборатория знаний	2015
6.	Неонатология [Электронный ресурс] : в	М. : БИНОМ.	2015

	2 т. / ред. Т. Л. Гомелла, М. Д. Каннинг, Ф. Г. Эяль ; пер. с англ. А. Е. Любова ; ред.-пер. Д. Н. Дегтярев. - Т. 2. – Режим доступа : http://ibooks.ru/reading.php?productid=350180	Лаборатория знаний	
7.	Здоровый ребенок: 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.ru/sys/files/colibris/55851_7646_zdorovyy_rebenok.pdf	Красноярск : КрасГМУ	2015
8.	Учайкин, В. Ф. Неотложные состояния в педиатрии [Электронный ресурс] : практ. рук. / В. Ф. Учайкин, В. П. Молочный. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427392.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
9.	Анестезиология,реаниматология и интенсивная терапия у детей : учебник / ред. С. М. Степаненко	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
10.	Бадалян, Л. О. Детская неврология : учеб. пособие / Л. О. Бадалян	М. : МЕДпресс-информ	2016
11.	Клинические рекомендации. Неврология и нейрохирургия [Электронный ресурс] / гл. ред. Е. И. Гусев, А. Н. Коновалов. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970433324.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2015
12.	Власюк, В. В. Патология головного мозга у новорожденных и детей раннего возраста [Электронный ресурс] / В. В. Власюк. – Режим доступа: https://www.books-up.ru/read/patologiya-golovnogo-mozga-u-novorozhdennyh-i-detej-rannego-vozrasta-77199/?page=1	М. : Логосфера	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		

Индекс ОД.О.01.1.1.2 **Тема 2.2.4:** Токсико-метаболическая энцефалопатия у новорожденных.

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: проблемно-ориентированные

4. Значение темы. Тотальное нарушение функций мозга встречается у больных с тяжелым течением различных заболеваний.

Билирубиновая энцефалопатия (ядерная желтуха): основным повреждающим фактором является критический уровень непрямого билирубина в крови. Повышение концентрации фракции непрямого билирубина в крови до токсического уровня (170-340 мкмоль/литр в зависимости от предрасполагающих факторов). Предрасполагающими факторами для развития билирубиновой энцефалопатии являются недоношенность, незрелость, гипоальбуминнмия, гипоксия и ишемия, внутричерепные кровоизлияния, ятрогении и инфекционные поражения. Три фазы клинического течения энцефалопатии.

1) Глубокое угнетение с нарастающей гипотонией, апноэ и судорогами.

2) Экстензорная гипертония до опистотонуса, симптом "заходящего солнца" (парез взора вверх), немодулированный крик, гипомимия, гипертермия.

3) Смена мышечной гипертонии гипотонией, прогрессирующая гипотрофия, индуцированные дистонические атаки.

Гипогликемия**:** основным повреждающим фактором является критически низкий уровень глюкозы в крови. Предрасполагающими факторами для развития гипогликемии являются гипоксия и ишемия, асфиксия, недоношенность и незрелость. Варианты клинического течения:

1) Бессимптомное (в основном у недоношенных).

2) Периодическая смена возбуждения и угнетения ЦНС, мышечная гипотония.

3)Судороги, апноэ, нарушения дыхания. Основным диагностическим критерием является снижение уровня глюкозы в крови ниже 2 ммоль/л.

ДЭГ - увеличение скорости кровотока по магистральным артериям. СМЖ - нормальное или умеренно повышенное даление с концентрацией глюкозы ниже 1 ммоль/литр.

Гипокальциемия, гипо или гипермагнеземия, гипо или гипернатриемия: наиболее характерны для недоношенных, незрелых, детей, перенесших внутриутробную гипоксию, асфиксию, чаще от матерей с эндокринной патологией. Характерен полиморфизм неврологических и соматических проявлений.

Критерии диагноза:

Снижение уровня общего кальция ниже 1,75 ммоль/литр или ионизированного кальция ниже 0,75 ммоль/литр.

Снижение уровня магния до 0,62 - 0,72 ммоль/литр Гипермагнеземия при уровне магния 2,47 - 3,29 ммоль/литр (остановка дыхание и кома при уровне 4,9 - 7,0 ммоль/литр).

Гипернатриемия при уровне натрия выше 145 ммоль/литр, гипонатриемия при уровне натрия 135 ммоль/литр и ниже.

Токсико-метаболические нарушения функции нервной системы: развиваются у новорожденного ребенка при приеме матерью опиатов, транквилизаторов, употреблении табака, алкоголя, наркотиков, при применении анестезии и анальгезирующих средств. У новорожденных преобладают признаки абстиненции (синдром возбуждения с возможным развитием судорог), возможно развитие транзиторного синдрома лекарственной депрессии (вплоть до развития комы). Рекомендуется проведение токсикологического скрининга.

Цели обучения:

Обучающийся должен обладать профессиональными компетенциями ПК-3, ПК-4, ПК-8, ПК-9:

Обучающийся должен знать:

Причины (факторы риска) токсико-метаболическая энцефалопатия у новорожденных.

Пренатальные повреждения ЦНС (наследственные нарушения метаболизма, хромосомные болезни, врожденные аномалии развития).

Клинические проявления, пренатальную и постнатальную диагностику, роль определения α-фетопротеи-на, ядерно-магнитного резонанса (ЯМР), компьютерной томографии (КТ), нейросонографии (НСГ) данной патологии.

Дифференциальный диагноз, профилактику, лечение и прогноз пренатальных повреждений ЦНС.

Классификацию токсико-метаболических повреждения ЦНС, клинические проявления в остром и восстановительном периодах.

Основные синдромы восстановительного периода.

Диагностику, дифференциальную диагностику, прогноз и современные методы лечения энцефалопатии.

Неотложная помощь при перинатальных повреждениях ЦНС.

Обучающиеся должны уметь:

Исследовать неврологический статус новорожденного ребенка.

Оценить нервно-рефлекторную деятельность новорожденного ребенка и определить степень зрелости психомоторного развития по оценочным таблицам.

Самостоятельно осуществить туалет новорожденных детей и правильно провести уход за ними при энцефалопатии.

Оценить физическое развитие новорожденных детей.

Правильно интерпретировать данные клинико-лабораторных исследований новорожденного ребенка.

Обследовать новорожденного ребенка по органам и системам.

Диагностировать токсико-метаболическую энцефалопатию у новорожденных детей.

Назначить адекватную терапию детям с энцефалопатией.

Обучающийся должен владеть:

- навыками осмотра новорождённого ребёнка.

5. Место проведения практического занятия: отделение физиологии новорожденных КГБУЗ КККЦОМД; физиологическое отделение новорожденных детей родильного дома №5 г. Красноярска; отделение патологии новорожденных детей КГБУЗ КККЦОМД.

6. Оснащение практического занятия:

- средства по уходу за новорожденными детьми;
- таблицы для оценки нервно-психического и психомоторного развития новорожденных детей (Дубовица, Болларда, Л.Т.Журбы);
- схема клинического обследования новорожденных детей по органам и системам (ориентировочная основа деятельности обучающихся);
- таблица классификации перинатальных поражений нервной системы;
- таблица дифференциальной диагностики степеней тяжести перинатальных поражений ЦНС у новорожденных детей;
- диагностико-терапевтический алгоритм по перинатальному поражению ЦНС;
- таблица стигм дисэмбриогенеза (по Л.Т.Журбе).
- истории развития новорожденных.

7. **Структура содержания темы.**

Хронокарта спрактического занятия

№ п.п.	Этапы семинарского занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	15	Проверка посещаемости и внешнего вида обучающихся
2.	Формулировка темы и цели	15	Преподавателем объявляется тема и ее актуальность, цели занятия
3.	Контроль исходного уровня знаний, умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос, типовые задачи
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов	15	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности, истории развития ново-рожденных)
5.	Самостоятельная работа обучающихся (текущий контроль): а) курация	170	Работа: а) в палатах новорожденных и в палатах «Мать и дитя»;

	новорожденных; б) беседы с родильницами; в) запись результатов обследования детей в истории развития новорожденных; г) разбор курируемых детей.		б) с историями развития новорожденных; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию новорожденного ребенка с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний письменно или устно с оглашением оценки каждого обучающегося за теоретические знания и практические навыки по изученной теме занятия	20	Тесты по теме, ситуационные и нетиповые задачи
7.	Задание на дом (на следующее занятие)	15	Учебно-методические разработки следующего занятия, индивидуальные задания (составить схемы, алгоритмы, таблицы и т.д.)
Всего:		270	

8.Аннотация темы.

Среди заболеваний нервной системы в детском возрасте 50% имеют начало в неонатальном периоде, являются частой причиной инвалидности. В то же время, достаточно часто имеет место гипердиагностика данной патологии. В связи с этим, изучение причинных факторов, особенностей клинической картины и методов диагностики является важным разделом неонатологии. Тотальное нарушение функций мозга встречается у больных с тяжелым течением различных заболеваний. Метаболические энцефалопатии обычно начинаются с нарушения активности (сонливость), затем следуют ажитация, спутанность сознания, делирий или психоз и, наконец, развитие ступора или комы. Необходимо тщательное физикальное обследование на наличие структурных поражений мозга, инфекций ЦНС и наиболее распространенных заболеваний. Затем берут кровь на анализ, назначают глюкозу и налоксон, определяют содержание электролитов в сыворотке, выполняют скрининг токсинов, клинический анализ крови, функциональные исследования почек, печени и щитовидной железы. КТ-сканирование мозга иногда необходимо для исключения объемных новообразований,

исследование СМЖ следует провести для исключения менингита и энцефалита. Наиболее вероятные причины метаболической энцефалопатии с их характерными признаками перечислены ниже.

Билирубиновая энцефалопатия (ядерная желтуха)

Основным повреждающим фактором является критический уровень непрямого билирубина в крови. Предрасполагающими факторами для развития билирубиновой энцефалопатии являются недоношенность, незрелость, гипоальбуминнмия, гипоксия и ишемия, внутричерепные кровоизлияния, ятрогении и инфекционные поражения.

Три фазы клинического течения.

1) Глубокое угнетение с нарастающей гипотонией, апноэ и судорогами.

2) Экстензорная гипертония до опистотонуса, симптом "заходящего солнца" (парез взора вверх), немодулированный крик, гипомимия, гипертермия.

3) Смена мышечной гипертонии гипотонией, прогрессирующая гипотрофия, индуцированные дистонические атаки.

Повышение концентрации фракции непрямого билирубина в крови до токсического уровня (170-340 мкмоль/литр в зависимости от предрасполагающих факторов).

Гипогликемия

Основным повреждающим фактором является критически низкий уровень глюкозы в крови. Предрасполагающими факторами для развития гипогликемии являются гипоксия и ишемия, асфиксия, недоношенность и незрелость.

Варианты клинического течения:

1) Бессимптомное (в основном у недоношенных).

2) Периодическая смена возбуждения и угнетения ЦНС, мышечная гипотония.

3) Судороги, апноэ, нарушения дыхания.

Основным диагностическим критерием является снижение уровня глюкозы в крови ниже 2 ммоль/литр.

ДЭГ - увеличение скорости кровотока по магистральным артериям.

СМЖ - нормальное или умеренно повышенное даление с концентрацией глюкозы ниже 1 ммоль/литр.

Гипонатриемии часто сопутствуют судороги, когда уровень Na+ в сыворотке ниже 120 ммоль/л. Слишком быстрая коррекция сывороточного Na+ или смещение баланса в другую сторону может вызвать центральный понтинный миелинолиз. Высокая гиперосмолярность, связанная с гипернатриемией или гипергликемией, вызывает подергивания мышц, судороги и кому. Гипокалиемия сопровождается выраженной мышечной слабостью и спутанностью сознания; гиперкальциемия — утратой внимания, сонливостью и депрессией. Ацидоз также ведет к ступору или коме; D-лактатацидоз вызывает энцефалопатию у больных с еюноилеальным анастомозом.

Эндокринные нарушения

Состояния спутанности сознания, аффективные расстройства и психозы обычно наблюдаются при болезни Кушинга или у больных, длительно принимавших глюкокортикоиды. Тиреотоксикоз вызывает беспокойство, бессонницу, тремор и делирий, сопровождающийся ажитацией. Синдром заторможенности и депрессии, названный «апатичным тиреотоксикозом», возникает у пожилых больных. Замедленное мышление, депрессия, деменция и кома наблюдаются при гипотирезе или болезни Аддисона. Немотивированную дурашливость и атаксию можно наблюдать при гипотиреозе, иногда с симптомами паранойи и психоза. Гипогликемия вызывает судороги и даже очаговые неврологические нарушения, когда уровень глюкозы падает ниже 1,4-1,7 ммоль/л. Из-за разнообразия клинических проявлений и риска возникновения поражения мозга гипогликемию следует иметь в виду при всех энцефалопатиях неясной этиологии. Необходимо определить содержание сахара и назначить внутривенное введение декстрозы. Преходящая гипогликемия при опухоли островкового аппарата поджелудочной железы может проявляться как приступообразная энцефалопатия.

Смешанные энцефалопатии

Гиперкапническая энцефалопатия. Часто сочетается с головной болью, «порхающим» тремором, судорожными мышечными подергиваниями и, иногда, с отеком соска зрительного нерва.

Печеночная энцефалопатия. Также вызывает «порхающий» тремор, иногда перемежающийся с ригидностью, рефлекс Бабинского и судороги. На ЭЭГ обнаруживаются пароксизмальные трехфазные медленные волны. Стандартная терапевтическая схема включает ограничение приема белков с пищей, антибиотики внутрь, ацидификапию содержимого толстой кишки лактулозой и лечение инфекции. Хроническая или рецидивирующая печеночная энцефалопатия может привести к церебральной дегенерации. Синдром Репе — специфическая форма печеночной энцефалопатии у детей, характеризующаяся отеком головного мозга.

Гипоксически-ишемическая энцефалопатия. Возникает после инсультов, сопровождающихся потерей сознания; обычно наблюдается после сердечно-дыхательной недостаточности или остановки дыхания, или сердечной деятельности, отравления CO, утопления и асфиксии (удушения). Каждое из указанных состояний при его продолжительности может вести к остаточным повреждениям головного мозга. Если сохраняется функция ствола мозга и возвращается самостоятельное дыхание, может наступить полное выздоровление. Неполное выздоровление ведет к возникновению постгипоксических синдромов, в их числе: вегетативная дистония, деменция, паркинсонизм, мозжечковая атаксия, интенционный миоклонус, амнезия Корсакова. Иногда спустя недели после первичного выздоровления от гипоксического инсульта, особенно в случаях отравления CO, возникает поздняя церебральная дегенерация.

Поражение почек. Уремия ведет к апатии, нарушению внимания, раздражительности, прогрессирующих до состояния делирия и ступора.

Обычно возникает миоклонус или судороги. Приступообразная энцефалопатия с эпилептическими припадками, мышечными судорогами и головной болью иногда возникает как осложнение гемодиализа. Деменция после гемодиализа с возникновением дизартрии, миоклонуса, психоза и моторной афазии может быть связана с содержанием в диализате алюминия, поступающего в кровь больного.

Гипертензивная энцефалопатия. Проявляется головной болью, ретинопатией и уремией, может возникать как осложнение при беременности, почечной недостаточности, феохромоцитоме или первичной гипертензии.

Нутрициональная энцефалопатия. Возникает у больных с недостаточностью витамина B_{12}, тиамина, ниацина, никотиновой кислоты или пиридоксина. Сопутствующими симптомами часто являются периферическая невропатия, дисфункция спинного мозга и изменения кожи и слизистых оболочек. Энцефалопатия Вернике характеризуется диплопией, нистагмом и атаксией. Раннее лечение тиамином может предотвратить наступление перманентного амнестического синдрома Корсакова. Энцефалопатия, вызванная дефицитом витамина B_{12}, иногда ошибочно диагностируется как деменция Альцгеймера.

Токсические энцефалопатии.

Встречаются часто. При таких состояниях следует провести скрининг крови и мочи на наличие наркотиков, салицилатов, снотворных, антидепрессантов, фенотиазинов, лития, антиконвульсантов, амфетаминов, алкоголя, мышьяка, свинца, висмута и монооксида углерода (CO).

Прочие.

Заболевания, при которых также может наблюдаться энцефалопатия, включают бактериальный эндокардит, тромботическую тромбоцитопеническую пурпуру, множественную жировую эмболию, брюшной тиф, СПИД, множественные интрацеребральные метастазы, печеночную порфирию, сосудистые заболевания, ДБСТ и гиперпролиферативные гематологические расстройства.

9. Вопросы по теме занятия (ПК-1, ПК-2, ПК-8, ПК-9):

- перинатальные причинные факторы развития перинатальных поражений ЦНС;
- понятие о транзиторной неврологической дисфункции у новорожденных;
- классификация перинатальных поражений нервной системы у новорожденных;
- патологические неврологические симптомы;
- токсико-метаболическая энцефалопатия у новорожденных.;
- дополнительные методы диагностики;
- лечение в остром периоде;
- лечение в восстановительном периоде.

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-3, ПК-4, ПК-8, ПК-9)

Укажите один правильный ответ

1. УРОВЕНЬ НЕПРЯМОГО БИЛИРУБИНА, УГРОЖАЮЩИЙ ДЛЯ ПОРАЖЕНИЯ МОЗГА У ДОНОШЕННОГО РЕБЕНКА

1) 200 мкмоль/л
2) 250 мкмоль/л
3) 300 мкмоль/л
4) 360 мкмоль/л
5) Более 68 мкмоль/л в вене пуповины

2. УРОВЕНЬ НЕПРЯМОГО БИЛИРУБИНА, УГРОЖАЮЩИЙ ДЛЯ ПОРАЖЕНИЯ МОЗГА У НЕДОНОШЕННОГО РЕБЕНКА

1) 180-220 мкмоль/л
2) 250 мкмоль/л
3) 300 мкмоль/л
4) 360 мкмоль/л
5) Более 68 мкмоль/л в вене пуповины

3. УРОВЕНЬ ГЛЮКОЗЫ КРОВИ ДЛЯ ПОРАЖЕНИЯ МОЗГА ЯВЛЯЕТСЯ

1) 3,6 ммоль/л
2) 4,2 ммоль/л
3) менее 2,0 ммоль/л
4) 1,1 ммоль/л
5) 2,6 ммоль/л

4. ПРИ ИССЛЕДОВАНИИ СПИННОМОЗГОВОЙ ЖИДКОСТИ У НОВОРОЖДЕННЫХ С МЕТАБОЛИЧЕСКОЙ ЭНЦЕФАЛОПАТИЕЙ НЕ ВЫЯВЛЯЕТСЯ

1) повышение уровня сахара
2) присутствие макрофагов
3) снижение уровня белка
4) появление эритроцитов
5) повышение уровня белка

5. ДЛЯ ПЕРИНАТАЛЬНОГО ГИПОКСИЧЕСКОГО ПОРАЖЕНИЯ ЦНС ХАРАКТЕРНЫМИ МОРФОЛОГИЧЕСКИМИ НАРУШЕНИЯМИ ЯВЛЯЮТСЯ

1) локальные участки отека и венозного стаза в паренхиме головного мозга (в основном в перивентрикулярных областях белого вещества);
2) отек мозга (фокальный или мультифокальный);
3) отдельные диапедезные субарахноидальные кровоизлияния;
4) изолированные перивентрикулярные лейкомаляции;
5) транзиторные нарушения гемо-ликвородинамики без четких морфологических проявлений

6. ПЕРИНАТАЛЬНОЕ ГИПОКСИЧЕСКИ-ИШЕМИЧЕСКОЕ ПОРАЖЕНИЕ ЦНС II СТЕПЕНИ МОРФОЛОГИЧЕСКИ ПРОЯВЛЯЕТСЯ

1) фокальным отеком мозга

2) фокальной ишемией мозга

3) избирательным поражением базальных ганглиев и талямуса

4) диффузным нейрональным некрозом

5) кортикальными и субкортикальными мелкоочаговыми некрозами

7.МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ НАРУШЕНИЯ МЕТАБОЛИЧЕСКОЙ ЭНЦЕФАЛОПАТИИ МОГУТ ПРОЯВЛЯТЬСЯ В

1) мультифокальном отеке головного мозга

2) остром набухании головного мозга

3) множественных перивентрикулярных лейкомаляциях

4) распространенных кортикальных и субкортикальных некрозах

5) диффузном нейрональном некрозе

8. К ГИПОКСИЧЕСКИ-ГЕМОРРАГИЧЕСКИМ ПОРАЖЕНИЯМ ЦНС ОТНОСЯТСЯ

1) билирубиновая энцефалопатия (ядерная желтуха)

2) нарушения деятельности ЦНС при гипогликемии и дисэлектролитемии;

3) внутрижелудочковые кровоизлияния (преимущественно у недоношенных)

4) первичные субарахноидальные кровоизлияния

5) эпидуральные и субдуральные кровоизлияния

9. ВНУТРИЖЕЛУДОЧКОВЫЕ КРОВОИЗЛИЯНИЯ II СТЕПЕНИ ОТЛИЧАЮТСЯ ОТ ТАКОВЫХ III СТЕПЕНИ ОТСУТСТВИЕМ

1) апноэ и вегетативно-висцеральных расстройств

2) синдрома глубокого угнетения

3) очаговых неврологических симптомов

4) острой гидроцефалии

5) комы

10. МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ НАРУШЕНИЯ ПРИ ВНУТРИЖЕЛУДОЧКОВЫХ КРОВОИЗЛИЯНИЯХ II СТЕПЕНИ ЗАКЛЮЧАЮТСЯ В

1) субэпендимальных кровоизлияниях без распространения в желудочки головного мозга

2) субэпендимальных кровоизлияниях в желудочки мозга без вентрикуломегалии (у недоношенных)

3) кровотечения из сосудистых сплетений (у доношенных)

4) массивном внутрижелудочковом кровоизлиянии с распространением на перивентрикулярное белое вещество головного мозга с вентрикуломегалией

5) распространении крови по всей системе желудочков, субарахноидальному пространству головного и спинного мозга

6) быстро прогрессирующей окклюзионной вентрикуломегалии

Эталоны ответов

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
4	**1**	**3**	**2**	**2**	**2**	**2**	**3**	**5**	**1**

11. Ситуационные задачи по теме (ПК-3, ПК-4, ПК-8, ПК-9)

Задача № 1

Осмотрен мальчик в возрасте 16 дней от «пожилой» первородящей матери, лечившейся по поводу бесплодия в течение 3 лет. Роды произошли на 35-й неделе беременности, масса тела 2120 г, длина 44 см. Крик - после отсасывания слизи из верхних дыхательных путей, тактильной стимуляции кожи, увлажненного кислорода через маску. Кормится из соски сцеженным молоком, мать считает, что ребенок «ленивый сосун». Максимальная убыль массы тела – 8 % на 3-й день жизни. Восстановилась масса тела на 14-й день.

Во время осмотра ребенок легко охлаждается. Крик слабый, поисковый рефлекс ослаблен, сосет медленно. После кормления из бутылочки через соску обильно срыгивает. Кожа лица и туловища желтушная. На спине и плечах пушковые волосы. Ушные раковины мягкие. Пупочная ранка под кровянистой корочкой, без воспалительной реакции. Пупочные сосуды не пальпируются. Внутренние органы без особенностей. Яички не опущены в мошонку. Резко положительный симптом Грефе. Мышечная гипотония. Физиологические рефлексы вызываются, быстро истощаются. Большой родничок (2,5х3,5 см) слегка выбухает, расхождение сагиттального и венечного швов на 3 мм, малый родничок (0,5х0,5 см) – на уровне костных краев.

Задания к задаче №1.

1. Ваш диагноз?
2. Перечислите факторы перинатального риска.
3. Показано ли ребенку сонографическое исследования мозга?
4. Могут ли быть неврологические проявления результатом поражения билирубином.?
5. Оцените признаки функциональной и морфологической зрелости новорожденного.

Задача № 2

Ребенок доставлен в стационар в возрасте 7 дней с жалобами на беспокойство, неспокойный и короткий сон, срыгивания. При осмотре в приемном покое отмечается - беспокойство, запрокидывание головки, расхождение костей черепа по швам**,** гипертонус в руках и ногах, высокие сухожильные рефлексы, симптом Грефе, температура нормальная. Из анамнеза - ребенок от 5 беременности, 1-х срочных родов, масса при рождении – 3050,0, предыдущие беременности - самопроизвольные выкидыши на разных сроках беременности. Роды путем операции кесарева сечения в связи с нарастанием признаков гипоксии плода. Тяжесть состояния при рождении обусловлена повышением нервно-рефлекторной возбудимости, в первые сутки жизни сахар крови упорно определялся на уровне 1,8 – 2,0 ммоль/л. К груди приложен на 4 сутки по настоянию матери .

При дополнительном обследовании выявлено: при осмотре окулистом - застой сосков зрительных нервов, вены расширены, артерии сужены; данные нейросонографии - отмечается деформация сосудистых сплетений желудочков, перивентрикулярный отек, единичные псевдокисты в области головок хвостатых ядер. Ребенку на 2 сутки пребывания в стационаре была

сделана спинномозговая пункция: спинномозговая жидкость вытекала под давлением, ксантохромная, белок - 0,75 г/л, глюкоза - 1,94 ммоль/л, цитоз - 10/3 лимфоцитарный. Ребенку назначено следующее, лечение – пирацетам в/в, кавинтон, диакарб, оротат калия, фенобарбитал.

Задания к задаче №2.

1. Ваш предварительный диагноз.
2. Возможно ли метаболическое поражение мозга?
3. Перечислите факторы риска в развитии заболевания.
4. Дайте оценку полученных результатов обследования.
5. Оцените анализ ликвора и целесообразность проведения люмбальной пункции. Прокомментируйте назначенное лечение.

Задача № 3

Ребенок И., 6 дней, поступил в отделение патологии новорожденных.

Из анамнеза известно, что ребенок от женщины 25 лет, от первой беременности, протекавшей с токсикозом в первом триместре, анемией (Hb 98 г/л) во втором триместре (по поводу чего получала препараты железа). В 28 недель была угроза прерывания, лечилась стационарно. Роды в срок, слабость родовой деятельности, начавшаяся гипоксия плода, стимуляция окситоцином, 1-й период родов 8 часов, 2-й - 25 минут, безводный промежуток - 10 часов 20 минут, воды мекониальные. Масса тела при рождении 3300 г, длина тела 51 см. Оценка по шкале Апгар 6/8 баллов. Закричал после отсасывания слизи. После рождения состояние средней тяжести за счет неврологической симптоматики: беспокойство, тремор рук, подбородка. Со стороны внутренних органов патологии не определялось. На 4-е сутки состояние ухудшилось по неврологическому статусу, и ребенок переведен в стационар.

При поступлении состояние тяжелое, кожные покровы с сероватым оттенком, акроцианоз, мраморность. Пупочная ранка сухая. Гиперестезия. Зев бледный. В легких дыхание пуэрильное. Тоны сердца ритмичные, Ps 152 в 1 минуту. Живот мягкий, печень выступает из-под реберного края на 1,5 см, селезенка не пальпируется. Стул желтый с непереваренными комочками. В неврологическом статусе - крик монотонный, большой родничок 2,0х2,0 см, выбухает, открыт сагиттальный шов. Симптом Грефе, непостоянное сходящееся косоглазие. Безусловные рефлексы новорожденного снижены, мышечный тонус с тенденцией к гипотонии, сухожильные рефлексы S=D, средней силы. При нагрузке появляется тремор рук. Судорог при осмотре не было.

Общий анализ крови: НЬ - 192 г/л, Эр – 5,8х1012/л, Ц.п. - 0,98, Лейк – 12,5х109/л, п/я - 10%, с - 56%, э - 1%, б - 1%, л - 29%, м - 3%, СОЭ – 6 мм/час. Биохимический анализ крови: общий белок - 62,0 г/л, билирубин: непрямой - 51 мкмоль/л, прямой - нет, мочевина - 3,3 ммоль/л, калий 6,0 ммоль/л, натрий - 136 ммоль/л, общий кальций - 1,6 ммоль/л, фосфор 2,32 ммоль/л. Нейросонограмма в возрасте 8 дней: сглажен рисунок извилин и борозд. Фронтальные рога расширены до 6 мм. Глубина боковых желудочков на уровне тел S=D=7 мм (норма - 5 мм). Локальные эхогенные включения в

подкорковых ганглиях. Киста сосудистого сплетения справа - 3 мм. Умеренно повышена эхогенность перивентрикулярных областей.

Задание к задаче № 3

1. Ваш предварительный диагноз?

2. Какое дополнительное обследование следует провести для уточнения диагноза?

3. Какие факторы способствовали развитию данной патологии у новорожденного? Возможно ли поражение мозга из-за электролитных нарушений и каких?

4. Назначьте лечение.

5. Назовите основные причины неонатальных судорог.

Задача № 4

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

Из анамнеза: матери 31 год, страдает приобретенным ревматическим пороком сердца (недостаточность митрального клапана) с 15 лет. Беременность 4-я (2 медицинских аборта, 1 выкидыш), протекавшая с токсикозом II половины и угрозой выкидыша на 26-й неделе. Мать курит с 18 лет и продолжала курить во время беременности. Роды в срок, быстрые, ребенок родился в гипоксии. Оценка по шкале В. Апгар 6 баллов. Масса тела новорожденного 2560 г, длина 49 см. Плацента уменьшена в размерах, с очагами кальциноза. Максимальная убыль массы тела 12%. Желтуха с 3-го дня жизни, максимальные цифры билирубина 280 мкмоль/л.

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

Задания к задаче №4.

1) Ваш диагноз

2) Перечислите этиологические факторы заболевания. Возможно ли влияние билирубина?

3) Какие синдромы можно выделить в клинике данного заболевания?

4) Назовите ранние осложнения данного заболевания.

5) Какие осложнения могут возникнуть в последующем?

Задача № 5

Ребенку 4 сутки жизни.

Данные анамнеза: Мальчик от первой беременности, протекавшей с гестозом второй половины средней степени тяжести. Роды при сроке беременности 35 недель, родился с обвитием пуповины вокруг шеи 1 раз. Оценка по шкале Апгар на 1-ой минуте 6 баллов, на 5-ой - 7 баллов. Масса при рождении 2600 граммов, длина 46 см. При рождении состояние

расценено средней тяжести за счет признаков морфофункциональной незрелости и синдрома повышенной нервно-рефлекторной возбудимости. На третьи сутки появилось желтушное окрашивание кожных покровов, которое прогрессивно нарастало.

Данные объективного осмотра: Состояние ребенка на 5-е сутки - тяжелое. На осмотр реагирует вяло. Плохо сосет из соски, периодически срыгивает. Кожные покровы ярко желтые, почти апельсинового цвета, окрашены стопы и ладони. ЧДД 38 в 1 минуту. В легких дыхание умеренно ослабленное, без экссудации. ЧСС 120 в 1 минуту. Тоны сердца стали приглушенными, появился систолический шум. Живот мягкий. Печень выступает из-под реберного края на 1,5 см по средне-ключичной линии, селезенка не увеличена. Стул кашицеобразный, желтого цвета, без патологических примесей. Моча обычного цвета.

Дополнительно к анамнезу: медицинская сестра отмечает, что у ребенка перед утренним кормлением был приступ цианоза, (за счет остановки дыхания), из которого он вышел самостоятельно.

Данные дополнительных обследований: Общий анализ крови: Эритроциты 6,0х10^{12}/л, Hb 220г/л, тромбоциты 240,0х10^{9}/л, L - 12,6х10^{9}/л, э - 3, п - 1, с - 45, л - 45, м - 6. СОЭ 3 мм/час. Биохимический анализ крови: Общий белок - 55г/л, «С реактивный белок» - «-». Билирубин крови на шестые сутки 479 мкмоль/л, прямая фракция отрицательна. Кровь матери: А(II), Rh-положительная. Кровь ребенка: 0(I), Rh-отрицательная.

Задания к задаче №5.

1. Поставьте диагноз.
2. С какими заболеваниями необходимо провести дифференциальный диагноз.
3. Какие данные дополнительных исследований нужны для подтверждения диагноза? Составьте план обследования ребенка.
4. Тактика ведения ребенка.
5. Возможные осложнения ОЗПК
6. Эталоны ответов к задачам.

Ответ на задачу № 1

Диагноз: Основное заболевание: Церебральная ишемия II ст. (Не исключается ВЖК), гипертензионно-гидроцефальный синдром. Сопутствующее заболевание: Неонатальная желтуха недоношенного новорожденного. Фон: Недоношенный новорожденный, срок гестации – 35 нед. Крипторхизм.

Возраст матери, предыдущее лечение по поводу бесплодия, Желтуха недоношенного.

Необходима консультация невропатолога и ультразвуковое исследование мозга. Возможны изменения в перивентрикулярной области(участки ишемии), кровоизлияния в желудочки мозга.

Да, могут. Необходимо определение уровня билирубина.

Ребенок родился недоношенным на сроке беременности 35 нед. Масса и длина тела соответствуют сроку гестации. У мальчика выявлены признаки морфологической незрелости: лануго, мягкость ушных раковин, большие размеры родничков, расхождение швов, крипторхизм. Признаки функциональной незрелости: неспособность поддерживать постоянную температуру тела, ослабление поискового и сосательного рефлексов, обилие срыгивания, бедность движений и эмоциональных реакций, мышечная гипотония. У ребенка – затяжная желтуха, что связано с незрелостью ферментов печени.

Ответ на задачу № 2

1. Ишемически-геморрагическое поражение головного мозга, гипертензионный синдром.

2. Вероятность высокая, т.к. гипогликемия развилась на фоне гипоксического поражения мозга

3. Привычное невынашивание, в/у гипоксия плода.

4. НСГ – данные за лейкомаляцию в стадии кистозной дегенерации в ПВО, ВЖК I ст., данные за гипоксическое поражение мозга. Окулист – данные за гипертензионный синдром.

5. Ликвор нормальный. Показаний для спинномозговой пункции не было. Терапия адекватна.

Ответ к задаче №3.

1. Церебральная ишемия II ст.

2. Консультация окулиста. НСГ проведена.

3. Патология беременности, которая привела к гипоксии плода, асфиксия при рождении. Имеет значение и гипокальциемия.

4. Вскармливание грудью матери по требованию; инфузионная терапия с введением физиологических электролитов; пирацетам 50 мг/кг

5. В данном случае - внутричерепная гипертензия.

Ответ к задаче №4.

1. Церебральная ишемия ст. (ПВЛ)

2. Матери 31 год, страдает приобретенным ревматическим пороком сердца (недостаточность митрального клапана) с 15 лет, отягощенный акушерский анамнез - беременность 4-я (2 медицинских аборта, 1 выкидыш), токсикоз II половины и угроза выкидыша на 26-й неделе; мать курит с 18 лет и продолжала курить во время беременности, ребенок родился в гипоксии с оценкой по шкале Апгар 6 баллов. Кроме того, выявлялся токсический уровень билирубина.

3. Синдром гипервозбудимости.

4. Судорожный синдром.

5. Задержка неврологического развития, гидроцефалия, высокий риск ДЦП.

Ответы на задачу №5.

1. Неонатальная желтуха, неуточненная. Билирубиновая энцефалопатия.

2. Гемолитические желтухи, конъюгационные желтухи

3. Проба Кумбса прямая и непрямая, ИФА на врожденные инфекции, УЗИ желчевыводящих путей,

4. Операция заменного переливания крови, фототерапия в постоянном режиме с проведением инфузионной терапии

5. Острая сердечная недостаточность, геморрагический синдром у новорожденных. развитие некротизирующего энтероколита.

12. Перечень и стандарты практических умений (ПК-3, ПК-4, ПК-8, ПК-9)**.**

№ п/п	**Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности**	**Стандарт выполнения**
1	курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез)	III
2	оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, щитовидная железа, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	измерение АД на верхних и нижних конечностях	III
4	антропометрические измерения и их оценка; измерение толщины кожной складки калипером	III
5	термометрия	III
6	расчёт питания	III
7	оценка клинического анализа крови	III
8	оценка биохимического анализа крови (калий, натрий, билирубин, щелочная фосфатаза, общий белок, АЛТ, АСТ, маркёры ЦМВ, токсолазмоза, герпетической инфекции)	III
9	оценка НСГ	III
10	оценка ликвора	III
11	оценка результатов КТ и МРТ головного мозга	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

- решение (составление) типовых, ситуационных задач;

- написание клинического представления о новорожденном ребенке в истории развития новорожденного (уч. ф. 097/у);

- санитарно-просветительная работа среди родильниц по уходу и вскармливанию новорожденных детей;

- составление таблиц нормативов лабораторных показателей ликвора у новорожденных детей при различных заболеваниях нервной системы.

- составление тестовых вопросов с эталонами ответов по теме практического занятия.

- составление диагностико-терапевтического алгоритма по перинатальному поражению ЦНС;

- составление таблиц дифференциальной диагностики степеней тяжести перинатальных поражений ЦНС у новорожденных детей

14. Рекомендованная литература по теме занятия

№ п/п	Наименование	Издательство	Год выпуска
1.	Амбулаторная неонатология: формирование здоровья ребенка первого года жизни [Электронный ресурс] : практ. рук. для врачей-педиатров первичного звена здравоохранения, врачей общей практики, семейных врачей / Л. И. Захарова, Д. В. Печкуров, Н. С. Кольцова. – Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/ambulatornaya-neonatologiya-formirovanie-zdorovya-rebenka-pervogo-goda-zhizni-528090/?page=1	М. : Медпрактика-М	2014
2.	Неонатология : учеб. пособие : в 2 т. / Н. П. Шабалов	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
3.	Амбулаторное наблюдение недоношенных детей с ЭНМТ и ОНМТ при рождении [Электронный ресурс] : учеб.-метод. пособие для системы послевуз. проф. образования участковых педиатров / Т. Е. Таранушенко, С. И. Устинова, Н. Г. Киселева [и др.] ; Красноярский медицинский университет. – Режим доступа : http://krasgmu.ru/index.php?page[org]=umkd_addition_lib_edit&umkd_id=1622&addition_id=8253	Красноярск : КрасГМУ	2014
4.	Неонатология [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / ред. Н. Н. Володин. – режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970431597.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
5.	Неонатология [Электронный ресурс] : в 2 т. / ред. Т. Л. Гомелла, М. Д. Каннинг, Ф. Г. Эяль ; пер. с англ. А. Е. Любова ; ред.-пер. Д. Н. Дегтярев. - Т.	М. : БИНОМ. Лаборатория знаний	2015

	1. – Режим доступа : http://ibooks.ru/reading.php?productid=350179		
6.	Неонатология [Электронный ресурс] : в 2 т. / ред. Т. Л. Гомелла, М. Д. Каннинг, Ф. Г. Эяль ; пер. с англ. А. Е. Любова ; ред.-пер. Д. Н. Дегтярев. - Т. 2. – Режим доступа : http://ibooks.ru/reading.php?productid=350180	М. : БИНОМ. Лаборатория знаний	2015
7.	Здоровый ребенок: 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.ru/sys/files/colibris/55851_7646_zdorovyy_rebenok.pdf	Красноярск : КрасГМУ	2015
8.	Учайкин, В. Ф. Неотложные состояния в педиатрии [Электронный ресурс] : практ. рук. / В. Ф. Учайкин, В. П. Молочный. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427392.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
9.	Анестезиология,реаниматология и интенсивная терапия у детей : учебник / ред. С. М. Степаненко	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
10.	Бадалян, Л. О. Детская неврология : учеб. пособие / Л. О. Бадалян	М. : МЕДпресс-информ	2016
11.	Клинические рекомендации. Неврология и нейрохирургия [Электронный ресурс] / гл. ред. Е. И. Гусев, А. Н. Коновалов. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970433324.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2015
12.	Власюк, В. В. Патология головного мозга у новорожденных и детей раннего возраста [Электронный ресурс] / В. В. Власюк. – Режим доступа: https://www.books-up.ru/read/patologiya-golovnogo-mozga-u-novorozhdennyh-i-detej-rannego-	М. : Логосфера	2014

	vozrasta-77199/?page=1		
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.01.1.1.3 **Тема 3.1.1:** «Физиология и патология недоношенного новорожденного». Занятие 1 «Понятие о недоношенности (гестационный возраст) и зрелости»

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный.

4. Значение темы: В последние десятилетия в нашей стране наблюдаются стремительные изменения в работе неонатологической службы. Повсеместная организация отделений реанимации и интенсивной терапии новорожденных, широкое внедрение ИВЛ, привлечение в неонатологию специалистов-реаниматологов, освоение множества новых методик, связанных с выхаживанием глубоко недоношенных детей, - все это позволило врачам не только в какой-то мере снизить неонатальную смертность, но и руководствоваться в своей работе новыми, принятыми во всем мире критериями живорождения,на которые наша страна перешла с 1 января 2012 года и выхаживать детей с экстремально низкой массой тела при рождении

Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать ПК-5, ПК-6
- учебная:

обучающийся должен знать: периоды внутриутробного развития плода, критические периоды развития плода, факторы перинатального риска, основные показатели, характеризующие перинатальный период, критерии недоношенности; причины и эпидемиологию невынашивания беременности; этапность оказания медицинской помощи недоношенным новорожденным; основные принципы выхаживания недоношенных в роддоме и на втором этапе; методы расчета питания недоношенным детям, методику и технику кормления; особенности вскармливания

обучающийся должен уметь: проводить основные методы клинического обследования новорожденного (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация), оценить физическое развитие новорожденных детей, исследовать неврологический статус новорожденного ребенка, оценить нервно-рефлекторную деятельность новорожденного ребенка, определить степень зрелости психомоторного развития по оценочным таблицам, правильно интерпретировать данные клинико-лабораторных исследований новорожденного ребенка, прогнозировать развитие патологии по оценке факторов перинатального риска, составить план диагностических мероприятий. Организовать вскармливание недоношенного новорожденного; назначить выхаживание и лечение недоношенному новорожденному; сформулировать диагноз в соответствии с современной классификацией

обучающийся должен владеть: основными методами клинического обследования новорожденного, оформлением соответствующей документации (история развития новорожденного, обменная карта, выписка из истории развития новорожденного при направлении в стационар), принципами этики и деонтологии.

5. Место проведения практического занятия: учебная комната 1111,

отделение новорожденных и недоношенных детей, отделения патологии новорожденных и недоношенных детей (II этап) №1, №2 КГБУЗ «КККЦОМД».

6. Оснащение занятия: таблицы для оценки физического развития, нервно-психического и психомоторного развития новорожденных детей (Дубовица, Баллард, Фентона), схема клинического обследования новорожденных детей по органам и системам, истории развития новорожденных, медицинская карта стационарного больного

7. Структура содержания темы.

Хронокарта семинарского занятия

№ п/п	Этапы семинарского занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	10	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	130	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	15	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для

			внеаудиторной работы по теме
Всего:		180	

8. Аннотация

По определению Всемирной Организацией Здравоохранения (ВОЗ), преждевременными считаются роды, произошедшие на сроке от 22 до 37 недели беременности (от 154 до менее 259 дней). В Российской Федерации, в соответствии с приказом № 1687н от 27 декабря 2011 года (с поправкой приказ № 7 от 16.01.2013 г.), критериями живорождения являются: срок беременности 22 недели и более; масса тела ребенка при рождении 500 грамм и более (или менее 500 грамм при многоплодных родах); длина тела ребенка при рождении 25 см и более (в случае, если масса тела ребенка при рождении неизвестна); срок беременности менее 22 недель или масса тела ребенка при рождении менее 500 грамм, или в случае, если масса тела при рождении неизвестна, длина тела ребенка менее 25 см – при продолжительности жизни более 168 часов после рождения (7 суток).

Независимо от гестационного возраста на основании результата первого взвешивания выделяют следующие категории детей:

Ребенок с низкой массой тела при рождении – ребенок любого срока гестации, имеющий при рождении массу тела менее 2500 г.

Ребенок с очень низкой массой тела при рождении – ребенок любого срока гестации, имеющий при рождении массу тела менее 1500 г.

Ребенок с экстремально низкой массой тела при рождении – ребенок любого срока гестации, имеющий при рождении массу тела менее 1000 г.

Недоношенность представляет собой одну из важнейших проблем здравоохранения во всем мире, являясь одной из основных причин заболеваемости и смертности новорожденных. Масса тела при рождении прямо пропорциональна выживаемости детей: для новорожденных детей с массой тела менее 1000 г показатели летальности составляют 26 на 1000, в то время как с массой тела от 1000 до 1500 г – 8 случаев на 1000 живорожденных детей (K. A. Simonsen et al., 2014). Выживаемость недоношенных новорожденных определяет ряд факторов: гестационный возраст, масса тела при рождении, пол, характер предлежания, способ родоразрешения, характер родовой деятельности, наличие преждевременной отслойки плаценты, тяжесть внутриутробного инфицирования плода, многоплодная беременность. Частота преждевременных родов не имеет устойчивой тенденции к снижению и составляет в развитых странах мира от 5 до 9%, в самых бедных странах – около 12%. В 2016 году, по данным Министерства Здравоохранения, в различных регионах Российской Федерации, частота преждевременных родов, в среднем составила, 13,4%, в Красноярском крае – 26% (из них 152 ребенка родились с экстремально низкой массой тела (ЭНМТ) – менее 1000 г).

Несмотря на то, что в течение последних лет частота рождения недоношенных детей остается стабильным, отмечается улучшение прогноза за счет развития неонатальной медицины

МКБ10

P07.0 Экстремально низкая масса тела при рождении (масса тела при рождении 999г или менее)

P07.1 Другие случаи низкой массы тела при рождении (масса тела при рождении 1000-2499г)

P07.2 Крайняя незрелость(Extreme immaturity) Срок гестации менее 28 полных недель(196 полных дней)

P07.3 Другие случаи недоношенности. Срок гестации более 28, но менее 37 полных недель (более 196, но менее 259 полных дней).

В случаях, когда известны и масса тела и срок гестации, приоритет в оценке отдается показателю массы тела.

В определениях многих терминов, касающихся неонатологии, используют понятие о гестационном возрасте.

Под термином «гестационный возраст» понимают продолжительность срока беременности, которую высчитывают от первого дня последней нормальной менструации и выражают в полных днях или полных неделях. При отсутствии данных о последней менструации оценку гестационного срока базируют на доступных клинических исследованиях.

Для ясности вычисления рекомендуют подсчитывать как недели, так и дни, прошедшие от первого дня последней менструации (пример: гестационный возраст 31 нед и 4 дня соответствует 31 полной неделе).

Недоношенным считают ребёнка, родившегося до окончания 37-й недели беременности. 70-80% недоношенных детей имеют массу тела менее 2500 г и длину тела менее 45 см, 20-30% — массу и рост, характерные для доношенных новорождённых. Независимо от массы тела недоношенные дети обычно морфофункционально незрелы.

После рождения каждого ребенка при осмотре определяется его зрелость. Зрелость новорожденного − это готовность органов и систем родившегося плода к новому для него внеутробному существованию. Устанавливается функциональная зрелость при сопоставлении целого комплекса внешних признаков, в состав которых входят:

- двигательная активность;
- тонус сгибателей;
- выраженность врожденных безусловных рефлексов;
- интенсивность сосания;
- выраженность крика;
- степень терморегуляции.

Новорожденный считается функционально зрелым, когда его функциональные системы удовлетворительно поддерживают жизнедеятельность организма во внеутробной среде. В таком случае признаки функциональной зрелости имеют следующий вид:

- достаточная спонтанная двигательная активность (периодические

движения конечностей, активная реакция на сильный звук, яркий свет, голод);

- физиологический гипертонус сгибателей;
- выраженные врожденные безусловные рефлексы;
- активное сосание;
- громкий крик;
- достаточная терморегуляция (удержание постоянной температуры тела при адекватной температуре окружающей среды).

К внешним признакам недоношенности относиться:

- кожа морщинистая − темно-красного цвета;
- почти полное отсутствие подкожной основы;
- мягкие ушные раковины;
- обильные пушковые волосы, особенно на лице, конечностях, спине;
- низкое расположение пупка;
- недоразвитие половых органов − у девочек малые половые губы не
- прикрыты большими половыми губами, у мальчиков − яички не опущены в мошонку;
- незаращение черепных швов, открытые малый и боковые роднички.

Для недоношеного ребенка характерная диспропорция отдельных частей тела − относительно большие голова и туловище, короткая шея и ноги, низкое размещение пупка. Мозговой череп преобладает над лицевым. Роднички (передний, задний, нередко) открытые, черепные швы расходятся. Кости черепа мягкие, податливые, надвигаются друг на друга. Ушные раковины недоразвиты, мягки. Хрящи носа также недоразвиты.

Подкожного слоя нет. Кожа тонка, сморщенная, ярко- или темно-красного цвета, иногда глянцевая, блестящая; на лбу, щеках, плечах, спине, бедрах покрытая пушком (лануго). Поскольку кожа тонкая, видно сетку подкожных вен, а сквозь брюшную стенку можно увидеть движение кишечника. Ногти на пальцах конечностей развитые слабо, не выходят за край ногтевого ложе.

У девочек в связи с недостаточным развитием больших половых губ зияет половая щель, хорошо видно клитор, у мальчиков мошонка ярко-красного цвета, пустая, потому что яички содержатся в паховом канале или даже в брюшной полости.

Ребенок сонлив, вял, слабо кричит. Движения нескоординированы, хаотические. Мышечный тонус снижен. Физиологические рефлексы ослаблены. У глубоконедоношенных детей могут отсутствовать глотательный и сосательный рефлексы.

Кроме внешних признаков, для недоношенных детей характерной является функциональная незрелость центральной нервной системы, терморегуляции, органов дыхания, пищеварения, кровообращения, кроветворения, иммунной системы. В этой связи период новорожденности или период адаптации у преждевременно рожденных детей длится до 6−8 недель.

Недостаточное развитие у недоношенных детей коры большого мозга,

недостаточная дифференциация корковых центров, преобладание подкорковых структур способствуют быстрому истощению нервных процессов, замедленному формированию условно рефлекторных реакций, несовершенства регуляторных функций. С этим тесно связана высокая тепловая лабильность.

Незаконченность развития центральной нервной системы отражается на функции органов дыхания. Типичные особенности дыхания недоношенных детей таковы: поверхностный характер, паузы разной длительности. Количество дыхательных движений составляет 40−90 в минуту. Во время крика, кормления, в состоянии беспокойства может наблюдаться остановка дыхания, иногда развивается приступ вторичной асфиксии.

В отличие от дыхательной, сердечно-сосудистая начинает функционировать на ранней стадии внутриутробного развития плода, и потому на момент рождения у недоношенных детей она более зрелая, хотя и имеет некоторые черты функциональной недостаточности. Отмечаются, повышена проницаемость, ломкость кровеносных сосудов.

Пищеварительная система также отличается функциональной незрелостью. Сосательный и глотательный рефлексы, особенно часто у глубоконедоношенных детей, слабо выраженные или и вообще отсутствуют. Слизистая оболочка ротовой полости сухая. Слабо развитые мышцы входной части и стенок желудка, потому часто наблюдаются аэрофагия, срыгивания, вздутие, замедленная эвакуация содержимого (130−140 уд). Объем желудка малый, в первое время 2−5 мл, на 10-й день − от 30 до 60 мл. Кислотность желудочного сока низкая, сила ферментов слабая. Тонус кишечника снижен и этим предопределяется склонность к метеоризму. Проницаемость стенки кишок повышена, потому микроорганизмы, токсичные вещества легко проникают в кровь.

Подтверждение гестационного возраста у новорожденных основывается на исследовании физических и неврологических характеристиках. Шкала Ballard Dubowitz является основополагающей у недоношенных детей (см. приложение). Физический осмотр и оценку следует проводить сразу после стабилизации состояния и до того, как произойдет физиологическая потеря веса в первый день. Переоценка неврологических критериев должна проводиться через 18-24 часа после рождения.

9. Вопросы по теме занятия (ПК-5, ПК-6)

1. периоды внутриутробного развития плода
2. критические периоды развития плода
3. факторы перинатального риска
4. основные показатели, характеризующие перинатальный период
5. медицинские критерии рождения
6. причины и эпидемиологию невынашивания беременности
7. этапность оказания медицинской помощи недоношенным новорожденным
8. общие особенности недоношенных детей

9. особенности ЦНС у недоношенных детей
10. особенности дыхательной системы у недоношенных детей
11. особенности сердечно-сосудистой системы у недоношенных детей
12. особенности эндокринной системы у недоношенных детей
13. особенности пищеварительной системы у недоношенных детей
14. особенности мочевыделительной системы у недоношенных детей
15. особенности кроветворной системы у недоношенных детей
16. особенности иммунной системы у недоношенных детей
17. основные принципы выхаживания недоношенных в роддоме и на втором этапе
18. методы расчета питания недоношенным детям
19. методику и технику кормления; особенности вскармливания

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-5, ПК-6)

Укажите один правильный ответ

1. РЕБЁНОК С ОЧЕНЬ НИЗКОЙ МАССОЙ ТЕЛА ПРИ РОЖДЕНИИ – ЭТО РЕБЁНОК ЛЮБОГО СРОКА ГЕСТАЦИИ, ИМЕЮЩИЙ ПРИ РОЖДЕНИИ МАССУ ТЕЛА МЕНЕЕ
1) 2500 г
2) 2000 г
3) 3000 г
4) 1500 г
5) 4000 г

2. ДЕТЕЙ С ЭКСТРЕМАЛЬНОЙ НИЗКОЙ МАССОЙ ТЕЛА СЧИТАЮТ НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ С МАССОЙ ТЕЛА ПРИ РОЖДЕНИИ:
1) менее 1000 г
2) 1001-1250 г
3) 1251-1500 г
4) 1501-2000 г
5) всех менее 1500 г.

3. КАКОМУ СРОКУ ГЕСТАЦИИ СООТВЕТСТВУЕТ МАССА ТЕЛА НОВОРОЖДЁННОГО 1000 Г при среднем физическом развитии:
1) 20 неделям
2) 28 неделям
3) 22 неделя
4) 30 неделям
5) 32 неделям

4. КАКОЙ % ОТ ВСЕХ ЖИВОРОЖДЁННЫХ СОСТАВЛЯЮТ НЕДОНОШЕННЫЕ ДЕТИ С ЭКСТРЕМАЛЬНО НИЗКОЙ МАССОЙ ТЕЛА:
1) 40%
2) 30%

3) 12%
4) 1%
5) 5%.

5. НЕДОНОШЕННЫЙ РЕБЕНОК – ЭТО РЕБЕНОК, РОДИВШИЙСЯ ПРИ СРОКЕ ГЕСТАЦИИ
1) менее 39 недель
2) менее 37 недель
3) менее 42 недель
4) более 37 недель
5) более 42 недель

6. ПРИКАЗ «О МЕДИЦИНСКИХ КРИТЕРИЯХ РОЖДЕНИЯ, ФОРМЕ ДОКУМЕНТА О РОЖДЕНИИ И ПОРЯДКЕ ЕГО ВЫДАЧИ»
1) №136н
2) №921н
3) №572н
4) №1687н
5) №183н

7. ФИЗИОЛОГИЧНАЯ ОКРАСКА КОЖИ У ДЕТЕЙ С ЭКСТРЕМАЛЬНОЙ НИЗКОЙ МАССОЙ ТЕЛА К КОНЦУ СУТОК:
1) иктеричная
2) землисто-серая
3) выраженный общий цианоз
4) бледность кожи
5) багровая

8. ОПТИМАЛЬНАЯ ТЕМПЕРАТУРА КУВЕЗА ДЛЯ ДЕТЕЙ С ЭКСТРЕМАЛЬНОЙ НИЗКОЙ МАССОЙ ТЕЛА:
1) 34-35ºС
2) 30-31ºС
3) 32-33ºС
4) 28-29ºС
5) 36ºС

9. ДЛЯ КОЖИ НЕДОНОШЕННЫХ С ЭКСТРЕМАЛЬНО НИЗКОЙ МАССОЙ ХАРАКТЕРНО:
1) желтушность
2) симптом Арлекина (Финкельштейна)
3) мацерация
4) сухость
5) серость

10. ОПТИМАЛЬНАЯ ВЛАЖНОСТЬ В КУВЕЗЕ ДЛЯ РЕБЁНКА С ЭКСТРЕМАЛЬНО НИЗКОЙ МАССОЙ ТЕЛА ПЕРВОГО ДНЯ ЖИЗНИ:

1) 30%
2) 40%
3) 50%
4) 60%
5) 90%.

Эталоны ответов.

1 – 4	2 – 1	3 – 2	4 – 4	5 – 2	6 – 4	7 – 5	8 – 1	9 – 2	10 – 5

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (ПК-5, ПК-6).

Задача №1

Недоношенная девочка родилась с массой тела 1800 г, длиной 41 см, окружностью головы 28 см, окружностью груди 26 см. Ребенок от третьей беременности, протекавшей с фетоплацентарной недостаточностью, гестозом во второй половине. Роды на 32-33-й неделе, отмечалось дородовое излитие вод, однократное тугое обвитие пуповины вокруг шеи.

Состояние после рождения тяжелое за счет СДР, ДН II ст., приступы апноэ по 15-20 с, сопровождавшиеся цианозом. В родильном зале проведена тактильная стимуляция, перевод на NCPAP, перевод в отделение реанимации. Дыхание проводится во все отделы, крепитирующие хрипы с обеих сторон, ЧД 46 в 1 минуту. Тоны сердца ясные, ритмичные, 152 уд/мин. Живот мягкий, безболезненный, печень +1 см из-под края реберной дуги.

Задания к задаче:

1. Поставьте диагноз.
2. Причины развития данного заболевания.
3. Оцените физическое развитие
4. Назначьте профилактику состояний, связанных с недоношенностью.
5. Назначьте лечение

Задача №2

Девочка, К. Масса тела ребенка при рождении 500 г, длина тела 30 см. Окружность головы 21 см. Окружность груди 20 см. При осмотре дыхание нерегулярное, втягивание мечевидного отростка грудины, подложечной области, межреберий, надключичных ямок. Оценка по шкале Апгар 3 балла, затем ИВЛ.

Из анамнеза: матери 39 лет. Течение настоящее беременности: наблюдалась в женской консультации с 8 недель, регулярно. I триместр: токсикоз, в 10 недель ОРВИ, симптоматическое лечение. В 12 недель угроза преждевременных родов, стационарное лечение. Во втором триместре подъемы АД до 180/10 мм рт. ст., стационарное лечение. Роды преждевременные в 23 недели, самостоятельные, околоплодные воды зеленые.

1.Задания к задаче

2. Поставьте диагноз.
3. Факторы риска преждевременных родов
4. Оцените физическое развитие ребенка
5. Назначьте лечение
6. Назначьте обследование.

Задача №3

Ребенок С. Масса тела 720 г, длина тела 33 см. Окружность головы 24 см. Окружность груди 22 см. Дыхание нерегулярное, втягивание мечевидного отростка грудины, межреберий, надключичных ямок. Оценка по шкале Апгар 4 балла, затем ИВЛ

Из анамнеза: матери 25 лет. Беременность 3, первые две беременности закончились медицинскими абортами в срок 8-9 недель. Течение настоящее беременности: наблюдалась в женской консультации с 8 недель. I триместр: токсикоз, в 10 недель ОРВИ, симптоматическое лечение. В 12, 20 недель угроза преждевременных родов, стационарное лечение. Во втором триместре подъемы АД до 180/10 мм рт. ст., стационарное лечение. Роды преждевременные в 26 недель, самостоятельные, околоплодные воды зеленые.

1. Задания к задаче
2. Поставьте диагноз.
3. Причины развития данного заболевания
4. Назначьте обследование.
5. Какие изменения Вы можете увидеть на рентгенограмме легких?
6. Назначьте лечение

Задача №4

Беременная Е., 23 года, доставлена в акушерский стационар с жалобами на тянущие боли в животе, боли в пояснице, подозрением на подтекание околоплодных вод в течение недели. С учетом даты последней менструации и по результатам УЗ-исследования срок гестации составлял 32-33 недели. При объективном обследовании температура тела 39°С, болезненность при пальпации матки. При вагинальном исследовании обнаружен разрыв плодных оболочек, гнойное отделяемое.

У новорожденного ребенка с массой 1730 граммов, оценкой по шкале Апгар 6-7 баллов самостоятельное дыхание появилось на 2 минуте после тактильной стимуляции и кислородотерапии. На вторые сутки жизни состояние ребенка ухудшилось за счет нарастания вялости, появления и нарастания одышки с участием вспомогательной мускулатуры и повторными апноэ. При объективном обследовании кожные покровы серо-желтушные, тургор мягких тканей снижен, пульс на периферических артериях не пальпируется, симптом «белого пятна» более 5 секунд, ЧСС 200 в минуту, АД 30/20 мм рт ст.

Лабораторно: В клиническом анализе крови гемоглобин 96г/л, гематокрит 0,3, лейкоциты $2{,}3 \times 10^9$/л, тромбоциты 56×10^9/л. Биохимическое

исследование крови: общий белок – 32 г/л, общий билирубин – 286 мкмоль/л, непрямой 212 мкмоль/л, прямой 74 мкмоль/л. Время свертывания крови – более 25 минут, кровь не сворачивается. Посев крови – отмечается обильный рост стрептококка группы В.

1. Задания к задаче:
2. Ваш предварительный диагноз
3. Оцените анамнез матери
4. Интерпретируйте лабораторные данные.
5. Проведите дополнительное обследование для уточнения диагноза. Возможные результаты
6. Составьте план лечения.

Задача №5

Ребенок, 17 суток.

Из анамнеза матери: роды в срок 35 недель гестации. Масса тела ребенка при рождении 2070 г, длина 42 см. Оценка по шкале Апгар 6/7 баллов. Крик - после отсасывания слизи из верхних дыхательных путей.

Во время осмотра у ребенка повышена температура – 37,8°С. Крик слабый, поисковый рефлекс ослаблен, сосет медленно. После кормления из бутылочки через соску обильно срыгивает. Кожа лица и туловища желтушная. На спине и плечах пушковые волосы. Ушные раковины мягкие. Пупочная ранка под кровянистой корочкой, без воспалительной реакции. Пупочные сосуды не пальпируются. Внутренние органы без особенностей. Яички не опущены в мошонку. Резко положительный симптом Грефе. Мышечная гипотония Большой родничок 2,5х3,5 см, слегка выбухает, расхождение сагиттального и венечного швов на 3 мм, малый родничок 0,5х0,5 см, на уровне костных краев.

Задания к задаче:

1. Ваш предварительный диагноз?
2. Оцените признаки функциональной и морфологической зрелости новорожденного.
3. Какое обследование Вам необходимо провести?
4. Показана ли госпитализация ребенка?
5. Какой режим и питание необходимо назначить?

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача №1.

1. Основной: РДСН. Фоновый: Низкая масса тела. Недоношенность 32 недели
2. Нарушение синтеза и экскреции сурфактанта альвеолоцитами 2-го типа, связанное с функциональной и структурной незрелостью легочной ткани
3. Среднее: масса и длина тела в 50 центильном коридоре

4. Метилксантины (кофеин бензоат натрия), витамин Д3 (в течение нескольких дней после рождения с учетом толерантности к питанию), эритропоэтин + препараты железа (после 8 суток).

5. Сурфактант

Задача № 2.

1. Основной: РДСН. Фоновый: Экстремально низкая масса тела при рождении. Недоношенность 23 недели. Риск реализации по внутриамниотической инфекции

2. В I триместре токсикоз, угроза прерывания, гестоз, околоплодные воды зеленые

3. Среднее: масса и рост находятся в 50 центильном коридоре

4. Сурфактант, стартовая АБТ, парентеральное питание

5. Кислотно-щелочное состояние, клинический анализ крови, глюкоза крови, СРБ (не ранее 6 часов жизни), бактериологический посев крови, мокроты, биохимия крови, рентгенография органов грудной клетки, НСГ, УЗИ внутренних органов, ЭХО-КГ

Задача №3.

1. Основной: РДСН. Фоновый: Экстремально низкая масса тела при рождении. Недоношенность 26 недели. Риск реализации по внутриамниотической инфекции.

2. Нарушение синтеза и экскреции сурфактанта альвеолоцитами 2-го типа, связанное с функциональной и структурной незрелостью легочной ткани

3. Кислотно-щелочное состояние, клинический анализ крови, глюкоза крови, СРБ (не ранее 6 часов жизни), бактериологический посев крови, мокроты, биохимия крови, рентгенография органов грудной клетки, НСГ, УЗИ внутренних органов, ЭХО-КГ

4. диффузное снижение прозрачности легочных полей, ретикулогранулярный рисунок и полоски просветлений в области корня легкого

5. Сурфактант, стартовая АБТ, парентеральное питание.

Задача №4.

1. Ранний неонатальный сепсис, обусловленный стрептококком группы В. Осложнение: СПОН. ДВС-синдром. Сопутствующий: Неонатальная желтуха, обусловленная гемолизом.

2. Отягощенный акушерский анамнез: гипертермия перед родами, болезненность при пальпации матки, преждевременный разрыв плодных оболочек с гнойным отделяемым.

3. Лейкопения, тромбоцитопения, анемия, гипербилирубинемия, гипокоагуляция, положительный бактериологический высев из крови.

4. Определение СРБ, ПКТ, лактата (повышение). Кислотно-щелочное состояние (метаболический, респираторный, смешанный ацидоз).

Рентгенография органов грудной клетки (исключить/ подтвердить пневмонию), УЗИ кишечника (исключить/ подтвердить некротизирующий энтероколит), НСГ (повышение перивентрикулярного отека, оценить равномерность).

5. Антибактериальная терапия широкого спектра действия, респираторная терапия (кислородотерапия при десатурации, при нарастании дыхательной недостаточности – перевод на ИВЛ), инфузионная терапия, при интолерантности к питанию – перевод на полное парентеральное питание, при нестабильной гемодинамике – инотропная поддержка

Задача №5.

1. Подозрение на менингит.

2. Ребенок родился недоношенным на сроке беременности 35 нед. Масса и длина тела соответствуют сроку гестации. У мальчика выявлены признаки морфологической незрелости: лануго, мягкость ушных раковин, большие размеры родничков, расхождение швов, крипторхизм. Признаки функциональной незрелости: неспособность поддерживать постоянную температуру тела, ослабление поискового и сосательного рефлексов, обилие срыгивания, бедность движений и эмоциональных реакций, мышечная гипотония.

3. Клинический анализ крови, НСГ, бактериологический посев крови и ликвора, общеклиническое исследование ликвора, СРБ.

4. Немедленная госпитализация в стационар.

5. Основным моментом в выхаживании ребенка является соблюдение теплового режима. При отсутствии сосательного рефлекса, кормление через зонд, при интолерантности к энтеральному питанию – парентеральное питание.

12. Перечень и стандарты практических умений (ПК-5, ПК-6).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III – может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	сбор анамнеза с выявлением факторов риска, генеалогический анамнез	III
2	оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения,	III

	органы чувств и нервная система	
3	уход за новорожденными	III
4	кормление новорожденных: обучение матери грудному вскармливанию, при наличии противопоказаний для прикладывания груди кормление новорожденных через соску, желудочный зонд	III
5	оценка физического развития по таблице Фентона	III
6	оценка гестационного возраста и степени зрелости новорожденных	III
8	оценка клинического анализа крови	III
9	оценка биохимического анализа крови	III
10	оценка показателей КЩС и электролитов крови	III
11	оценка анализов мочи	III
12	оценка ЭКГ	III
13	оценка результатов НСГ	
14	оценка результатов УЗИ внутренних органов	III
15	оценка результатов ЭхоКГ	III
16	Оценка результатов рентгенографии	III
17	оценка результатов КТ и МРТ	III
18	расчет питания	III
19	прописи рецептов лекарственных средств	III
20	оформление медицинской документации	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

- Собрать и оценить акушерский анамнез;
- Оценить факторы перинатального риска;
- Решение (составление) типовых, ситуационных задач;
- Составление таблиц нормативов лабораторных показателей крови, мочи, ликвора у новорожденных детей.
- Составление тестовых вопросов с эталонами ответов по теме практического занятия.

14. Рекомендованная литература по теме занятия

№ п/п	Наименование	Издательство	Год выпуска
1	Приказ №921н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю "неонатология"	Минздрав России	2012
2	Приказ №136н "Об утверждении профессионального стандарта "Врач-неонатолог"	Минтруда России	2018
3	Приказ №1687н «О медицинских	Минздравсоцразв	2011 (ред.

	критериях рождения, форме документа о рождении и порядке его выдачи»	итие России	2013)
4	Приказ №572н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю «акушерство и гинекология (за исключением использования вспомогательных репродуктивных технологий)»	Минздрав России	2012 (ред. 2014)
5	Приказ №909н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи детям по профилю "анестезиология и реаниматология"	Минздрав России	2012
6	Приказ № 203н "Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи"	Минздрав России	2017
7	Приказ N 796н «Об утверждении Положения об организации оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи»	Минздрав России	2014 (ред. 2015)
8	Амбулаторная неонатология: формирование здоровья ребенка первого года жизни [Электронный ресурс] : практ. рук. для врачей-педиатров первичного звена здравоохранения, врачей общей практики, семейных врачей / Л. И. Захарова, Д. В. Печкуров, Н. С. Кольцова. – Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/ambulatornaya-neonatologiya-formirovanie-zdorovya-rebenka-pervogo-goda-zhizni-528090/?page=1	М. : Медпрактика-М	2014
9	Неонатология : учеб. пособие : в 2 т. / Н. П. Шабалов	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
10	Амбулаторное наблюдение недоношенных детей с ЭНМТ и ОНМТ при рождении [Электронный ресурс] : учеб.-метод. пособие для системы послевуз. проф. образования участковых педиатров / Т. Е. Таранушенко, С. И. Устинова, Н. Г. Киселева [и др.] ; Красноярский медицинский университет. – Режим	Красноярск : КрасГМУ	2014

	доступа : http://krasgmu.ru/index.php?page[org]=umkd_addition_lib_edit&umkd_id=1622&addition_id=8253		
11	Неонатология [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / ред. Н. Н. Володин. – режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970431597.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
12	Неонатология [Электронный ресурс] : в 2 т. / ред. Т. Л. Гомелла, М. Д. Каннинг, Ф. Г. Эяль ; пер. с англ. А. Е. Любова ; ред.-пер. Д. Н. Дегтярев. - Т. 1. – Режим доступа : http://ibooks.ru/reading.php?productid=350179	М. : БИНОМ. Лаборатория знаний	2015
13	Неонатология [Электронный ресурс] : в 2 т. / ред. Т. Л. Гомелла, М. Д. Каннинг, Ф. Г. Эяль ; пер. с англ. А. Е. Любова ; ред.-пер. Д. Н. Дегтярев. - Т. 2. – Режим доступа : http://ibooks.ru/reading.php?productid=350180	М. : БИНОМ. Лаборатория знаний	2015
14	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
15	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
16	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
17	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов / ред. Н. П. Шабалов. - 6-е изд., испр. и доп. - Режим доступа : https://www.books-	СПб. : СпецЛит	2015

	up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1		
18	Клинические рекомендации. Бронхолегочная дисплазия [Электронный ресурс] / утверждены МЗ РФ. – Режим доступа : http://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/file/kr_bld.pdf		2016
19	Клинические рекомендации по вакцинопрофилактике гемофильной инфекции типа b у детей [Электронный ресурс] / гл. ред. А.А. Баранов, Л. С. Намазова-Баранова, утверждены МЗ РФ. – Режим доступа : http://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/file/kr_vacgemb.pdf		2016
20	Клинические рекомендации. Вакцинопрофилактика пневмококковой инфекции у детей [Электронный ресурс] / утверждены МЗ РФ. – Режим доступа : http://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/file/kr_vacpnev2018.pdf		2018
21	Клинические рекомендации. Вакцинопрофилактика ротавирусной инфекции у детей [Электронный ресурс] / утверждены МЗ РФ. – Режим доступа : http://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/file/kr_vri.pdf		2017
22	Клинические рекомендации по иммунопрофилактике респираторно-синцитиальной вирусной инфекции у детей [Электронный ресурс] / гл. ред. А.А. Баранов, Л. С. Намазова-Баранова, утверждены МЗ РФ. – Режим доступа : http://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/file/kr_irsv.pdf		2016
23	Методические рекомендации. Уход за кожей новорожденного ребенка [Электронный ресурс] / Л. С. Намазова-Баранова, Р. М. Торшхоева, И. А. Беляева [и др.] – Режим доступа : http://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/file/uhod_za_k		2016

	ojey.pdf		
24	Клинические рекомендации. Базовая медицинская помощь новорожденному в родильном зале и в послеродовом отделении [Электронный ресурс] / Е. Н. Байбарина, Д. Н. Дегтярев, В. В. Зубков [и др.] – Режим доступа : http://neonatology.pro/wp-content/uploads/2015/09/klinrec_Basichelp_2015.pdf		2015
25	Клинические рекомендации. Энтеральное вскармливание недоношенных детей [Электронный ресурс] / Е. В. Грошева, А. В. Дегтярева, О. В. Ионов [и др.] – Режим доступа : http://neonatology.pro/wp-content/uploads/2015/09/klinrec_enteral_preterm_2015.pdf		2015
26	Клинические рекомендации. Ведение новорожденных с респираторным дистресс-синдромом [Электронный ресурс] / под ред. Н. Н. Володина – Режим доступа : http://www.raspm.ru/files/0236-rds-br2.pdf		2016
27	Клинические рекомендации. Парентеральное питание новорожденных [Электронный ресурс] / под ред. Н. Н. Володина – Режим доступа : http://neonatology.pro/wp-content/uploads/2015/10/klinrec_parenteral_2015.pdf.pdf		2015
28	Клинические рекомендации. Анемии новорожденных. Диагностика, профилактика, лечение [Электронный ресурс] / Р. А. Жетишев, Н. П. Шабалов, Д. О. Иванов – Режим доступа : http://www.raspm.ru/files/anemia.pdf		2015
29	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
30	Анестезиология, реаниматология и	М. : ГЭОТАР-	2016

	интенсивная терапия у детей : учебник / ред. С. М. Степаненко	Медиа	
31	Вклад отечественных ученых и производителей продуктов питания для здоровых и больных детей в реализацию "Национальной программы оптимизации вскармливания детей первого года жизни в Российской Федерации" / Т. Э. Боровик, К. С. Ладодо, В. А. Скворцова [и др.]	М. : [Б. и.]	2014
32	Конь, И. Я. Питание беременных женщин, кормящих матерей и детей 1-го года жизни / И. Я. Конь, М. В. Гмошинская, Т. В. Абрамова	М. : МЕДпресс-информ	2014
33	Шайтор, В. М. Скорая и неотложная медицинская помощь детям [Электронный ресурс] : крат. рук. для врачей / В. М. Шайтор. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970436868.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
34	Парентеральное и энтеральное питание : нац. рук. / ред. М. Ш. Хубутия, Т. С. Попова, А. И. Салтанов	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
35	Особенности вскармливания детей в ранний неонатальный период [Электронный ресурс] : метод. рекомендации для врачей неонатологов родовспомогательных учреждений, отделений патологии новорожденных и недоношенных детей, клин. интернов и клин. ординаторов неонатологов и акушер-гинекологов / сост. В. И. Фурцев ; Красноярский медицинский университет. Режим доступа : http://krasgmu.ru/sys/files/colibris/51548_6860_vskar_novor_v_rann_neonat_period._mart2015.pdf	Красноярск : КрасГМУ	2015
36	Грудное вскармливание (статистическая отчетность) : метод. рекомендации для участковых педиатров, зав. педиатр. отделениями, гл. врачей детских поликлиник и	Красноярск : КрасГМУ	2013

	детских больниц / сост. В. И. Фурцев, Е. В. Будникова ; Красноярский медицинский университет		
37	Оптимизация вскармливания детей первого года жизни : метод. пособие для слушателей последиплом. образования (педиатров и специалистов по детскому питанию) / сост. В. И. Фурцев ; Красноярский медицинский университет	Красноярск : [Б. и.]	2017
38	Естественное вскармливание. Гипогалактия: прогнозирование, профилактика, диагностика и лечение : учеб. пособие для студентов / сост. З.Д. Калоева, З.Ю. Созаева, К.М. Дзилихова [и др.]	Владикавказ : СОГМА	2013
39	Клинические рекомендации. Профилактика катетер-ассоциированных инфекций кровотока и уход за центральным венозным катетером (ЦВК) [Электронный ресурс] / утверждены МЗ РФ. – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=2889		2017
40	Федеральные клинические рекомендации. Обеспечение эпидемиологической безопасности при технологиях ухода за новорожденным в условиях совместного пребывания матери и ребенка. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http:// nasci.ru/?id=2866	М.	2015
41	Федеральные клинические рекомендации. Обеспечение эпидемиологической безопасности медицинских технологий в отделениях реанимации и патологии новорожденных и недоношенных детей. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http:// http://nasci.ru/?id=2262	М.	2015
42	Федеральные клинические рекомендации. Организация и проведение эпидемиологического наблюдения и микробиологического	М.	2015

	мониторинга в учреждениях родовспоможения. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=2265&download=1		
43	Федеральные клинические рекомендации. Оптимизация обеспечения эпидемиологической безопасности при использовании медицинского оборудования и медицинских изделий в режимных и специализированных отделениях медицинских организаций. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=2074	М.	2015
44	Федеральные клинические рекомендации. Принципы организации мониторирования устойчивости ведущих возбудителей инфекций, связанных с оказанием медицинской помощи, к антимикробным препаратам в лечебно-профилактических медицинских организациях здравоохранения. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=3374	М.	2014
45	Федеральные клинические рекомендации. Эпидемиологическое наблюдение за инфекциями, связанными с оказанием медицинской помощи. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=3372	М.	2014
46	Федеральные клинические рекомендации. Гигиена рук медицинского персонала. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=3373	М.	2014
47	Федеральные клинические рекомендации. Обеспечение эпидемиологической безопасности в родовом зале. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим	М.	2013

	доступа : http://nasci.ru/?id=3382		
48	Неотложные состояния в неонатологии [Электронный ресурс] : учеб.-метод. пособие / сост. Т. Е. Таранушенко, С. И. Устинова, Е. В. Анциферова [и др.] – Режим доступа : https://krasgmu.ru/sys/files/colibris/65830.pdf	Красноярск : КрасГМУ	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	БД Scopus		
10	БД Web of Science		
11	БД OxfordUniversityPress		
12	БД SAGE		
13	БД ProQuest		
14	СПС Консультант Плюс		
15	MEDLINE Complete		
16	ОС «Российская ассоциация специалистов перинатальной медицины»		
17	ОС «Российское общество неонатологов»		
18	ОС «Союз педиатров России»		
19	ОС «Национальная ассоциация специалистов по контролю инфекций, связанных с оказанием медицинской помощи»		

1. Индекс ОД.О.01.1.1.3 **Тема 3.1.2:** «Физиология и патология недоношенного новорожденного». Занятие 2 «Анатомо-физиологические особенности недоношенных детей».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный.

4. Значение темы: Недоношенными в общей популяции, по данным большинства развитых стран мира, рождаются от 5% до 10% детей. Недоношенные дети вносят наибольший вклад в показатели неонатальной заболеваемости и смертности. При правильной организации выхаживания,

вскармливания и лечения недоношенных младенцев, основанных на знании анатомо-физиологических особенностей их развития, принципах гуманистического неонатального ухода, современных подходах к реанимации и интенсивной терапии эти показатели имеют отчетливую тенденцию к снижению

Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать ПК-5, ПК-6
- учебная:

обучающийся должен знать: периоды внутриутробного развития плода, критические периоды развития плода, факторы перинатального риска, основные показатели, характеризующие перинатальный период, критерии недоношенности; причины и эпидемиологию невынашивания беременности; этапность оказания медицинской помощи недоношенным новорожденным; основные принципы выхаживания недоношенных в роддоме и на втором этапе; методы расчета питания недоношенным детям, методику и технику кормления; особенности вскармливания

обучающийся должен уметь: проводить основные методы клинического обследования новорожденного (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация), оценить физическое развитие новорожденных детей, исследовать неврологический статус новорожденного ребенка, оценить нервно-рефлекторную деятельность новорожденного ребенка, определить степень зрелости психомоторного развития по оценочным таблицам, правильно интерпретировать данные клинико-лабораторных исследований новорожденного ребенка, прогнозировать развитие патологии по оценке факторов перинатального риска, составить план диагностических мероприятий. Организовать вскармливание недоношенного новорожденного; назначить выхаживание и лечение недоношенному новорожденному; сформулировать диагноз в соответствии с современной классификацией

обучающийся должен владеть: основными методами клинического обследования новорожденного, оформлением соответствующей документации (история развития новорожденного, обменная карта, выписка из истории развития новорожденного при направлении в стационар), принципами этики и деонтологии.

5. Место проведения практического занятия: учебная комната 1111, отделение новорожденных и недоношенных детей, отделения патологии новорожденных и недоношенных детей (II этап) №1, №2 КГБУЗ «КККЦОМД».

6. Оснащение занятия: наглядные пособия (слайды, фотографии, рентгенологические снимки грудной клетки и органов брюшной полости), нормативные документы (ФЗ, приказы, клинические рекомендации), таблицы Апгар, для оценки физического развития, нервно-психического и психомоторного развития новорожденных детей (Дубовица, Баллард, Фентона), схема клинического обследования новорожденных детей по органам и системам, истории развития новорожденных, медицинская карта стационарного больного

7. Структура содержания темы.
Хронокарта семинарского занятия

№ п/п	Этапы семинарского занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация:

Анатомо-физиологические особенности органов и систем у недоношенных

В соответствии с приказом Минздравсоцразвития России от 27.12.2011 №1687н (ред. от 02.09.2013) "О медицинских критериях рождения, форме документа о рождении и порядке его выдачи":

1. Моментом рождения ребенка является момент отделения плода от организма матери посредством родов.

2. Медицинскими критериями рождения являются:

срок беременности 22 недели и более;

масса тела ребенка при рождении 500 грамм и более (или менее 500 грамм при многоплодных родах);

длина тела ребенка при рождении 25 см и более (в случае, если масса тела ребенка при рождении неизвестна);

срок беременности менее 22 недель или масса тела ребенка при рождении менее 500 грамм, ли в случае, если масса тела при рождении неизвестна, длина тела ребенка менее 25 см, – при продолжительности жизни более 168 часов после рождения (7 суток).(пп. 4 введен Приказом Минздрава России от 16.01.2013 N 7н)

3. Живорождением является момент отделения плода от организма матери посредством родов при сроке беременности 22 недели и более при массе тела новорожденного 500 грамм и более (или менее 500 грамм при многоплодных родах) или в случае, если масса тела ребенка при рождении неизвестна, при длине тела новорожденного 25 см и более при наличии у новорожденного признаков живорождения (дыхание, сердцебиение, пульсация пуповины или произвольные движения мускулатуры независимо от того, перерезана пуповина и отделилась ли плацента).

4. Массой тела ребенка при рождении считается результат взвешивания новорожденного, произведенного в течение первого часа его жизни. Измерение длины тела новорожденного производится при вытянутом его положении на горизонтальном ростомере от верхушки темени до пяток.

Независимо от гестационного возраста на основании результата первого взвешивания выделяют следующие категории детей:

- ребёнок с низкой массой тела при рождении – ребёнок любого срока гестации, имеющий при рождении массу тела менее 2500 г;
- ребёнок с очень низкой массой тела при рождении – ребёнок любого срока гестации, имеющий при рождении массу тела менее 1500 г;
- ребёнок с экстремально низкой массой тела при рождении – ребёнок любого срока гестации, имеющий при рождении массу тела менее 1000 г.

Общие особенности недоношенных детей

Недоношенные дети по своим анатомическим и физиологическим характеристикам значительно отличаются от доношенных новорожденных детей. Функциональность наиболее важных систем и органов тела у них очень несовершенна. Это несовершенство зависит от степени недоношенности: чем меньше срок гестации, тем более морфо-функционально незрел ребенок.

Преждевременные дети склонны к ряду заболеваний и патологическим состояниям и прежде всего к пневмонии, рахиту, внутрижелудочковым

кровоизлияниям, судорогам асфиксии. У недоношенных новорожденных незрелый и центр терморегуляции, поэтому они подвергаются воздействию охлаждения и перегревания. Физиологическая желтуха длится долго. У подавляющего большинства недоношенных детей в возрасте 2-3 месяцев жизни, без соответствующей профилактики, развивается анемия недоношенных.

Изучение анатомических и физиологических характеристик недоношенных детей позволяет организовать их правильное выхаживание.

Внешний вид

– Телосложение непропорциональное, нижние конечности и шея короткие

– Голова относительно больших размеров с преобладанием мозговой части

– Череп более круглый, чем у доношенных детей

– Открытые черепные швы, малый и боковой роднички

– Кости черепа податливые

– Ушные раковины мягкие, плотно прижаты к голове

– Зрачки у глубоко недоношенных детей затянуты зрачковой оболочкой

– Подкожный жировой слой истончен или отсутствует, сохраняясь лишь в области щек.

– Низкое расположение пупочного кольца (смещено к лону)

– Обильное пушковое оволосение по всему телу

У зрелых недоношенных покрывает разгибательную поверхность конечностей, спину.

У глубоконедоношенных – еще на плечах, лбу, щеках и бедрах

– Ногти нередко не доходят до кончиков пальцев, ногтевые пластинки мягкие

– У девочек половая щель зияет (недоразвитие губ, относительная гипертрофия клитора)

– У мальчиков яички не опущены в мошонку. У более зрелых (более 1500 г) в мошонке находятся одно или оба яичка, не спустившиеся до дна, легко уходят в паховые каналы при надавливании на них. Характерен физиологический фимоз.

– Более склонны к образованию паховых грыж

Центральная нервная система

Регулирует все функции организма и устанавливает связи с внешней средой. Чем более зрелая ЦНС, тем быстрее происходит адаптация ребенка к внешней среде. Нервная система плода начинает развиваться на ранних этапах эмбриональной жизни. Уже к 3-му месяцу внутриутробного развития можно определить основные части ЦНС: большие полушария, ствол, мозговые желудочки с выстилающей из эпиндимальной ткани и спинной мозг.

Особенности недоношенных:

– В 28-36 недель гестации, дифференцируются основные борозды коры больших полушарий: сильвиева, роландова, предцентральная, теменно-затылочная, но мелких борозд и извилин мало.

– Боковые желудочки широкие

– Мозолистое тело тонкое и короткое

– Мозжечок развит слабо, имеет неглубокие борозды

– Продолговатый мозг расположен горизонтально

– Спинной мозг заканчивается на уровне LIII и имеет более законченное и совершенное морфологическое строение по сравнению с головным мозгом

– Периферическая нервная система недостаточно миелинизирована; пучки нервных волокон редкие, распределены неравномерно

– Венозная система коры развивается одновременно с пролиферацией корковых артерий. Глубокая венозная система дренирует всю область белого вещества и частично кору.

– Между глубокими и поверхностными венозными системами у плода уже существуют анастомозы, однако они ещё не могут обеспечить полное шунтирование крови при окклюзии глубокой венозной системы

– Формирование соединительнотканного каркаса в стенке сосудов не закончено, это снижает устойчивость к гипоксии и усиливает риск развития внутричерепных кровоизлияний

– В стенке венозных сосудов слабо развиты средний и наружный слой, отдельные вены лишены гладкомышечного слоя

– Не заканчивается формирование гематоэнцефалического барьера из-за малого количества астроцитов и высокой проницаемости сосудистой стенки.

– Повышена проницаемость гематоэнцефалического барьера, что приводит к высокому риску развития билирубинового поражения ЦНС на фоне гипербилирубинемии. Также высок риск инфекционных поражений ЦНС.

– Отсутствует механизм ауторегуляции сосудов головного мозга в связи с незаконченным формированием холинергических и адренергических волокон по ходу сосудов, мышечных, эластических и коллагеновых волокон, отростков астроглии

– Слабость (отсустствие) и быстрое угасание физиологических рефлексов (см. приложение)

– Замедленная реакция на раздражения

– Реакции на различные раздражения отличаются генерализованностью, слабостью активного торможения, иррадиацией процесса возбуждения.

– Незрелость коры обуславливает преобладание подкорковой деятельности: движения хаотичны, можно отмечать вздрагивания, тремор рук, клонус стоп.

– Несовершенство (незрелость) терморегуляционных механизмов (легко охлаждаются и перегреваются) в результате большой площади

поверхности тела по отношению к массе, резко сниженных запасов бурого жира

Мышечный тонус

Для недоношенных детей характерна мышечная гипотония

– В 30-32 нед. – повышение тонуса в каудоцефальном направлении.

– В 34 нед. появление тонуса в нижних конечностях, положительный симптом «шарфа», подколенный угол 110°

– К 40 неделям: появляется тонус в верхних конечностях, отрицательный симптом «шарфа», подколенный угол 80°

Кожа

– Физиологический катар (до 2-х недель)

– Кожа тонкая, морщинистая

– Подкожный жировой слой почти полностью отсутствует. Из-за плохого развития подкожного жирового слоя эластичность кожи снижается.

– Снижается защитная функция кожи у недоношенных детей.

– Поверхностный слой эпидермиса (роговицы) развивается слабо.

– Отсутствие кератинизации делает кожу уязвимой и более проницаемой для микробов.

– Потовые железы начинают функционировать в течение 3 месяцев жизни, что затрудняет экскреторную функцию кожи и способствует перегреву ребенка.

– Функциональная зрелость эпидермиса ~ 32 нед ГВ.

– У детей с ОНМТ созревание кожи ~ 2 нед.

– Обработка кожи 0,01-0,05% водным раствором хлоргексидина

Экспозиция антисептика не менее 30 сек

Смыть стерильной водой или физиологическим раствором

– Уход за кожей ребенка: смягчающие средства на основе вазелина или ланолина (декспантенол). Препарат не должен содержать красителей, отдушек, активных ингридиентов

Дыхательная система

– Узкие носовые ходы, хорошо развитая венозная сеть слизистой оболочки

– Дыхательные мышцы развиты слабо.

– Диафрагма расположена относительно высоко, грудная клетка податлива, рёбра расположены перпендикулярно к грудине

– У недоношенных детей апертура выше, ее движения ограничены и составляют всего 2-3 мм (AD Vaisberg), вызывает поверхностное дыхание и недостаточную вентиляцию нижних задних отделов.

– Дыхание частое, поверхностное, ослабленное; ЧДД 40-80/мин

– Объём дыхания по сравнению с доношенными детьми снижен

– Ритм дыхания периодический, с частыми апноэ (может сохраняться до 3-месячного возраста) Паузы в дыхании составляют 19-25% времени вдоха. У глубоконедоношенных – гаспы (судорожные дыхательные движения с затрудненным вдохом)

– Мышечная нагрузка в виде рефлекторных движений через 5-6 с ведет к кратковременной остановке или резкому замедлению дыхания.

– Нормальный тип реакций (учащение дыхания на мышечную нагрузку) устанавливается к 40-му дню жизни

– Регулярное дыхание (равномерное по частоте и амплитуде дыхательных движений) развивается к 3-4-му месяцу.

Легкие

– Недостаточная эластичность ткани – предрасположенность к развитию эмфиземы.

– Альвеолы, капиллярная сеть лёгких развиты недостаточно

– Относительно толстые альвеолокапиллярные пространства

– Низкое количество сурфактанта и слабая растяжимость легких ведёт к недостаточному их расправлению, сохранению фетального ателектаза, развитию гемодинамических расстройств.

Сердечно-сосудистая система

Сердечно-сосудистая система у недоношенного по сравнению с другими функциональными системами, относительно зрелая, так как закладывается на ранних стадиях онтогенеза.

– Преобладание симпатического отдела ВНС: Лабильный пульс слабого наполнения с ЧСС 140-180/мин, при беспокойстве до 200/мин

Причины тахикардии: гиповолемия, изкий гематокрит, метаболический ацидоз, сердечная недостаточность, инфекция

– Относительная приглушенность сердечных тонов

– Наличие шумов при персистенции эмбриональных шунтов (открытый артериальный проток, открытое овальное окно)

– Более низкое артериальное давление, по сравнению с доношенными: систолическое — 50-80 мм рт. ст., диастолическое — 20-30 мм рт. ст. Среднее давление — 55-65 мм рт. ст.

– Повышенная нагрузка на правые отделы сердца, в течение 2-3 нед (у доношенных исчезает к концу 1-х суток). На электрокардиограмме признаки правограммы и высокий зубец Р в сочетании с относительно низким вольтажем и сглаженностью интервала S-T.

– Симптом Финкильштейна (у крайне незрелых): в положении на боку разлитая окраска кожи: нижняя половина – розового цвета, верхняя – белого.

Эндокринная система

– Нарушение координации деятельности эндокринных желез, прежде всего, по «оси» гипофиз-щитовидная железа-надпочечники.

– Эндокринные железы к моменту рождения структурно дифференцированы, но функциональные возможности в период адаптации ограничены

– Заторможен процесс обратного развития фетальной зоны коры надпочечников

– Задержано становление циркадных ритмов выделения гормонов

– Функциональная и морфологическая незрелость надпочечников способствует быстрому их истощению и возможности развития надпочечниковой недостаточности

– Снижены резервные возможности щитовидной железы (возможно развитие транзиторного гипотиреоза)

– Половые железы у недоношенных менее активны, чем у доношенных (реже проявляется «половой криз» в первые дни жизни)

Вышеперечисленное приводит к замедлению ликвидации отёчного синдрома, длительному сохранению желтухи, медленной прибавке в весе, угнетению ЦНС, снижению синтеза сурфактанта, плохому всасыванию лёгочной жидкости, возможной централизации кровообращения, склонности к брадикардии, артериальной гипотонии.

– Анаэробный гликолиз служит основным процессом энергетического обеспечения у недоношенных детей. В связи с этим длительно сохраняется метаболический ацидоз в плазме крови в сочетании с компенсаторным сдвигом в сторону алкалоза внутри клетки

– Имеют небольшие запасы гликогена и бурого жира: концентрация глюкозы в крови быстро снижается до низких величин (до 1,1 моль/л) и длительно держится на невысоком уровне.

– Незрелость системы глюкоронилтрансферазы, её угнетение в условиях гипоксии, отсутствие катехоламинового всплеска, транзиторный гипотиреоз приводят к более раннему и выраженному подъёму непрямого билирубина.

– Транзиторная гипераммониемия часто развивается у недоношенных и может сохраняться в течение нескольких недель, приводя к развитию синдрома угнетения ЦНС, дыхательной недостаточности, алкалозу, внутриорганным кровоизлияниям, гемолизу эритроцитов

– Гипофосфатемия и гипокальциемия, обнаруживаемая у 70% недоношенных, становится причиной развития «рахита недоношенных». Кроме того, гипокальциемия увеличивает риск развития судорог в первые дни внеутробного развития.

Пищеварительная система

Для глубоко недоношенных детей первые недели жизни характеризуются отсутствием или недостаточным развитием сосательного рефлекса. Сосательный рефлекс появляется на 2-3 недели раньше, чем глотательный, поэтому, на начальных этапах формирования рефлекса, в результате отсутствия координации между актом глотания и сосания, возможны срыгивания или аспирация. На это время рекомендованы пустышки, кормить из соски не следует.

Транзиторная потеря массы тела может достигать 10-14% и восстанавливаться к концу 3-й недели жизни.

Ротовая полость

- Большой язык
- Отсутствие жировых комочков Биша
- Низкое содержание лизоцима в слюне

– Высокая активность амилазы слюны

Пищевод

– Короткий, широкий, без физиологический сужений
– Сниженный тонус нижних отделов пищевода
– Тупой угол Гиса

Желудок

– Снижено слюноотделение
– Преобладание тонуса пилорического отдела сфинктера над кардиальным
– pH желудочного сока 4,4-6,6
– Отсутствие соляной кислоты в составе желудочного сока до 32 нед. гестации
– Низкая способность продукции пепсиногена
– Наличие фетального пепсина
– Хорошая резорбция белков
– Жиры усваиваются плохо (при высокой потребности).
– Даже при большой степени недеоношенности в желудочном соке находится в значительном количестве сычужий фермент, створаживающий молоко

Объем желудка (на 1 кг веса)

Сутки	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Объем (мл)	2	4	10	16	19	19	21	23	25	27

Кишечник

– Снижение перистальтики, монотонный характер моторики
– Снижение активности лакатазы (30% к 32-й нед. гестации)
– Снижение секреции иммуноглобулинов
– Низкий уровень пролиферации и миграции в стенке кишечника
– Высокий уровень пептидаз
– Высокая проницаемость кишечной стенки (как для веществ бактериального характера, так и образующиеся в процессе переваривания пищи)
– Стерильная фаза в кишечнике продолжается 1-е сутки жизни
– Фаза заселения удлиняется до 2 недель
– Нормализация кишечной флоры может не наступить в течение 1-го месяца жизни (75-80%)

Поджелудочная железа

– Низкая активность липазы
– Низкая активность амилазы

Желчевыводящие пути

– Склонность к дискинезии желчевыводящих путей по гипотоническому типу
– Снижению продукции желчных кислот.

Печень функционально не развита

– Недостаточность фермента глюкуронотрансферазы (длительность желтухи)

– Снижение в крови в первые дни жизни количества протромбина (повышенная предрасположенность к кровотечению).

Мочевыделительная система

– Почки недостаточно дифференцированы

– Лабильность водно-солевого обмена: склонностью к возникновению отёков, быстрое обезвоживание при патологических состояниях или неправильном уходе

– Выраженный гломеруло-канальцевый дисбаланс, который отражается в морфологическом и функциональном превосходстве клубочков над проксимальными канальцами в незрелом нефроне.

– Незрелость дистальных канальцев: высокая пассивная проницаемость, низкий уровень активного транспорта, нечувствительность к минералокортикоидам.

– Слабая концентрация мочи

– Низкий объем клубочковой фильтрации

– Пониженная канальцевая реабсорбция воды (95,9-96,4%)

– Почти полная реабсорбция натрия, поступающего в систему канальцев

– Слабая реакция почек на введение осмодиуретиков

– Несовершенство почечной осморегуляции и поддержанием КОС (инертность и замедленность ответной реакции)

– Склонность к метаболическому ацидозу (почки не способны выводить водородные ионы)

– Повышенная частота мочеиспусканий, по сравнению с доношенными детьми (8-13 раз/сут)

– Объем каждого мочеиспускания 1,5-15 мл. У детей с гестационным возрастом менее 28 недель снижение диуреза на фоне высокой активности антидиуретического гормона (АДГ)

– Значительное повышение уровня креатинина (почки недоношенных не могут справиться с элиминацией креатинина, реабсорбция креатинина в дистальных канальцах)

Кроветворная система

– Низкий уровень эритроцитов и гемоглобина – незрелость ростков костного мозга, низкая чувствительность красного костного мозга к эритропоэтину: Развитие ранней анемии недоношенного в течение первых 2-х месяцев жизни

– Быстрая истощаемость белого ростка (развитие нейтропении, особенно в условиях внутри- и внеутробного инфицирования ребёнка)

– Более низкие величины концентрации витамина К, витамин К-зависимых факторов свертывания крови, факторов контакта (XII), прекалликреина, кининогенов с высокой молекулярной массой

– Снижение способности тромбоцитов к агрегации и активный транзиторный фибринолиз – в 1-й час жизни, с последующим глубоким его угнетением при очень низком уровне плазминогена и антикоагулянтов, большой проницаемостью и хрупкостью сосудистой стенки. В этой ситуации

кровоточивость уже с первых минут жизни может сочетаться с тромбозами из-за низкой активности фибринолиза и антикоагулянтов, что может привести к развитию ДВС-синдрома

Иммунная система

– Находится в состоянии супрессии. Биологический смысл супрессорной направленности иммунных реакций в этот период состоит в предупреждении риска тяжёлых иммунопатологических реакций, неизбежных при контакте с огромным количеством Аг окружающей среды.

– Снижается риск развития иммунологического конфликта в системе «мать-плод» в период внутриутробного развития

– Гуморальные защитные реакции обеспечиваются в основном материнскими АТ, однако наибольшее поступление иммуноглобулинов G через плаценту происходит после 34-й недель гестации, поэтому у недоношенных детей наблюдают дефицит гуморального иммунитета

– Иммуноглобулины класса А и М у недоношенных практически отсутствуют

– Отмечается недостаточность активации системы комплемента, низкие плазменные концентрации компонентов как классического пути активации (CJ, C2, C3, C4), так и альтернативного. Во многом это объясняет низкую опсоническую активность крови новорождённых и слабость фагоцитарной защиты

– Система фагоцитоза неразвита, и фагоцитоз у недоношенных детей часто не сопровождается адекватным «дыхательным взрывом», т.е. образованием микробицидных токсических радикалов кислорода

– В связи с незрелостью ростков костного мозга, у недоношенных детей отмечают склонность к нейтропении

– Особенности межклеточного взаимодействия в иммунном ответе обусловлены низкой чувствительностью Т-клеточных рецепторов к ИЛ-1 и ИЛ-2.

– Сниженная продукции γ-интерферона Т-лимфоцитами CD4+ определяет слабую противовирусную защиту новорождённого

– В силу слабой экспрессии молекул взаимодействия CD40-L на Т-лимфоцитах их кооперация с В-лифоцитами снижена.

– Наблюдается большое количество менее зрелых Т-хелперов, которые обладают склонностью к дифференцировке Т-хелперов второго фенотипа, продуцирующих ИЛ-4 и ИЛ-13.

– Низкая продукция ИЛ-12 и ИЛ-15 приводит к малой продукции ИЛ-2 и γ-интерферона, вызывая недостаточную продукцию перфорина и, следовательно, низкую цитотоксичность.

В силу всего вышеперечисленного недоношенный новорождённый проявляет слабую резистентность к условно-патогенной, грамотрицательной флоре, но имеет склонность к генерализации процесса, септическим состояниям. Высока чувствительность к вирусным инфекциям. Они протекают по малосимптомному варианту в 60-80% случаев.

9. Вопросы по теме занятия (УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-5, ПК-6)

1. медицинские критерии рождения
2. общие особенности недоношенных детей
3. особенности ЦНС у недоношенных детей
4. особенности дыхательной системы у недоношенных детей
5. особенности сердечно-сосудистой системы у недоношенных детей
6. особенности эндокринной системы у недоношенных детей
7. особенности пищеварительной системы у недоношенных детей
8. особенности мочевыделительной системы у недоношенных детей
9. особенности кроветворной системы у недоношенных детей
10. особенности иммунной системы у недоношенных детей

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-5, ПК-6)

1. ПРИКАЗ ОБ УТВЕРЖДЕНИИ ПРОФЕССИОНАЛЬНОГО СТАНДАРТА «ВРАЧ-НЕОНАТОЛОГ»

1) №136н
2) №921н
3) №572н
4) №1687н
5) №183н

2. ПРИКАЗ «О МЕДИЦИНСКИХ КРИТЕРИЯХ РОЖДЕНИЯ, ФОРМЕ ДОКУМЕНТА О РОЖДЕНИИ И ПОРЯДКЕ ЕГО ВЫДАЧИ»

1) №136н
2) №921н
3) №572н
4) №1687н
5)№183н

3. ПРИКАЗ «ОБ УТВЕРЖДЕНИИ ПОРЯДКА ОКАЗАНИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ПО ПРОФИЛЮ «НЕОНАТОЛОГИЯ»»

1) №136н
2) №921н
3) №572н
4) №1687н
5) №183н

4. МЕДИЦИНСКИМИ КРИТЕРИЯМИ РОЖДЕНИЯ ЯВЛЯЮТСЯ (ВЕРНО ВСЕ, КРОМЕ)

1) срок беременности 22 недели
2) масса тела ребенка при рождении 500 грамм
3) длина тела ребенка при рождении 25 см
4) верно все ответы
5) срок беременности 18 недель

5. ПРИЗНАКИ ЖИВОРОЖДЕНИЯ (ВЕРНО ВСЕ, КРОМЕ)

1) масса тела ребенка 500 г
2) дыхание
3) сердцебиение
4) пульсация пуповины
5) произвольные движения мускулатуры

6. РЕБЁНОК С НИЗКОЙ МАССОЙ ТЕЛА ПРИ РОЖДЕНИИ – ЭТО РЕБЁНОК ЛЮБОГО СРОКА ГЕСТАЦИИ, ИМЕЮЩИЙ ПРИ РОЖДЕНИИ МАССУ ТЕЛА МЕНЕЕ

1) 2500 г
2) 2800 г
3) 3000 г
4) 3500 г
5) 4000 г

7. РЕБЁНОК С ОЧЕНЬ НИЗКОЙ МАССОЙ ТЕЛА ПРИ РОЖДЕНИИ – ЭТО РЕБЁНОК ЛЮБОГО СРОКА ГЕСТАЦИИ, ИМЕЮЩИЙ ПРИ РОЖДЕНИИ МАССУ ТЕЛА МЕНЕЕ

1) 2500 г
2) 2000 г
3) 3000 г
4) 1500 г
5) 4000 г

8. РЕБЁНОК С ЭКСТРЕМАЛЬНО НИЗКОЙ МАССОЙ ТЕЛА ПРИ РОЖДЕНИИ –РЕБЁНОК ЛЮБОГО СРОКА ГЕСТАЦИИ, ИМЕЮЩИЙ ПРИ РОЖДЕНИИ МАССУ ТЕЛА МЕНЕЕ

1) 2500 г
2) 2000 г
3) 1000 г
4) 1500 г
5) 1200 г

9. В ТЕЧЕНИЕ ПЕРВЫХ СУТОК ЖИЗНИ НОВОРОЖДЕННЫЙ ОСМАТРИВАЕТСЯ МЕДИЦИНСКОЙ СЕСТРОЙ КАЖДЫЕ

1) 2 часа
2) 3 часа
3) 4 часа
4) 6 часов
5) 1 раз в день

10. НЕДОНОШЕННЫЙ РЕБЕНОК – ЭТО РЕБЕНОК, РОДИВШИЙСЯ ПРИ СРОКЕ ГЕСТАЦИИ

1) менее 39 недель

2) менее 37 недель
3) менее 42 недель
4) более 37 недель
5) более 42 недель

Эталоны ответов.

1 – 1	2 – 4	3 – 2	4 – 5	5 – 1	6 – 1	7 – 4	8 – 3	9 – 2	10 – 2

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (ПК-5, ПК-6).

Задача №1.

Родился мальчик с массой тела 1080 г., длиной тела 35 см, окружность головы 25 см, окружность груди 22 см. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Физиологические рефлексы у новорождённого угнетены. Температура тела 36,2º С. Кожные покровы багрово-красные, акроцианоз, цианоз носогубного треугольника. Подкожно-жировая клетчатка не выражена. Мышечная гипотония. Со стороны костной системы патологии не отмечается. Большой родничок 1,5х1,5 см, эутоничен. Умеренно выражен теменно-затылочный асинклетизм. Спонтанное дыхание не эффективное, аритмичное. Над лёгкими укорочение перкуторного звука. Аускультативно – рассеянные крепитации. Сердечные тоны несколько приглушенны, ЧСС – 130 ударов в мин, шума нет. АД 51/23 мм рт. ст., среднее 28 мм рт. ст. Живот мягкий, овальной формы, печень +1,5 см, селезенка – пальпируется нижний полюс. Анус на физиологическом месте, проходимость сохранена. Меконий не отходил. Мочеполовая система развита по мужскому типу. Физиологический фимоз. Яички в мошонку не опущены.

Из анамнеза, матери ребенка 18 лет, студентка, считает себя здоровой, состоит в гражданском браке. Беременность I , желанная. В женской консультации состоит на учете с 11 недель беременности. Обследование в соответствии со сроком беременности. В 28 недель беременности после физической перегрузки появились боли в области живота, доставлена «скорой помощью» в родильный дом. Воды отошли в машине «скорой помощи», безводный период 2 часа, II период – 8 часов. Послед целый, без изменений. Вредные привычки – курит. Наследственность не отягощена.

Отцу 25 лет, считается здоровым, шофер. Курит, умеренно употребляет алкоголь.

Задания к задаче:

1. Поставьте диагноз.

2. Назначьте мероприятия по ведению (респираторная поддержка, режим пребывания и питания, обследование, мониторинг).

3. Причины недоношенности у новорожденного?

4. Назовите анатомо-морфологические признаки недоношенности у данного ребенка.

5. Назначьте профилактику состояний, связанных с недоношенностью

Задача №2

Новорожденная девочка Д.. Масса тела 1200 г, длина тела 37 см. Окружность головы 26 см. Окружность груди 24 см. Дыхание неритмичное, западение грудной клетки на вдохе. Сатурация 65%. Оценка по шкале Апгар 4 балла, затем вспомогательная ИВЛ.

Из анамнеза: матери 43 года. Настоящая беременность путем ЭКО + ИКСИ (женский фактор, 3 попытка). Течение настоящее беременности: наблюдалась в женской консультации с 8 недель, регулярно. I триместр: токсикоз, в 10 недель ОРВИ, симптоматическое лечение. В 12 недель угроза преждевременных родов, стационарное лечение. Во втором триместре подъемы АД до 180/10 мм рт. ст., стационарное лечение. Роды преждевременные в 28 недель 4 дня, путем операции экстренное кесарево сечение в связи с тяжелым гестозом. Околоплодные воды светлые.

Задания к задаче:

1. Поставьте диагноз.
2. Факторы риска преждевременных родов
3. Оцените физическое развитие ребенка
4. Назначьте профилактику состояний, связанных с недоношенностью.
5. Назначьте лечение

Задача №3

Мальчик Р. Масса тела ребенка при рождении 500 г, длина тела 30 см. Окружность головы 21 см. Окружность груди 20 см. При осмотре дыхание нерегулярное, втягивание мечевидного отростка грудины, подложечной области, межреберий, надключичных ямок. Оценка по шкале Апгар 3 балла, затем ИВЛ.

Из анамнеза: матери 36 лет. Течение настоящее беременности: наблюдалась в женской консультации с 8 недель, регулярно. I триместр: токсикоз, в 10 недель ОРВИ, симптоматическое лечение. В 12 недель угроза преждевременных родов, стационарное лечение. Во втором триместре подъемы АД до 180/10 мм рт. ст., стационарное лечение. Роды преждевременные в 23 недели, самостоятельные, околоплодные воды зеленые.

Задания к задаче:

1. Поставьте диагноз.
2. Факторы риска преждевременных родов
3. Оцените физическое развитие ребенка
4. Назначьте лечение
5. Назначьте обследование.

Задача №4

Ребенок М. Масса тела 720 г, длина тела 33 см. Окружность головы 24 см. Окружность груди 22 см. Дыхание нерегулярное, втягивание мечевидного отростка грудины, межреберий, надключичных ямок. Оценка по шкале Апгар 4 балла, затем ИВЛ

Из анамнеза: матери 26 лет. Беременность 3, первые две беременности закончились медицинскими абортами в срок 8-9 недель. Течение настоящее беременности: наблюдалась в женской консультации с 8 недель. I триместр: токсикоз, в 10 недель ОРВИ, симптоматическое лечение. В 12, 20 недель угроза преждевременных родов, стационарное лечение. Во втором триместре подъемы АД до 180/10 мм рт. ст., стационарное лечение. Роды преждевременные в 26 недель, самостоятельные, околоплодные воды зеленые.

Задания к задаче

1. Поставьте диагноз.
2. Причины развития данного заболевания
3. Назначьте обследование.
4. Какие изменения Вы можете увидеть на рентгенограмме легких?
5. Назначьте лечение

Задача №5.

Аня, 8 суток, поступила в отделение патологии новорожденных из родильного дома с диагнозом: перинатальное поражение центральной нервной системы, гнойный омфалит, недоношенность.

Из анамнеза известно, что ребенок от третьей беременности, протекавшей с нефропатией в третьем триместре, кольпитом. Первая беременность закончилась срочными родами, вторая – самопроизвольным выкидышем. Роды II, преждевременные на 35-36-й неделях гестации путем операции кесарево сечение по поводу первичной слабости родовой деятельности, безводный промежуток составил 11 часов. Масса тела при рождении 2550 г, длина тела 46 см. Оценка по шкале Апгар 6/7 баллов. К груди приложен на 4-й день, сосал вяло. Первоначальная потеря массы тела составила 260 г, далее весовая кривая была плоской. Пуповинный остаток обработан хирургически на 2-й день, пупочная ранка мокла, на 7-й день появилось гнойное отделяемое, и ребенок был переведен в стационар.

При поступлении состояние крайней тяжести, крик пронзительный. Выражение лица страдальческое. Двигательная активность снижена. Не сосет. Тепло удерживает плохо, температура тела 35,9°С. Кожные покровы бледные с сероватым оттенком, акроцианоз, периоральный цианоз. Края пупочной ранки отечные, умеренно гиперемированы, из ранки – скудное гнойное отделяемое. Подкожно-жировой слой развит слабо. На ногах и передней брюшной стенке явления склеремы. Периодически отмечается апноэ. Одышка с участием вспомогательной мускулатуры, частота дыханий 64 в минуту. Аускультативно дыхание жесткое, хрипов нет. Тоны сердца приглушены, ЧСС 176 в 1 минуту. Живот умеренно вздут. Печень выступает из-под реберного края на 3 см, плотная, селезенка - на 1 см, плотноэластической консистенции. Стул непереваренный с примесью слизи. Мочится редко. В неврологическом статусе – арефлексия, клонические судороги, голову запрокидывает, ригидность затылочных мышц. Большой родничок 2,5х2,5 см, напряжен.

Клинический анализ крови: гемоглобин – 140 г/л, эритроциты – 4,1х10^{12}/л, тромбоциты – 120,0х10^{9}/л, Лейкоциты – 4,9х10^{9}/л, миелоциты – 4%, лейкоцитарная формула: метамиелоциты – 18%, п/я – 21%, с – 20%, л – 18%, м – 19%; СОЭ – 6 мм/час.

Задания к задаче:

1. Ваш предварительный диагноз
2. Оцените анамнез
3. Оцените клинический анализ крови
4. Какие дополнительные исследования необходимо провести для уточнения диагноза? Возможные изменения
5. Составьте план лечения

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача № 1.

Основной диагноз: Респираторный дистресс-синдром новорожденного. Фоновый: Очень низкая масса при рождении. Недоношенность 28 недель

Респираторная поддержка. Поместить в кувез (t 34-35,4 С, влажность в первый день 98-95 %). Парентеральное питание по физиологической потребности, через 6 часов - трофическое питание. Обследование: клинический анализ крови, группа крови. Гемостаз (диагностика геморрагий). Уровень глюкозы крови (диагностика гипо/гипергликемии). КЩС. R органов грудной клетки (топика интубационной трубки, патология ОГК), органов брюшной полости (при постановке пупочного катетера). СРБ через 6 часов (диагностика инфекции различной локализации). Мониторинг: Температура тела. Сатурация кислорода. ЭКГ. АД. ЧСС. Скорость почасового диуреза.

Физическая перегрузка. Хроническая никотиновая интоксикация.

Массой тела 1080 г., длина тела 35 см, окружность головы 25 см, окружность груди 22 см. Кожный покров багрово-красный. Подкожно-жировая клетчатка не выражена. Мышечная гипотония. Яички в мошонку не опущены. Печень +1,5 см.

пренатальная профилактика РДС кортикостероидами, -профилактика гипотермии, отсроченное пережатие и пересечение пуповины после рождения у недоношенных новорожденных с ОНМТ И ЭНМТ приводит к значительному снижению частоты НЭК, ВЖК, сепсиса, ранней анемии недоношенных,снижению потребности в гемотрансфузиях, кофеин 20% 20мг/кг в/в-в первый день, профилактика рахита с первой недели жизни при условии толерантности к питанию, профилактика анемии (эритропоэтин + препараты железа) после 8-х суток жизни

Задача №2.

1. Основной: РДСН. Фоновый: Очень низкая масса тела. Недоношенность 28 недель 4 дня

2. Возраст матери 42 года. ОАА: бесплодие, в I триместре токсикоз, угроза прерывания, гестоз

3. Среднее: масса и рост находятся в 50 центильном коридоре

4. Метилксантины (кофеин бензоат натрия), витамин Д3 (в течение нескольких дней после рождения с учетом толерантности к питанию), эритропоэтин + препараты железа (после 8 суток).

5. сурфактант

Задача №3.

1. Основной: РДСН. Фоновый: Экстремально низкая масса тела при рождении. Недоношенность 23 недели. Риск реализации по внутриамниотической инфекции

2. В I триместре токсикоз, угроза прерывания, гестоз, околоплодные воды зеленые

3. Среднее: масса и рост находятся в 50 центильном коридоре

4. Сурфактант, стартовая АБТ, парентеральное питание

5. Кислотно-щелочное состояние, клинический анализ крови, глюкоза крови, СРБ (не ранее 6 часов жизни), бактериологический посев крови, мокроты, биохимия крови, рентгенография органов грудной клетки, НСГ, УЗИ внутренних органов, ЭХО-КГ

Задача №4

1. Основной: РДСН. Фоновый: Экстремально низкая масса тела при рождении. Недоношенность 26 недели. Риск реализации по внутриамниотической инфекции.

2. Нарушение синтеза и экскреции сурфактанта альвеолоцитами 2-го типа, связанное с функциональной и структурной незрелостью легочной ткани

3. Кислотно-щелочное состояние, клинический анализ крови, глюкоза крови, СРБ (не ранее 6 часов жизни), бактериологический посев крови, мокроты, биохимия крови, рентгенография органов грудной клетки, НСГ, УЗИ внутренних органов, ЭХО-КГ

4. диффузное снижение прозрачности легочных полей, ретикулогранулярный рисунок и полоски просветлений в области корня легкого

5. Сурфактант, стартовая АБТ, парентеральное питание.

Задача № 5.

1. Сепсис новорожденного, поздний, пупочный. Менингит. Фон: Недоношенность 35-36 нед.

2. Отягощенный акушерский анамнез: нефропатия в третьем триместре, кольпит. Анамнез ребенка: пупочная ранка мокла со 2-х суток жизни, на 7-й день появилось гнойное отделяемое.

3. Лейкопения, выраженный сдвиг формулы влево, положительный нейтрофильный индекс, тромбоцитопения.

4. Определение СРБ, ПКТ, лактата (повышение), люмбальная пункция (воспалительные изменения). Кислотно-щелочное состояние (метаболический, респираторный, смешанный ацидоз). Бактериологическое исследование крови, ликвора, отделяемого из пупочной ранки (высев патологической флоры). НСГ (отек перивентрикулярной области). Рентгенография органов грудной клетки (инфильтрация, снижение прозрачности легочных полей, ателектазы и пр.). УЗИ кишечника (исключить НЭК: статичная петля, воздух в брюшной полости, снижение перистальтики кишечника).

5. Антибактериальная терапия широкого спектра действия, респираторная терапия (кислородотерапия при десатурации, при нарастании дыхательной недостаточности – перевод на ИВЛ), инфузионная терапия, при интолерантности к питанию – перевод на полное парентеральное питание, при нестабильной гемодинамике – инотропная поддержка.

12. Перечень и стандарты практических умений (ПК-5, ПК-6).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III – может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	**Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности**	**Стандарт выполнения**
1	сбор анамнеза с выявлением факторов риска, генеалогический анамнез	III
2	оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	уход за новорожденными	III
4	кормление новорожденных: обучение матери грудному вскармливанию, при наличии противопоказаний для прикладывания груди кормление новорожденных через соску, желудочный зонд	III
5	оценка физического развития по таблице Фентона	III
6	оценка гестационного возраста и степени зрелости новорожденных	III
8	оценка клинического анализа крови	III
9	оценка биохимического анализа крови	III

10	оценка показателей КЩС и электролитов крови	III
11	оценка анализов мочи	III
12	оценка ЭКГ	III
13	оценка результатов НСГ	
14	оценка результатов УЗИ внутренних органов	III
15	оценка результатов ЭхоКГ	III
16	Оценка результатов рентгенографии	III
17	оценка результатов КТ и МРТ	III
18	расчет питания	III
19	прописи рецептов лекарственных средств	III
20	оформление медицинской документации	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

- Собрать и оценить акушерский анамнез;
- Оценить факторы перинатального риска;
- Решение (составление) типовых, ситуационных задач;
- Составление таблиц нормативов лабораторных показателей крови, мочи, ликвора у новорожденных детей.
- Составление тестовых вопросов с эталонами ответов по теме практического занятия.

14. Рекомендованная литература по теме занятия

№ п/п	Наименование	Издательство	Год выпуска
1	Приказ №921н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю "неонатология"	Минздрав России	2012
2	Приказ №136н "Об утверждении профессионального стандарта "Врач-неонатолог"	Минтруда России	2018
3	Приказ №1687н «О медицинских критериях рождения, форме документа о рождении и порядке его выдачи»	Минздравсоцразвитие России	2011 (ред. 2013)
4	Приказ №572н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю «акушерство и гинекология (за исключением использования вспомогательных репродуктивных технологий)»	Минздрав России	2012 (ред. 2014)
5	Приказ №909н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи детям по профилю "анестезиология и реаниматология"	Минздрав России	2012
6	Приказ № 203н "Об утверждении	Минздрав России	2017

	критериев оценки качества медицинской помощи"		
7	Приказ N 796н «Об утверждении Положения об организации оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи»	Минздрав России	2014 (ред. 2015)
8	Амбулаторная неонатология: формирование здоровья ребенка первого года жизни [Электронный ресурс] : практ. рук. для врачей-педиатров первичного звена здравоохранения, врачей общей практики, семейных врачей / Л. И. Захарова, Д. В. Печкуров, Н. С. Кольцова. – Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/ambulatornaya-neonatologiya-formirovanie-zdorovya-rebenka-pervogo-goda-zhizni-528090/?page=1	М. : Медпрактика-М	2014
9	Неонатология : учеб. пособие : в 2 т. / Н. П. Шабалов	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
10	Амбулаторное наблюдение недоношенных детей с ЭНМТ и ОНМТ при рождении [Электронный ресурс] : учеб.-метод. пособие для системы послевуз. проф. образования участковых педиатров / Т. Е. Таранушенко, С. И. Устинова, Н. Г. Киселева [и др.] ; Красноярский медицинский университет. – Режим доступа : http://krasgmu.ru/index.php?page[org]=umkd_addition_lib_edit&umkd_id=1622&addition_id=8253	Красноярск : КрасГМУ	2014
11	Неонатология [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / ред. Н. Н. Володин. – режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970431597.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
12	Неонатология [Электронный ресурс] : в 2 т. / ред. Т. Л. Гомелла, М. Д. Каннинг, Ф. Г. Эяль ; пер. с англ. А. Е. Любова ; ред.-пер. Д. Н. Дегтярев. - Т. 1. – Режим доступа :	М. : БИНОМ. Лаборатория знаний	2015

	http://ibooks.ru/reading.php?productid=350179		
13	Неонатология [Электронный ресурс] : в 2 т. / ред. Т. Л. Гомелла, М. Д. Каннинг, Ф. Г. Эяль ; пер. с англ. А. Е. Любова ; ред.-пер. Д. Н. Дегтярев. - Т. 2. – Режим доступа : http://ibooks.ru/reading.php?productid=350180	М. : БИНОМ. Лаборатория знаний	2015
14	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
15	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
16	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
17	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
18	Клинические рекомендации. Бронхолегочная дисплазия [Электронный ресурс] / утверждены МЗ РФ. – Режим доступа : http://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/file/kr_bld.pdf		2016
19	Клинические рекомендации по вакцинопрофилактике гемофильной инфекции типа b у детей [Электронный ресурс] / гл. ред. А.А. Баранов, Л. С. Намазова-Баранова, утверждены МЗ РФ. – Режим доступа : http://www.pediatr-		2016

	russia.ru/sites/default/files/file/kr_vacgemb.pdf		
20	Клинические рекомендации. Вакцинопрофилактика пневмококковой инфекции у детей [Электронный ресурс] / утверждены МЗ РФ. – Режим доступа : http://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/file/kr_vacpnev2018.pdf		2018
21	Клинические рекомендации. Вакцинопрофилактика ротавирусной инфекции у детей [Электронный ресурс] / утверждены МЗ РФ. – Режим доступа : http://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/file/kr_vri.pdf		2017
22	Клинические рекомендации по иммунопрофилактике респираторно-синцитиальной вирусной инфекции у детей [Электронный ресурс] / гл. ред. А.А. Баранов, Л. С. Намазова-Баранова, утверждены МЗ РФ. – Режим доступа : http://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/file/kr_irsv.pdf		2016
23	Методические рекомендации. Уход за кожей новорожденного ребенка [Электронный ресурс] / Л. С. Намазова-Баранова, Р. М. Торшхоева, И. А. Беляева [и др.] – Режим доступа : http://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/file/uhod_za_kojey.pdf		2016
24	Клинические рекомендации. Базовая медицинская помощь новорожденному в родильном зале и в послеродовом отделении [Электронный ресурс] / Е. Н. Байбарина, Д. Н. Дегтярев, В. В. Зубков [и др.] – Режим доступа : http://neonatology.pro/wp-content/uploads/2015/09/klinrec_Basichelp_2015.pdf		2015
25	Клинические рекомендации. Энтеральное вскармливание недоношенных детей [Электронный ресурс] / Е. В. Грошева, А. В.		2015

	Дегтярева, О. В. Ионов [и др.] – Режим доступа : http://neonatology.pro/wp-content/uploads/2015/09/klinrec_enteral_preterm_2015.pdf		
26	Клинические рекомендации. Ведение новорожденных с респираторным дистресс-синдромом [Электронный ресурс] / под ред. Н. Н. Володина – Режим доступа : http://www.raspm.ru/files/0236-rds-br2.pdf		2016
27	Клинические рекомендации. Парентеральное питание новорожденных [Электронный ресурс] / под ред. Н. Н. Володина – Режим доступа : http://neonatology.pro/wp-content/uploads/2015/10/klinrec_parenteral_2015.pdf.pdf		2015
28	Клинические рекомендации. Анемии новорожденных. Диагностика, профилактика, лечение [Электронный ресурс] / Р. А. Жетишев, Н. П. Шабалов, Д. О. Иванов – Режим доступа : http://www.raspm.ru/files/anemia.pdf		2015
29	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
30	Анестезиология, реаниматология и интенсивная терапия у детей : учебник / ред. С. М. Степаненко	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
31	Вклад отечественных ученых и производителей продуктов питания для здоровых и больных детей в реализацию "Национальной программы оптимизации вскармливания детей первого года жизни в Российской Федерации" / Т. Э. Боровик, К. С. Ладодо, В. А. Скворцова [и др.]	М. : [Б. и.]	2014
32	Конь, И. Я. Питание беременных женщин, кормящих матерей и детей 1-го года жизни / И. Я. Конь, М. В.	М. : МЕДпресс-информ	2014

	Гмошинская, Т. В. Абрамова		
33	Шайтор, В. М. Скорая и неотложная медицинская помощь детям [Электронный ресурс] : крат. рук. для врачей / В. М. Шайтор. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970436868.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
34	Парентеральное и энтеральное питание : нац. рук. / ред. М. Ш. Хубутия, Т. С. Попова, А. И. Салтанов	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
35	Особенности вскармливания детей в ранний неонатальный период [Электронный ресурс] : метод. рекомендации для врачей неонатологов родовспомогательных учреждений, отделений патологии новорожденных и недоношенных детей, клин. интернов и клин. ординаторов неонатологов и акушер-гинекологов / сост. В. И. Фурцев ; Красноярский медицинский университет. Режим доступа : http://krasgmu.ru/sys/files/colibris/51548_6860_vskar_novor_v_rann_neonat_period._mart2015.pdf	Красноярск : КрасГМУ	2015
36	Грудное вскармливание (статистическая отчетность) : метод. рекомендации для участковых педиатров, зав. педиатр. отделениями, гл. врачей детских поликлиник и детских больниц / сост. В. И. Фурцев, Е. В. Будникова ; Красноярский медицинский университет	Красноярск : КрасГМУ	2013
37	Оптимизация вскармливания детей первого года жизни : метод. пособие для слушателей последиплом. образования (педиатров и специалистов по детскому питанию) / сост. В. И. Фурцев ; Красноярский медицинский университет	Красноярск : [Б. и.]	2017
38	Естественное вскармливание. Гипогалактия: прогнозирование, профилактика, диагностика и лечение : учеб. пособие для студентов / сост.	Владикавказ : СОГМА	2013

	З.Д. Калоева, З.Ю. Созаева, К.М. Дзилихова [и др.]		
39	Клинические рекомендации. Профилактика катетер-ассоциированных инфекций кровотока и уход за центральным венозным катетером (ЦВК) [Электронный ресурс] / утверждены МЗ РФ. – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=2889		2017
40	Федеральные клинические рекомендации. Обеспечение эпидемиологической безопасности при технологиях ухода за новорожденным в условиях совместного пребывания матери и ребенка. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http:// nasci.ru/?id=2866	М.	2015
41	Федеральные клинические рекомендации. Обеспечение эпидемиологической безопасности медицинских технологий в отделениях реанимации и патологии новорожденных и недоношенных детей. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http:// http://nasci.ru/?id=2262	М.	2015
42	Федеральные клинические рекомендации. Организация и проведение эпидемиологического наблюдения и микробиологического мониторинга в учреждениях родовспоможения. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=2265&download=1	М.	2015
43	Федеральные клинические рекомендации. Оптимизация обеспечения эпидемиологической безопасности при использовании медицинского оборудования и медицинских изделий в режимных и специализированных отделениях медицинских организаций. [Электронный ресурс] / утверждены	М.	2015

	НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=2074		
44	Федеральные клинические рекомендации. Принципы организации мониторирования устойчивости ведущих возбудителей инфекций, связанных с оказанием медицинской помощи, к антимикробным препаратам в лечебно-профилактических медицинских организациях здравоохранения. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=3374	М.	2014
45	Федеральные клинические рекомендации. Эпидемиологическое наблюдение за инфекциями, связанными с оказанием медицинской помощи. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=3372	М.	2014
46	Федеральные клинические рекомендации. Гигиена рук медицинского персонала. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=3373	М.	2014
47	Федеральные клинические рекомендации. Обеспечение эпидемиологической безопасности в родовом зале. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=3382	М.	2013
48	Неотложные состояния в неонатологии [Электронный ресурс] : учеб.-метод. пособие / сост. Т. Е. Таранушенко, С. И. Устинова, Е. В. Анциферова [и др.] – Режим доступа : https://krasgmu.ru/sys/files/colibris/65830.pdf	Красноярск : КрасГМУ	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	БД Scopus		
10	БД Web of Science		
11	БД OxfordUniversityPress		
12	БД SAGE		
13	БД ProQuest		
14	СПС Консультант Плюс		
15	MEDLINE Complete		
16	ОС «Российская ассоциация специалистов перинатальной медицины»		
17	ОС «Российское общество неонатологов»		
18	ОС «Союз педиатров России»		
19	ОС «Национальная ассоциация специалистов по контролю инфекций, связанных с оказанием медицинской помощи»		

1. Индекс ОД.О.01.1.1.3 **Тема 3.1.3:** «Физиология и патология недоношенного новорожденного». Занятие 3 «Питание недоношенных новорожденных детей»

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный.

4. Значение темы: Учитывая морфофункциональную незрелость недоношенных детей, организация рационального вскармливания является достаточно сложной задачей для врача. Как правило, к моменту выписки со 2-го этапа выхаживания у ребенка формируется удовлетворительный акт сосания. Рекомендуется режимное вскармливание детей с интервалами 3-3,5 ч (7-8 раз в сутки), в том числе и ночное время суток. В первые месяцы после выписки из стационара следует отказаться от свободного вскармливания в связи с неспособностью таких детей регулировать объем высосанного молока

Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать ПК-5, ПК-6
- учебная:

обучающийся должен знать: цели энтерального питания, особенности вскармливания недоношенных детей, варианты использования методов кормления недоношенных детей, парентеральное питание, энтеральное (зондовое, через соску, грудь матери) питание, специальные смеси для недоношенных детей, показания для обогащения фортификатором грудного молока, оценку клинической эффективности методики рационального вскармливания недоношенных, динамику показателей физического развития

обучающийся должен уметь: сохранять врачебную тайну, собрать анамнез у родильницы о ее заболеваниях, течении беременности и родов, наследственности, проводить основные методы клинического обследования новорожденного (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация), оценить физическое развитие новорожденных детей, исследовать неврологический статус новорожденного ребенка, оценить нервно-рефлекторную деятельность новорожденного ребенка, определить степень зрелости психомоторного развития по оценочным таблицам, поставить предварительный диагноз, определить объем дальнейшего лабораторного обследования, правильно интерпретировать данные клинико-лабораторных исследований новорожденного ребенка, провести дифференциальную диагностику, использовать нормативную документацию, принятую в здравоохранении Российской Федерации, документацию для оценки качества и эффективности работы медицинских организаций, назначить лечение, выписать необходимые медикаменты.

обучающийся должен владеть: основными методами клинического обследования новорожденного, навыками изложения самостоятельной точки зрения анализа и логического мышления, публичной речи, морально-этической аргументации, ведения дискуссий, оформлением соответствующей документации (история развития новорожденного, обменная карта, выписка из истории развития новорожденного при направлении в стационар), базовыми технологиями преобразования информации: текстовые, табличные

редакторы, поиск в сети Интернет, иностранными языками в объеме необходимом для возможности получения информации из зарубежных источников, принципами этики и деонтологии.

5. Место проведения практического занятия: учебная комната 1111, отделение новорожденных и недоношенных детей, отделения патологии новорожденных и недоношенных детей (II этап) №1, №2, отделения анестезиологии и реанимации №3, №4 КГБУЗ «КККЦОМД».

6. Оснащение занятия: наглядные пособия (слайды, фотографии), нормативные документы (ФЗ, приказы, клинические рекомендации), таблицы Апгар, для оценки физического развития, нервно-психического и психомоторного развития новорожденных детей (Дубовица, Баллард, Фентона), схема клинического обследования новорожденных детей по органам и системам, истории развития новорожденных, медицинская карта стационарного больного.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта семинарского занятия

№ п/п	Этапы семинарского занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.

6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация:

Недоношенных детей обычно выписывают из роддома, когда их масса тела составляет 1,8-2,2 кг, у большинства из них наблюдается значимая задержка роста.

У детей с массой тела при рождении менее 1500 г к 37-38-й неделе постконцептуального возраста в 70% случаев отмечается постнатальная задержка физического развития

На момент выписки у большинства детей с ОНМТ и ЭНМТ имеется дефицит энергии, белка, минеральных веществ и др.

Ранний постнатальный период представляет собой «критическое окно», когда под влиянием различных факторов, в том числе и характера питания, закладываются основы метаболизма, определяющие особенности метаболических процессов в дальнейшем («метаболическое программирование»). Постнатальный дефицит роста, темпы увеличения массы тела и окружности головы достоверно коррелируют с отдаленными неблагоприятными неврологическими расстройствами

Современные медицинские технологии позволяют выхаживать детей, рожденных с экстремально низкой массой тела, однако эти успехи влекут за собой и новые проблемы, связанные прежде всего с организацией адекватного вскармливания таких новорожденных. Питание этой категории младенцев нельзя назвать просто физиологическим процессом, так как с биологических позиций раннее прерывание плацентарного питания требует ускоренной адаптации и чревато осложнениями. Вскармливание недоношенных детей в постнатальном периоде до сих пор является темой многочисленных дискуссий.

Назначение питания и выбор режима вскармливания возможны лишь с учетом особенностей физиологии пищеварительной системы и метаболизма основных нутриентов у преждевременно родившихся детей. У них отмечается снижение или полное отсутствие сосательного и глотательного рефлексов, снижение секреции желудочного сока. Недостаточная выработка панкреатических протеаз, липазы и дисахаридаз (особенно лактазы) сочетается с высокой активностью пептидаз кишечника.

Отмечаются высокая степень абсорбции и ретенции белка и сниженное усвоение жиров и углеводов, а также низкая способность желчи эмульгировать желчные кислоты. Замедленная и нерегулярная перистальтика

кишечника и повышенная проницаемость слизистой обусловливают высокую частоту дисбиотических нарушений.

Осложняет поставленную задачу и существующее противоречие между относительно высокой потребностью недоношенных детей в пищевых веществах и энергии и ограниченной способностью к их получению и усвоению (эта особенность приобретает большее значение для детей, родившихся до 32-й недели гестации). Невозможность обеспечить ребенка материнским молоком в связи с гипогалактией у большинства преждевременно родивших женщин, а также различные состояния, осложняющие течение неонатального периода у недоношенных младенцев, также затрудняют обеспечение этого контингента пациентов полноценным питанием.

Способ кормления определяется тяжестью состояния ребенка, массой тела при рождении, гестационным возрастом. Но независимо от выбранного способа первое кормление желательно начать в течение первых минут после рождения ребенка (молозиво) и не позднее чем через 6-8 ч. Отсроченное первое кормление приводит к увеличению первоначальной потери массы тела, возможно, к нарушениям водно-электролитного баланса и ацидозу.

Глубоко недоношенные новорожденные — с массой тела при рождении менее 1500 г — вскармливаются через зонд. Питание через зонд может быть порционным или осуществляться методом длительной инфузии. При порционном питании частота кормлений составляет в зависимости от переносимости 7-10 раз в сутки. Так как у глубоко недоношенных детей очень маленький объем желудка, при данном способе кормления они получают недостаточное количество нутриентов, особенно в раннем неонатальном периоде, что диктует необходимость дополнительного парентерального введения питательных веществ.

Потребности в нутриентах у недоношенных детей.

Потребность в белке зависит от массы тела при рождении и составляет:

4-4.5 г/кг/сутки при массе тела <1000 г

4 -3.5 г/кг/сутки при массе тела 1000 - 1800 г

3.5-3.2 г/кг/сутки при массе тела 1800 - 2200 г

3.2 -2.5 г/кг/сутки при массе тела 2200-3000 г

2.2 г/кг/сутки при массе тела > 3000 г

Потребности в жире.

Наиболее оптимальным считается потребление недоношенными детьми 6-6,5 г/кг жира в сутки, в виде среднецепочечных триглицеридов, которые всасываются в систему воротной вены без предварительного расщепления, минуя лимфатическую систему. Преждевременно родившиеся дети не способны синтезировать длинноцепочечные полиненасыщенные жирные кислоты из линолевой и линоленовой кислот, поэтому специализированные продукты для недоношенных детей содержат арахидоновую и докозагексаеновую жирные кислоты.

Углеводы.

Недоношенные дети должны получать около 11,6–13,2 г/кг/сут углеводов (ESPGHAN,2009). Сниженная активность лактазы, составляющая на 28-34 неделяхгестации 30% от ее уровня у зрелого новорожденного, затрудняет расщепление лактозы недоношенными детьми. Для улучшения усвояемости углеводного компонента в специализированных молочных продуктах часть лактозы заменена на декстринмальтозу или полисахариды в составе глюкозного сиропа.

Наилучшей пищей для недоношенных новорожденных является материнское молоко.

Возможные трудности у недоношенных при грудном вскармливании:

Гипогалактия (после преждевременных родов считается типичным явлением).

Необходимость пищевой коррекции. Содержание белка в грудном молоке в течение периода лактации падает, в то время как потребности ребенка остаются высокими. Несмотря на известные преимущества грудного молока, оно не может обеспечить маловесному ребенку темпов внутриутробного роста. Недоношенные дети с массой менее 1800 г по окончании раннего неонатального периода начинают испытывать дефицит в белке, кальции, фосфоре, магнии, натрии, меди, цинке, витаминах В, С, Д, Е. По мнению экспертов ВОЗ, рационы питания недоношенных детей, получающих женское молоко, нуждаются в обогащении.

Обогатители грудного молока обеспечивают содержание белка в готовом продукте в пределах 2,6-2,9 г на 100 ккал (против 0,9-1,2 г в зрелом грудном молоке), калорийность до 80 ккал в 100 мл (64-70 ккал в зрелом грудном молоке), необходимыми количествами макро-, микроэлементов и витаминов, пищевые вещества из смеси «грудное молоко + обогатитель» усваиваются лучше, чем из обычных смесей.

Показания для обогащения грудного молока:

- масса тела при рождении менее 1800 г;
- гестационный возраст ≤ 34 недель;
- явления постнатальной гипотрофии у недоношенного ребенка в возрасте 2-х недель и старше (масса тела менее 10 перцентиля, недостаточная динамика

Высокая распространенность постнатальной гипотрофии, остеопении недоношенных и сохраняющаяся высокая потребность в белке, энергии , фосфоре и кальции после выписки определяют показания для дальнейшего обогащения грудного молока мульнутриентным фортификатором. Использование фортификатора возможно по достижению ребенка постконцептуального возраста 50-52 недель и зависит от антропометрических показателей.

Искусственное вскармливание.

При отсутствии или недостаточном количестве грудного молока, рекомендуется специализированная смесь для вскармливания недоношенных и маловесных детей. [А] Эти смеси предназначены для длительного (до 9-12 месяцев) вскармливания детей, родившихся недоношенными; в них

содержится более высокая концентрация питательных веществ, чем в стандартных детских смесях, что позволяет улучшить прогноз дальнейшего развития. Длительность применения специализированных смесей для недоношенных детей зависит от количества содержащегося в них белка. Если уровень белка не превышает 2,2 г/100 мл смеси, она может использоваться в полном объеме до достижения недоношенным ребенком массы тела 2500г., но при условии, что усваиваемый объем будет обеспечивать физиологическую потребность в нутриентах, а показатели физического развития ребенка соответствуют скорригированному возрасту (вес ребенка более 10 перцентиля с учетом скорригированного возраста).

Вопрос о целесообразности использования у недоношенных детей смесей на основе частично и полностью гидролизованного белка дискутабелен. В современных международных рекомендациях по энтеральному питанию вопрос о преимуществах цельного или гидролизованного белка в питании недоношенных не рассматривается. Смеси для вскармливания на основе гидролизованного белка показаны недоношенным при непереносимости белка коровьего молока, а также в периоде реконвалесценции после перенесенного некротизирующего энтероколита и обширных оперативных вмешательств на толстом и тонком кишечнике при отсутствии грудного молока.

Отмена специализированных продуктов и перевод недоношенных детей на стандартные смеси осуществляются постепенно. Введение стандартной смеси начинается постепенно, специализированный продукт не вытесняется полностью из рациона питания недоношенного ребенка, а сохраняется в определенном объеме (около 30%) на протяжении нескольких недель или месяцев

9. Вопросы по теме занятия (ПК-5, ПК-6)

1. цели энтерального питания
2. особенности вскармливания недоношенных детей
3. варианты использования методов кормления недоношенных детей
4. парентеральное питание
5. энтеральное (зондовое, через соску, грудь матери) питание
6. специальные смеси для недоношенных детей
7. показания для обогащения фортификатором грудного молока
8. оценку клинической эффективности методики рационального вскармливания недоношенных
9. динамику показателей физического развития

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-5, ПК-6)

Укажите один правильный ответ

1. ПОТРЕБНОСТЬ В БЕЛКЕ ДЕТЕЙ С МАССОЙ ТЕЛА 1000Г СОСТАВЛЯЕТ (Г/КГ/СУТ):

1) 4,0-4,5
2) 4,0-3,5

3) 3,5-3,2
4) 3,2-2,5
5) 2,2

2. ПОТРЕБНОСТЬ В БЕЛКЕ ДЕТЕЙ С МАССОЙ ТЕЛА 990Г СОСТАВЛЯЕТ (Г/КГ/СУТ):
1) 4,0-4,5
2) 4,0-3,5
3) 3,5-3,2
4) 3,2-2,5
5) 2,2

3. ПОТРЕБНОСТЬ В БЕЛКЕ ДЕТЕЙ С МАССОЙ ТЕЛА 1900Г СОСТАВЛЯЕТ (Г/КГ/СУТ):
1) 4,0-4,5
2) 4,0-3,5
3) 3,5-3,2
4) 3,2-2,5
5) 2,2

4. ДЛЯ КОНТРОЛЯ ЗА ДОСТАТОЧНЫМ ОБЕСПЕЧЕНИЕМ БЕЛКА ПРИ ЭНТЕРАЛЬНОМ ПИТАНИИ, ИСПОЛЬЗУЮТСЯ СЛЕДУЮЩИЕ БИОХИМИЧЕСКИЕ ПОКАЗАТЕЛИ СЫВОРОТКИ КРОВИ:
1) креатинин
2) глюкоза
3) мочевина
4) калий
5) триглицериды

5. ПОТРЕБНОСТЬ В БЕЛКЕ ДЕТЕЙ С МАССОЙ ТЕЛА 2300Г СОСТАВЛЯЕТ (Г/КГ/СУТ):
1) 4,0-4,5
2) 4,0-3,5
3) 3,5-3,2
4) 3,2-2,5
5) 2,2

6. ФИЗИОЛОГИЧЕСКАЯ ПОТЕРЯ МАССЫ ТЕЛА В ПЕРВЫЕ ДНИ ЖИЗНИ У РЕБЁНКА С ОЧЕНЬ НИЗКОЙ МАССОЙ ТЕЛА ПРИ РОЖДЕНИИ СОСТАВЛЯЕТ:
1) менее 2%;
2) 15-20%;
3) 10-15%
4) 20-30%
5) 30-40%

7. К ГРУДИ МОЖНО ПРИЛОЖИТЬ НЕДОНОШЕННОГО РЕБЁНКА:

1) с массой тела более 1800 г в удовлетворительном состоянии;

2) с массой тела более 1250 г и наличием сосательного и глотательного рефлекса;

3) при достаточном количестве молока у матери;

4) с любой массой в удовлетворительном состоянии (при наличии координации акта сосания и глотания).

5) с массой тела 3000 г

8. ДЛЯ ОБОГАЩЕНИЯ ГРУДНОГО МОЛОКА БЕЛКОМ ИСПОЛЬЗУЮТСЯ:

1) фортифкатор

2) эмульгатор

3) молочные смеси для доношенных детей

4) пробиотики

5) антибиотики

9. ОПТИМАЛЬНАЯ ВЛАЖНОСТЬ В КУВЕЗЕ ДЛЯ ДЕТЕЙ С ЭКСТРЕМАЛЬНОЙ НИЗКОЙ МАССОЙ ТЕЛА В ПЕРВЫЕ СУТКИ ЖИЗНИ:

1) 30%;

2) 40%;

3) 50%;

4) 80-90%;

5) 20%

10. ПОКАЗАНИЕ К ПАРЕНТЕРАЛЬНОМУ ПИТАНИЮ НОВОРОЖДЁННЫХ:

1) грыжа пупочного канатика

2) развитие некротизирующего энтероколита

3) проведение ИВЛ

4) срыгивания

5) экстремально низкая масса тела

Эталоны ответов.

1 – 2	2 – 1	3 – 3	4 – 3	5 – 4	6 – 3	7 – 4	8 – 1	9 – 4	10 – 2

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (ПК-5, ПК-6).

Задача №1.

Масса тела ребёнка 800 г, возраст - 8 суток, основной диагноз: болезнь гиалиновых мембран. Находится на NCPAP, усваивает 6 мл материнского молока каждые 3 ч.

Задания к задаче:

1. Рассчитайте потребность в энтеральном питании на сутки и на кормление.

2. Потребности в основных нутриентах и электролитах у данного ребенка.

3. Назначьте необходимое исследование для оценки эффективности парентерального питания

4. При переводе с парентерального питания на полное энтеральное питание достаточно ли только грудного молока? Что необходимо будет ввести?

5. Какая средняя прибавка массы является оптимальной для ребенка?

Задача №2.

Ребёнок массой 1100 г, возраст - 13 суток, диагноз: поздний неонатальный сепсис, находится на ИВЛ, на полном парентеральном питании.

Задания к задаче:

1. Рассчитайте потребности в жидкости, основных нутриентах и электролитах для полного парентерального питания.

2. Рассчитайте необходимую потребность в энтеральном питании на сутки и на кормление (субстрат вскармливания – грудное молоко).

3. Нуждается ли ребенок в назначении фортификатора грудного молока? Когда можно назначить фортификатор?

4. Можно ли кормить ребенка адаптированной смесью или смесью на основе гидролизата?

5. Назначьте необходимое исследование для оценки эффективности парентерального питания

Задача № 3

Ребенок, С, 9 суток жизни. Масса тела 1050 г.

Резкое ухудшение в состоянии в виде снижения двигательной активности, бледность кожных покровов, температура тела 36,2 градС, дыхание неритмичное, аускультативно проводится по всем полям, хрипов нет, эпизоды десатурации до 80%. Тоны сердца приглушены, синусовая аритмия с ЧСС 110-180/мин. По левому краю грудины выслушивается грубый систоло-диастолический шум. Живот выраженно вздут, венозная сеть на передней брюшной стенке, контурируют петли кишечника, при пальпации болезненность во всех отделах. По желудочному зонду – зелень.

Из анамнеза: родилась со сроком гестации 27 недель, массой тела 990г, длиной тела 35 см, оценка по шкале Апгар 4/5 баллов. В раннем неонатальном периоде перенесла респираторный дистресс-синдром новорожденного, респираторная терапия NCPAP – 5 суток, далее – самостоятельное дыхание с подачей дополнительного кислорода через маску (по настоящее время). По ЭХО-КГ при рождении: ОАП 3,5*3,5 см, в динамике на 8 сутки ОАП 3,5*3,5 см, дилатация левых отделов сердца, назначен верошпирон.

Задания к задаче:

1. Ваш диагноз

2. Какие исследования необходимо провести для уточнения диагноза?

3. Какое заболевание могло явиться фактором риска для развития основного заболевания?

4. Составьте план лечения

5. Рассчитайте потребности в жидкости, основных нутриентах и электролитах для полного парентерального питания

Задача №4

Мальчик Г., возраст 3 суток. Масса тела 810 гр.

Из анамнеза: родился от матери 40 лет. Настоящая беременность 6: 1 роды в 30 лет – срочные роды в 38 недель, девочка 3000 г, здорова. 2-3 беременности – медицинский аборт до 8 недель (в 32, 34 лет); 4 беременность в 35 лет, самопроизвольный выкидыш в сроке 14 недель, 5 беременность в 36 лет – замершая беременность в сроке 20 недель. Течение настоящее беременности: токсикоз в первом триместре; во втором триместре периодически отмечались подъемы АД до 160/90 мм рт. ст., проходила стационарное лечение. В женской консультации наблюдалась регулярно.

Роды преждевременные, самостоятельные, в срок 25 недель 2 дня. 1-й период – 6 часов 30 минут, 2-й – 25 минут, безводный промежуток – 3 часа. Масса тела ребенка при рождении 800 г, длина тела 32 см. Оценка по шкале Апгар 3 балла, затем ИВЛ, введен сурфактант.

Объективно: Сознание ясное, на осмотр реагирует усилением двигательной активности. Кожные покровы розовые. Дыхание с подачей дополнительного увлажненного кислорода, потоком 2 л/мин, сатурация крови 94%. Аускультативно дыхание в легких проводится по всем полям, хрипов нет. ЧД – 80/мин. На вдохе втяжение межреберий, нижней апертуры. Тоны сердца ясные, ритмичные, ЧСС 164/мин, систолический шум над основанием сердца. Живот в объеме не увеличен, не вздут, не напряжен. Мочеиспускание не затруднено. Стул самостоятельный.

Неврологический статус соответствует сроку гестации.

Питание частичное парентеральное.

Задания к задаче:

1. Поставьте диагноз

2. Факторы риска преждевременных родов

3. Потребности в белках, жирах, углеводах у данного ребенка

4. Рассчитайте питание данному ребенку (парентеральное и энтеральное)

5. Особенности энтерального вскармливания недоношенных детей

Задача № 5

Мальчик Р. Масса тела ребенка при рождении 500 г, длина тела 30 см. Окружность головы 21 см. Окружность груди 20 см. При осмотре дыхание нерегулярное, втягивание мечевидного отростка грудины, подложечной

области, межреберий, надключичных ямок. Оценка по шкале Апгар 3 балла, затем ИВЛ.

Из анамнеза: матери 36 лет. Течение настоящее беременности: наблюдалась в женской консультации с 8 недель, регулярно. I триместр: токсикоз, в 10 недель ОРВИ, симптоматическое лечение. В 12 недель угроза преждевременных родов, стационарное лечение. Во втором триместре подъемы АД до 180/10 мм рт. ст., стационарное лечение. Роды преждевременные в 23 недели, самостоятельные, околоплодные воды зеленые.

Задания к задаче:

1. Поставьте диагноз.
2. Факторы риска преждевременных родов
3. Назначьте лечение
4. Назначьте обследование.
5. Рассчитайте потребности в жидкости, основных нутриентах и электролитах для полного парентерального питания

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача №1.

1. 8 суток – 100 ккал/кг/сут. Объем питания на сутки: 114 мл, на кормление – по 14 мл каждые 3 часа

2. Объем жидкости – 160 мл/кг/сут, белки – 4,0 г/кг/сут, жиры – 3,5 г/кг/сут, углеводы – 12 г/кг/сут, кальций – 200 мг/кг/сут, натрий – 4 ммоль/кг/сут, калий – 3 ммоль/кг/сут, виталипид Н инфант 4 мл/кг/сут, солувит Н – 1 мл/кг/сут

3. Общий белок, мочевина, креатинин, калий, натрий, кальций, триглицериды, глюкоза

4. Грудное молоко должно быть обогащено фортификатором.

5. Минимально 15г/сутки.

Задача №2.

1. Объем жидкости – 160 мл/кг/сут, белки – 4,0 г/кг/сут, жиры – 3,5 г/кг/сут, углеводы – 12 г/кг/сут, кальций – 200 мг/кг/сут, натрий – 3 ммоль/кг/сут, калий – 3 ммоль/кг/сут, виталипид Н инфант 4 мл/кг/сут, солувит Н – 1 мл/кг/сут

2. 13 суток – 120 ккал/кг/сут. Объем питания на сутки: 197 мл, на кормление – по 25 мл каждые 3 часа

3. Нуждается, при усвоении энтерального питания 100 мл/кг/сут

4. Нет

5. Общий белок, мочевина, креатинин, калий, натрий, кальций, триглицериды, глюкоза

Задача №3.

1. Основной: Некротизирующий энтероколит IIБ стадия. Фоновый: ВПС. Гемодинамически значимый открытый артериальный проток. Экстремально низкая масса тела при рождении. Недоношенность 27 недель

2. Кислотно-щелочное состояние, клинический анализ крови, глюкоза, биохимия крови с СРБ, лактатом, гемостаз, УЗИ брюшной полости + кишечника, рентгенография (вертикально или горизонтально в 2-х проекциях). Консультация хирурга!

3. Асфиксия в родах, ГЗФАП

4. Исключение любой энтеральной нагрузки, установить желудочный зонд с декомпрессией желудка, перевод на полное парентеральное питание, антибактериальная терапия широкого спектра действия, при отрицательной динамики в респираторном статусе, изменениях в КЩР – перевод в ОАР для проведения ИВЛ.

5. Объем жидкости – 150 мл/кг/сут, белки – 3,5 г/кг/сут, жиры – 3,5 г/кг/сут, углеводы – 12 г/кг/сут, кальций – 200 мг/кг/сут, натрий – 3 ммоль/кг/сут, калий – 3 ммоль/кг/сут, виталипид Н инфант 4 мл/кг/сут, солувит Н – 1 мл/кг/сут

Задача №4.

1. Экстремально низкая масса тела при рождении. Недоношенность 25 недель 2 дня. Сопутствующий: респираторный дистресс-синдром новорожденного. ОАП?

2. В анамнезе 2 медицинских аборта, токсикоз в первом триместре; во втором триместре периодически отмечались подъемы АД до 160/90 мм рт. ст

3. Белок: 3-4 г/кг/сут, жиры: 2-4 г/кг/сут, углеводы: 6-9 г/кг/сут

4. Энтерально из расчета 50 ккал/кг/сут: 0,810 × 50 × 100 / 70 = 58 мл/сут, по 7 мл на кормление.

Парентерельно (полное парентеральное питание): белок 3 г/кг/сут – аминовен инфант 10% - 30 мл, глюкоза – 6 мг/кг/сут – глюкоза 40% - 17,5 мл, жиры – 2 г/кг/сут – смофлипид 20% - 8 мл, калий – 1 ммоль/кг/сут – калия хлорид 4% - 1,5 мл, кальций – 200 мг/кг/сут – кальция глюконат – 1,6 мл, объем жидкости – 110 мл/кг/сут – 89 мл, виталипид Н инфант – 4 мл/кг/сут – 3,2 мл, солувит Н инфант – 1 мл/кг/сут – 0,8 мл. Натрий – с 4-х суток вводится детям с ЭНМТ. Для снижения концентрации вводимого раствора (раствор с глюкозой), с учетом физиологической потребности в жидкости добавляем 36 мл воды – концентрация раствора составит 11,64%

Таким образом: 1 инфузия: аминовен инфант 10% - 30 мл, глюкоза 40% - 17,5 мл, калия хлорид 4% - 1,5 мл, кальция глюконат – 1,6 мл, солувит Н инфант –0,8 мл, вода для разведения – 36 мл. Время введения 24 часа – скорость 3,4 мл/час.

2 инфузия: смофлипид 20% - 8 мл, виталипид Н инфант – 3,2 мл. Время введения 24 часа – скорость 0,4 мл/час.

5. Недоношенным детям требуется более высокие потребности во всех нутриентах, в энергии по сравнению с доношенными детьми. Грудное молоко не может обеспечить всех необходимых потребностей, поэтому

необходимо, по достижению энтерального объема более 100 мл/кг/сут, ввести фортификатор. При отсутствии грудного молока или при наличии противопоказаний – вскармливание молочными смесями для недоношенных детей.

Задача №5.

1. Основной: РДСН. Фоновый: Экстремально низкая масса тела при рождении. Недоношенность 23 недели. Риск реализации по внутриамниотической инфекции

2. В I триместре токсикоз, угроза прерывания, гестоз, околоплодные воды зеленые

3. Сурфактант, стартовая АБТ, парентеральное питание

4. Кислотно-щелочное состояние, клинический анализ крови, глюкоза крови, СРБ (не ранее 6 часов жизни), бактериологический посев крови, мокроты, биохимия крови, рентгенография органов грудной клетки, НСГ, УЗИ внутренних органов, ЭХО-КГ

5. Объем жидкости – 90 мл/кг/сут, белки – 2,5 г/кг/сут, жиры – 2 г/кг/сут, углеводы – 4 мг/кг/мин, кальций – 200 мг/кг/сут (с конца первых суток жизни), виталипид Н инфант 4 мл/кг/сут, солувит Н – 1 мл/кг/сут

12. Перечень и стандарты практических умений (ПК-5, ПК-6).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III – может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	сбор анамнеза с выявлением факторов риска, генеалогический анамнез	III
2	оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	уход за новорожденными	III
4	кормление новорожденных: обучение матери грудному вскармливанию, при наличии противопоказаний для прикладывания груди кормление новорожденных через соску, желудочный зонд	III
5	оценка физического развития по таблице Фентона	III
6	оценка гестационного возраста и степени зрелости	III

	новорожденных	
8	оценка клинического анализа крови	III
9	оценка биохимического анализа крови	III
10	оценка показателей КЩС и электролитов крови	III
11	оценка анализов мочи	III
12	оценка ЭКГ	III
13	оценка результатов НСГ	
14	оценка результатов УЗИ внутренних органов	III
15	оценка результатов ЭхоКГ	III
16	Оценка результатов рентгенографии	III
17	оценка результатов КТ и МРТ	III
18	расчет питания	III
19	прописи рецептов лекарственных средств	III
20	оформление медицинской документации	III
21	измерение АД на верхних конечностях	III
22	термометрия	III
23	расчёт энтерального питания новорождённым.	III
24	расчёт парентерального питания новорождённым	III
25	назначение инфузионной терапии	III
26	проведение оксигенотерапии (в кувезе, кислородной палатке и др.).	III
27	работа в палате интенсивной терапии (работа с кувезом, инфузии).	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

- Собрать и оценить акушерский анамнез;
- Оценить факторы перинатального риска;
- Решение (составление) типовых, ситуационных задач;
- Составление таблиц нормативов лабораторных показателей крови, мочи, ликвора у новорожденных детей.
- Составление тестовых вопросов с эталонами ответов по теме практического занятия.

14. Рекомендованная литература по теме занятия

№ п/п	Наименование	Издательство	Год выпуска
1	Приказ №921н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю "неонатология"	Минздрав России	2012
2	Приказ №136н "Об утверждении профессионального стандарта "Врач-неонатолог"	Минтруда России	2018
3	Приказ №1687н «О медицинских критериях рождения, форме документа	Минздравсоцразвитие России	2011 (ред. 2013)

	о рождении и порядке его выдачи»		
4	Приказ №572н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю «акушерство и гинекология (за исключением использования вспомогательных репродуктивных технологий)»	Минздрав России	2012 (ред. 2014)
5	Приказ №909н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи детям по профилю "анестезиология и реаниматология"	Минздрав России	2012
6	Приказ № 203н "Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи"	Минздрав России	2017
7	Приказ N 796н «Об утверждении Положения об организации оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи»	Минздрав России	2014 (ред. 2015)
8	Неонатология : учеб. пособие : в 2 т. / Н. П. Шабалов	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
9	Амбулаторное наблюдение недоношенных детей с ЭНМТ и ОНМТ при рождении [Электронный ресурс] : учеб.-метод. пособие для системы послевуз. проф. образования участковых педиатров / Т. Е. Таранушенко, С. И. Устинова, Н. Г. Киселева [и др.] ; Красноярский медицинский университет. – Режим доступа : http://krasgmu.ru/index.php?page[org]=umkd_addition_lib_edit&umkd_id=1622&addition_id=8253	Красноярск : КрасГМУ	2014
10	Неонатология [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / ред. Н. Н. Володин. – режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970431597.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
11	Неонатология [Электронный ресурс] : в 2 т. / ред. Т. Л. Гомелла, М. Д. Каннинг, Ф. Г. Эяль ; пер. с англ. А. Е. Любова ; ред.-пер. Д. Н. Дегтярев. - Т. 1. – Режим доступа :	М. : БИНОМ. Лаборатория знаний	2015

	http://ibooks.ru/reading.php?productid=350179		
12	Неонатология [Электронный ресурс] : в 2 т. / ред. Т. Л. Гомелла, М. Д. Каннинг, Ф. Г. Эяль ; пер. с англ. А. Е. Любова ; ред.-пер. Д. Н. Дегтярев. - Т. 2. – Режим доступа : http://ibooks.ru/reading.php?productid=350180	М. : БИНОМ. Лаборатория знаний	2015
13	Клинические рекомендации. Энтеральное вскармливание недоношенных детей **[**Электронный ресурс] / Е. В. Грошева, А. В. Дегтярева, О. В. Ионов [и др.] – Режим доступа : http://neonatology.pro/wp-content/uploads/2015/09/klinrec_enteral_preterm_2015.pdf		2015
14	Клинические рекомендации. Парентеральное питание новорожденных [Электронный ресурс] / под ред. Н. Н. Володина – Режим доступа : http://neonatology.pro/wp-content/uploads/2015/10/klinrec_parenteral_2015.pdf.pdf		2015
15	Парентеральное и энтеральное питание : нац. рук. / ред. М. Ш. Хубутия, Т. С. Попова, А. И. Салтанов	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
16	Особенности вскармливания детей в ранний неонатальный период [Электронный ресурс] : метод. рекомендации для врачей неонатологов родовспомогательных учреждений, отделений патологии новорожденных и недоношенных детей, клин. интернов и клин. ординаторов неонатологов и акушер-гинекологов / сост. В. И. Фурцев ; Красноярский медицинский университет. Режим доступа : http://krasgmu.ru/sys/files/colibris/51548_6860_vskar_novor_v_rann_neonat_period._mart2015.pdf	Красноярск : КрасГМУ	2015
17	Грудное вскармливание (статистическая отчетность) : метод. рекомендации для участковых	Красноярск : КрасГМУ	2013

	педиатров, зав. педиатр. отделениями, гл. врачей детских поликлиник и детских больниц / сост. В. И. Фурцев, Е. В. Будникова ; Красноярский медицинский университет		
18	Оптимизация вскармливания детей первого года жизни : метод. пособие для слушателей последиплом. образования (педиатров и специалистов по детскому питанию) / сост. В. И. Фурцев ; Красноярский медицинский университет	Красноярск : [Б. и.]	2017
19	Естественное вскармливание. Гипогалактия: прогнозирование, профилактика, диагностика и лечение : учеб. пособие для студентов / сост. З.Д. Калоева, З.Ю. Созаева, К.М. Дзилихова [и др.]	Владикавказ : СОГМА	2013
20	Клинические рекомендации. Профилактика катетер-ассоциированных инфекций кровотока и уход за центральным венозным катетером (ЦВК) [Электронный ресурс] / утверждены МЗ РФ. – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=2889		2017
21	Федеральные клинические рекомендации. Обеспечение эпидемиологической безопасности при технологиях ухода за новорожденным в условиях совместного пребывания матери и ребенка. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http:// nasci.ru/?id=2866	М.	2015
22	Федеральные клинические рекомендации. Обеспечение эпидемиологической безопасности медицинских технологий в отделениях реанимации и патологии новорожденных и недоношенных детей. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http:// http://nasci.ru/?id=2262	М.	2015
23	Федеральные клинические рекомендации. Организация и	М.	2015

	проведение эпидемиологического наблюдения и микробиологического мониторинга в учреждениях родовспоможения. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=2265&download=1		
24	Федеральные клинические рекомендации. Оптимизация обеспечения эпидемиологической безопасности при использовании медицинского оборудования и медицинских изделий в режимных и специализированных отделениях медицинских организаций. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=2074	М.	2015
25	Федеральные клинические рекомендации. Принципы организации мониторирования устойчивости ведущих возбудителей инфекций, связанных с оказанием медицинской помощи, к антимикробным препаратам в лечебно-профилактических медицинских организациях здравоохранения. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=3374	М.	2014
26	Федеральные клинические рекомендации. Эпидемиологическое наблюдение за инфекциями, связанными с оказанием медицинской помощи. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=3372	М.	2014
27	Федеральные клинические рекомендации. Гигиена рук медицинского персонала. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=3373	М.	2014
28	Федеральные клинические рекомендации. Обеспечение эпидемиологической безопасности в	М.	2013

	родовом зале. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=3382		
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		
16	ОС «Российская ассоциация специалистов перинатальной медицины»		
17	ОС «Российское общество неонатологов»		
18	ОС «Союз педиатров России»		
19	ОС «Национальная ассоциация специалистов по контролю инфекций, связанных с оказанием медицинской помощи»		

1. Индекс ОД.О.01.1.1.3 **Тема 3.1.4:** «Физиология и патология недоношенного новорожденного». Занятие 4 «Парентеральное питание новорожденных детей».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный.

4. Значение темы: Широкие популяционные исследования последних лет доказывают, что здоровье населения в разные возрастные периоды существенным образом зависит от нутритивной обеспеченности и скорости роста данного поколения во внутриутробном и раннем постнатальном периодах. Риск развития таких распространенных заболеваний как гипертония, ожирение, диабет 2 типа, остеопороз, повышается при наличии нутритивной недостаточности в перинатальном периоде. Интеллектуальное и психическое здоровье также имеют зависимость от состояния питания в этот период развития индивидуума. Современные методики позволяют обеспечить выживание большинства детей, родившихся недоношенными, в том числе улучшаются показатели выживаемости детей, родившихся на грани жизнеспособности. В настоящее время наиболее актуально стоит задача снижения инвалидизации и улучшения состояния здоровья детей, родившихся недоношенными. Сбалансированное и правильно организованное питание является одной из важнейших составляющих выхаживания недоношенных детей, определяющих не только ближайший, но и отдаленный прогноз.

Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать ПК-5, ПК-6
- учебная:

обучающийся должен знать: показания и противопоказания к назначению парентерального питания, субстраты для назначения парентерального, порядок расчета парентерального питания у недоношенных детей, потребности новорожденных в белках, жирах, углеводах, электролитах и витаминах в зависимости от массы тела, осложнения парентерального питания.

обучающийся должен уметь: сохранять врачебную тайну, собрать анамнез у родильницы о ее заболеваниях, течении беременности и родов, наследственности, проводить основные методы клинического обследования новорожденного (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация), оценить физическое развитие новорожденных детей, исследовать неврологический статус новорожденного ребенка, оценить нервно-рефлекторную деятельность новорожденного ребенка, определить степень зрелости психомоторного развития по оценочным таблицам, поставить предварительный диагноз, определить объем дальнейшего лабораторного обследования, правильно интерпретировать данные клинико-лабораторных исследований новорожденного ребенка, провести дифференциальную диагностику, использовать нормативную документацию, принятую в здравоохранении Российской Федерации, документацию для оценки качества и эффективности

работы медицинских организаций, назначить лечение, выписать необходимые медикаменты.

обучающийся должен владеть: основными методами клинического обследования новорожденного, навыками изложения самостоятельной точки зрения анализа и логического мышления, публичной речи, морально-этической аргументации, ведения дискуссий, оформлением соответствующей документации (история развития новорожденного, обменная карта, выписка из истории развития новорожденного при направлении в стационар), базовыми технологиями преобразования информации: текстовые, табличные редакторы, поиск в сети Интернет, иностранными языками в объеме необходимом для возможности получения информации из зарубежных источников, принципами этики и деонтологии.

5. Место проведения практического занятия: учебная комната 1111, отделение новорожденных и недоношенных детей, отделения патологии новорожденных и недоношенных детей (II этап) №1, №2, отделения анестезиологии и реанимации №3, №4 КГБУЗ «КККЦОМД».

6. Оснащение занятия: наглядные пособия (слайды, фотографии), нормативные документы (ФЗ, приказы, клинические рекомендации), таблицы Апгар, для оценки физического развития, нервно-психического и психомоторного развития новорожденных детей (Дубовица, Баллард, Фентона), схема клинического обследования новорожденных детей по органам и системам, истории развития новорожденных, медицинская карта стационарного больного.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта семинарского занятия

№ п/п	Этапы семинарского занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством	200	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни;

	преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок		в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация:

Парентеральным (от греч. para — около и enteron — кишка) питанием называется такой вид нутритивной поддержки, при котором питательные вещества вводятся в организм, минуя желудочно-кишечный тракт.

Парентеральное питание может быть полным, когда оно полностью компенсирует потребность в питательных веществах и энергии или частичным, когда часть потребности в питательных веществах и энергии компенсируется за счет желудочно-кишечного тракта.

Показания к парентеральному питанию: Парентеральное питание (полное или частичное) показано новорожденным, если энтеральное питание невозможно или недостаточно (не покрывает 90% потребности в питательных веществах).

Противопоказания к парентеральному питанию: Парентеральное питание не проводится на фоне реанимационных мероприятий и начинается сразу после стабилизации состояния на фоне подобранной терапии. Хирургические операции, ИВЛ и потребность в инотропной поддержке не будет являться противопоказанием к проведению парентерального питания

Жидкость

Оценка объема жидкости, который требуется новорожденному – чрезвычайно важный параметр при назначении парентерального питания. Особенности гомеостаза жидкости определяются перераспределением между межклеточным пространством и сосудистым руслом, которые происходят в первые несколько дней жизни, а также возможными потерями через незрелую кожу у детей с экстремально низкой массой тела.

Потребность в воде с нутритивными целями определяется необходимостью:

1. Обеспечения экскреции мочи для элиминации продуктов обмена,

2. Компенсации неощутимых потерь воды (с испарением с кожи и при дыхании, потери с потом у новорожденных практически отсутствуют),

3. Дополнительным количеством для обеспечения формирования новых тканей: нарастание массы на 15-20 г/кг/ сут потребует от 10 до 12 мл/кг/сут воды (0.75 мл/г новых тканей).

Помимо обеспечения питанием жидкость может потребоваться также для восполнения ОЦК при наличии артериальной гипотензии или шока.

Постнатальный период в зависимости от изменений водно-электролитного обмена можно разделить на 3 периода: период транзиторной убыли массы тела, период стабилизации массы и период стабильного нарастания массы

Объем жидкости в составе парентерального питания рассчитывается с учетом:

Баланса жидкости

Объема энтерального питания (энтеральное питание в объеме до 25 мл/кг не учитывается при расчете необходимой жидкости и нутриентов)

Диуреза

Динамики массы тела

Уровня натрия.

Уровень натрия должен поддерживаться на уровне 135-145 ммоль/л. Увеличение уровня натрия говорит о дегидратации. В этой ситуации следует увеличить объем жидкости, не исключая препаратов натрия. Снижение уровня натрия является чаще всего показателем гипергидратации. Для детей с ЭНМТ характерен синдром «поздней гипонатриемии», связанный с нарушением почечной функции и повышенным потреблением натрия на фоне ускоренного роста.

Объем жидкости у детей с ЭНМТ должен рассчитываться таким образом, чтобы суточная потеря массы не превышала 4%, а потеря массы за первые 7 дней жизни не превышала 10% у доношенных и 15 % у недоношенных

Белки

Современные исследования показывают, что белки являются не только важным источником пластического материала для синтеза новых белков, но и энергетическим субстратом, особенно у детей с экстремально низкой и очень низкой массой тела. Около 30% поступающих аминокислот может использоваться для целей синтеза энергии. Приоритетной же задачей является обеспечение синтеза новых белков в организме ребенка. При недостаточной обеспеченности небелковыми калориями (углеводами, жирами) доля белка, используемого для синтеза энергии, увеличивается, а на пластические цели используется меньшая доля, что нежелательно. Дотация аминокислот в дозе 3 г/кг/сут в течение первых 24 часов после

рождения у детей с ОНМТ и ЭНМТ является безопасной и связано с лучшей прибавкой массы.

Препараты альбумина, свежезамороженной плазмы и других компонентов крови не являются препаратами для парентерального питания. При назначении парентерального питания их не следует принимать в расчет в качестве источника белка.

В случае использования препаратов, предназначенных для введения новорожденному, метаболический ацидоз является крайне редким осложнением применения аминокислот у новорожденных. Метаболический ацидоз не является противопоказанием к применению аминокислот

Потребность в белке определяется исходя из количества

необходимого на синтез и ресинтез белка в организме (запасаемый белок),

идущего на окисление как источник энергии,

количеством экскретируемого белка.

Оптимальное количество белка или аминокислот в питании определяется гестационным возрастом ребенка, так как композиционный состав тела меняется по мере роста плода. У наименее зрелых плодов в норме скорость синтеза белка выше, чем у более зрелых, большую долю во вновь синтезированных тканях занимает белок. Поэтому, чем меньше гестационный возраст, тем больше потребность в белке, плавное изменение соотношение белка и небелковых калорий в питании от 4 и более г/100 ккал у наименее зрелых недоношенных до 2.5 г/100 ккал у более зрелых позволяет моделировать композицию массы тела, характерную для здорового плода

Жиры

Биологическая роль липидов обусловлена тем, что они являются:

Важным источником энергии;

Жирные кислоты необходимы для созревания головного мозга и сетчатки;

Фосфолипиды являются компонентом клеточных мембран и сурфактанта;

Простагландины, лейкотриены и другие медиаторы являются метаболитами жирных кислот.

Потребность в жирах

В случае необходимости ограничить потребление жиров, не следует уменьшать дозу ниже 0.5-1.0 г/кг/сут т.к. именно эта доза позволяет предотвратить дефицит эссенциальных жирных кислот.

Современные исследования указывают на преимущества использования в парентеральном питании жировых эмульсий, содержащих четыре вида масел (оливковое масло, соевое масло, рыбий жир, среднецепочечные триглицериды), которые являются не только источником энергии, но и источником незаменимых жирных кислот, в том числе Омега-3 жирных кислот. В частности использование таких

эмульсий снижает риск развития холестаза. Один грамм жира содержит 10 килокалорий

Углеводы – основной источник энергии и обязательный компонент парентерального питания независимо от срока гестации и массы тела при рождении. Один грамм глюкозы содержит 3.4 Калории

У взрослых эндогенная продукция глюкозы начинается при уровне поступления глюкозы ниже 3.2 мг/кг/мин, у доношенных новорожденных – ниже 5.5 мг/кг/мин (7.2 г/кг/сут), у недоношенных новорожденных – при любой скорости поступления глюкозы менее 7.5-8 мг/кг/мин (44 ммоль/кг/мин или г/кг/сут). Базовая продукция глюкозы без экзогенного введения примерно равна у доношенных и недоношенных и составляет 3.0 – 5.5 мг/кг/мин через 3-6 часов после кормления. У доношенных базовая продукция глюкозы покрывает 60-100% потребностей, тогда как у недоношенных детей – только 40-70%. Это означает, что без экзогенного введения, у недоношенных детей будет происходить быстрое истощение запасов гликогена, которые малы, и распад собственных белков и жира. Поэтому минимально необходимой является скорость поступления, позволяющая минимизировать эндогенную продукцию

В случае переносимости углеводной нагрузки (уровень глюкозы в крови не более 8 ммоль/л) углеводную нагрузку следует увеличивать ежедневно на 0.5 – 1 мг/кг/мин, но не более 12 мг/кг/мин. Контроль безопасности и эффективности дотации глюкозы осуществляется путем мониторирования уровня глюкозы в крови. Если уровень глюкозы в крови составляет от 8 до 10 ммоль/л, углеводную нагрузку не следует увеличивать

Помимо основных нутриентов, парентеральное питание должно обеспечивать организм ребенка необходимыми элеткролитами (калий, натрий, кальций, магний) и витаминами

Осложнения парентерального питания

Инфекционные осложнения

Парентеральное питание является одним из основных факторов риска госпитальной инфекции, наряду с катетеризацией центральной вены и проведением ИВЛ. Проведенный метаанализ не показал существенных различий в частоте инфекционных осложнений при использовании центральными и периферическими сосудистыми катетерами.

Экстравазация раствора и возникновение инфильтратов, которые могут быть причиной. формирования косметических или функциональных дефектов. Чаще всего это осложнение развивается на фоне стояния периферических венозных катетеров.

Выпот в плевральную полость/перикард (1.8/1000 поставленных глубоких линий, летальность составила 0.7/1000 установленных линий).

Холестаз встречается у 10-12% детей, получающих длительное парентеральное питание. Доказанными эффективными способами профилактики холестаза являются возможно более раннее начало энтерального питания и применение препаратов жировых эмульсий с добавлением рыбьего жира (СМОФ – липид).

Гипогликемия/гипергликемия Электролитные нарушения
Флебит
Остеопения

Порядок расчета парентерального питания у недоношенных детей

1. Расчет суточного объема жидкости.
2. Расчет объема парентерального питания (с учетом объема энтерального питания).
3. Расчет суточного объема раствора белка.
4. Расчет суточного объема эмульсии жиров.
5. Расчет суточного объема электролитов.
6. Расчет суточного объема витаминов.
7. Расчет суточного объема углеводов.
8. Расчет объема вводимой жидкости приходящейся на глюкозу.
9. Подбор объемов растворов глюкозы.
10. Составление листа инфузионной терапии.
11. Расчет скорости введения растворов

Венозные доступы при проведении парентерального питания

Парентеральное питание может осуществляться как через периферические, так и через центральные венозные доступы. Периферический доступ используется тогда, когда не планируется проводить парентеральное питание длительно, и не будут использоваться гиперосмолярные растворы. Центральный венозный доступ применяется тогда, когда планируется длительное парентеральное питание с использованием гиперосмолярных растворов. Обычно в качестве косвенного показателя осмолярности используется концентрация глюкозы в растворе. В периферическую вену не рекомендуется вводить растворы с концентрацией глюкозы более 12.5%

9. Вопросы по теме занятия (ПК-5, ПК-6)

1. показания и противопоказания к назначению парентерального питания
2. субстраты для назначения парентерального
3. порядок расчета парентерального питания у недоношенных детей
4. потребности новорожденных в белках, жирах, углеводах, электролитах и витаминах в зависимости от массы тела
5. осложнения парентерального питания

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-5, ПК-6)

Укажите один правильный ответ

1. К ПАРЕНТЕРАЛЬНОМУ ПИТАНИЮ ОТНОСИТСЯ ВВЕДЕНИЕ:
1) белков, жиров, углеводов через катетер
2) грудного молока через назогастральный зонд
3) грудного молока через соску
4) грудного молока через орогастральный зонд
5) все ответы правильные

2. ПОЛНОЕ ПАРЕНТЕРАЛЬНОЕ ПИТАНИЕ – ЭТО ПИТАНИЕ

1) когда часть потребности в питательных веществах и энергии компенсируется за счет желудочно-кишечного тракта

2) которое обеспечивается грудным молоком, введенным в желудок

3) которое полностью компенсирует потребность в питательных веществах и энергии

4) верно 1, 2

5) все ответы правильные

3. ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ К ПАРЕНТЕРАЛЬНОМУ ПИТАНИЮ

1) течение некротизирующего энтероколита

2) течение сепсиса

3) на фоне реанимационных мероприятий

4) хирургические операции

5) ИВЛ

4. НОРМА НАТРИЯ В СЫВОРОТКЕ КРОВИ (ММОЛЬ/Л)

1) 125

2) 140

3) 115

4) 155

5) 170

5. ГИПОНАТРИЕМИЯ, УРОВЕНЬ НАТРИЯ В СЫВОРОТКЕ КРОВИ МЕНЕЕ (ММОЛЬ/Л)

1) 125

2) 140

3) 110

4) 155

5) 170

6. ПОТРЕБНОСТЬ В БЕЛКЕ НА ВТОРЫЕ СУТКИ ЖИЗНИ У РЕБЕНКА С МАССОЙ ТЕЛА 600Г (Г/КГ/СУТ)

1) 3

2) 4

3) 2

4) 1

5) 5

7. ПОТРЕБНОСТЬ В ЖИРАЗ НА ВТОРЫЕ СУТКИ ЖИЗНИ У РЕБЕНКА С МАССОЙ ТЕЛА 1600Г (Г/КГ/СУТ)

1) 3

2) 4

3) 2

4) 1
5) 5

8. ПОТРЕБНОСТЬ В УГЛЕВОДАХ НА ПЕРВЫЕ СУТКИ ЖИЗНИ У РЕБЕНКА С МАССОЙ ТЕЛА 900Г (МГ/КГ/МИН)

1) 5
2) 3
3) 2
4) 1
5) 9

9. МАКСИМАЛЬНАЯ ПОТРЕБНОСТЬ В ЖИДКОСТИ У РЕБЕНКА С МАССОЙ ТЕЛА 1000Г (МЛ/КГ/СУТ)

1) 200
2) 130
3) 100
4) 160
5) 220

10. ВОЗМОЖНЫЕ ОСЛОЖНЕНИЯ ПАРЕНТЕРАЛЬНОГО ПИТАНИЯ (ВЕРНО ВСЕ, КРОМЕ)

1) анемия
2) флебит
3) гипогликемия
4) остеопения
5) холестаз

Эталоны ответов.

1 – 1	2 – 3	3 – 3	4 – 2	5 – 1	6 – 1	7 – 3	8 – 1	9 – 4	10 – 1

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (ПК-5, ПК-6).

Задача №1.

Беременная Е., 22 года, доставлена в акушерский стационар с жалобами на тянущие боли в животе, боли в пояснице, подозрением на подтекание околоплодных вод в течение недели. С учетом даты последней менструации и по результатам УЗ-исследования срок гестации составлял 32-33 недели. При объективном обследовании температура тела 39°С, болезненность при пальпации матки. При вагинальном исследовании обнаружен разрыв плодных оболочек, гнойное отделяемое.

У новорожденного ребенка с массой 1730 граммов, оценкой по шкале Апгар 6-7 баллов самостоятельное дыхание появилось на 2 минуте после тактильной стимуляции и кислородотерапии. На вторые сутки жизни состояние ребенка ухудшилось за счет нарастания вялости, появления и нарастания одышки с участием вспомогательной мускулатуры и повторными

апноэ. При объективном обследовании кожные покровы серо-желтушные, тургор мягких тканей снижен, пульс на периферических артериях не пальпируется, симптом «белого пятна» более 5 секунд, ЧСС 200 в минуту, АД 30/20 мм рт ст.

Лабораторно: В клиническом анализе крови гемоглобин 96г/л, гематокрит 0,3, лейкоциты $2{,}3x10^9$/л, тромбоциты $56x10^9$/л. Биохимическое исследование крови: общий белок – 32 г/л, общий билирубин – 286 мкмоль/л, непрямой 212 мкмоль/л, прямой 74 мкмоль/л. Время свертывания крови – более 25 минут, кровь не сворачивается. Посев крови – отмечается обильный рост стрептококка группы В.

Задания к задаче:

1. Ваш предварительный диагноз
2. Интерпретируйте лабораторные данные.
3. Проведите дополнительное обследование для уточнения диагноза.
4. Возможные результаты
5. Составьте план лечения.
6. Рассчитайте потребности в жидкости, основных нутриентах и электролитах для полного парентерального питания

Задача №2.

Ребенок, 17 суток.

Из анамнеза матери: роды в срок 35 недель гестации. Масса тела ребенка при рождении 2070 г, длина 42 см. Оценка по шкале Апгар 6/7 баллов. Крик - после отсасывания слизи из верхних дыхательных путей.

Во время осмотра у ребенка повышена температура – 37,8°С. Крик слабый, поисковый рефлекс ослаблен, сосет медленно. После кормления из бутылочки через соску обильно срыгивает. Кожа лица и туловища желтушная. На спине и плечах пушковые волосы. Ушные раковины мягкие. Пупочная ранка под кровянистой корочкой, без воспалительной реакции. Пупочные сосуды не пальпируются. Внутренние органы без особенностей. Яички не опущены в мошонку. Резко положительный симптом Грефе. Мышечная гипотония Большой родничок 2,5х3,5 см, слегка выбухает, расхождение сагиттального и венечного швов на 3 мм, малый родничок 0,5х0,5 см, на уровне костных краев.

Задания к задаче:

1. Ваш предварительный диагноз?
2. Оцените признаки функциональной и морфологической зрелости новорожденного.
3. Какое обследование Вам необходимо провести?
4. Какой режим и питание необходимо назначить?
5. Рассчитайте потребности в жидкости, основных нутриентах и электролитах для полного парентерального питания

Задача №3.

Аня, 10 сутки жизни. Масса тела 1080 г.

Резкое ухудшение в состоянии в виде снижения двигательной активности, бледность кожных покровов, температура тела 36,2 градС, дыхание неритмичное, аускультативно проводится по всем полям, хрипов нет, эпизоды десатурации до 80%. Тоны сердца приглушены, синусовая аритмия с ЧСС 110-180/мин. По левому краю грудины выслушивается грубый систоло-диастолический шум. Живот выраженно вздут, венозная сеть на передней брюшной стенке, контурируют петли кишечника, при пальпации болезненность во всех отделах. По желудочному зонду – зелень.

Из анамнеза: родилась со сроком гестации 27 недель, массой тела 990г, длиной тела 35 см, оценка по шкале Апгар 4/5 баллов. В раннем неонатальном периоде перенесла респираторный дистресс-синдром новорожденного, респираторная терапия NCPAP – 5 суток, далее – самостоятельное дыхание с подачей дополнительного кислорода через маску (по настоящее время). По ЭХО-КГ при рождении: ОАП 3,5*3,5 см, в динамике на 8 сутки ОАП 3,5*3,5 см, дилатация левых отделов сердца, назначен верошпирон.

Задания к задаче:

1. Ваш диагноз
2. Какие исследования необходимо провести для уточнения диагноза?
3. Какое заболевание могло явиться фактором риска для развития основного заболевания?
4. Составьте план лечения
5. Рассчитайте потребности в жидкости, основных нутриентах и электролитах для полного парентерального питания

Задача №4

Родился мальчик с массой тела 990 г., длиной тела 35 см, окружность головы 25 см, окружность груди 22 см. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Физиологические рефлексы у новорождённого угнетены. Температура тела 36,2º С. Кожные покровы багрово-красные, акроцианоз, цианоз носогубного треугольника. Подкожно-жировая клетчатка не выражена. Мышечная гипотония. Со стороны костной системы патологии не отмечается. Большой родничок 1,5х1,5 см, эутоничен. Умеренно выражен теменно-затылочный асинклетизм. Спонтанное дыхание не эффективное, аритмичное. Над лёгкими укорочение перкуторного звука. Аускультативно – рассеянные крепитации. Сердечные тоны несколько приглушенны, ЧСС – 130 ударов в мин, шума нет. АД 51/23 мм рт. ст., среднее 28 мм рт. ст. Живот мягкий, овальной формы, печень +1,5 см, селезенка – пальпируется нижний полюс. Анус на физиологическом месте, проходимость сохранена. Меконий не отходил. Мочеполовая система развита по мужскому типу. Физиологический фимоз. Яички в мошонку не опущены.

Матери ребенка 18 лет, студентка, считает себя здоровой, состоит в гражданском браке. Беременность I , желанная. В женской консультации состоит на учете с 11 недель беременности. Обследование в соответствии со сроком беременности. В 28 недель беременности после физической

перегрузки появились боли в области живота, доставлена «скорой помощью» в родильный дом. Воды отошли в машине «скорой помощи», безводный период 2 часа, II период – 8 часов. Послед целый, без изменений. Вредные привычки – курит. Наследственность не отягощена.

Отцу 25 лет, считается здоровым, шофер. Курит, умеренно употребляет алкоголь.

1. Поставьте диагноз.
2. Нуждается ли ребенок в проведении антибактериальной терапии? Если да, назначьте
3. При отсутствии гуморальной активности и клиники инфекционного процесса, в течение какого времени ребенок будет получать антибактериальные препараты
4. С каких суток показано назначение энтерального питания данному ребенку
5. Рассчитайте потребности в жидкости, основных нутриентах и электролитах для полного парентерального питания

Задача №5

Мальчик Р. Масса тела ребенка при рождении 500 г, длина тела 30 см. Окружность головы 21 см. Окружность груди 20 см. При осмотре дыхание нерегулярное, втягивание мечевидного отростка грудины, подложечной области, межреберий, надключичных ямок. Оценка по шкале Апгар 3 балла, затем ИВЛ.

Из анамнеза: матери 36 лет. Течение настоящее беременности: наблюдалась в женской консультации с 8 недель, регулярно. I триместр: токсикоз, в 10 недель ОРВИ, симптоматическое лечение. В 12 недель угроза преждевременных родов, стационарное лечение. Во втором триместре подъемы АД до 180/10 мм рт. ст., стационарное лечение. Роды преждевременные в 23 недели, самостоятельные, околоплодные воды зеленые.

Задания к задаче:

1. Поставьте диагноз.
2. Факторы риска преждевременных родов
3. Назначьте лечение
4. Назначьте обследование.
5. Рассчитайте потребности в жидкости, основных нутриентах и электролитах для полного парентерального питания

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача №1.

1. Ранний неонатальный сепсис, обусловленный стрептококком группы В. Осложнение: СПОН. ДВС-синдром. Сопутствующий: Неонатальная желтуха, обусловленная гемолизом.
2. Лейкопения, тромбоцитопения, анемия, гипербилирубинемия, гипокоагуляция, положительный бактериологический высев из крови.

3. Определение СРБ, ПКТ, лактата (повышение). Кислотно-щелочное состояние (метаболический, респираторный, смешанный ацидоз). Рентгенография органов грудной клетки (исключить/ подтвердить пневмонию), УЗИ кишечника (исключить/ подтвердить некротизирующий энтероколит), НСГ (повышение перивентрикулярного отека, оценить равномерность).

4. Антибактериальная терапия широкого спектра действия, респираторная терапия (кислородотерапия при десатурации, при нарастании дыхательной недостаточности – перевод на ИВЛ), инфузионная терапия, при интолерантности к питанию – перевод на полное парентеральное питание, при нестабильной гемодинамике – инотропная поддержка

5. Объем жидкости – 100 мл/кг/сут, белки – 2,5 г/кг/сут, жиры – 2,0 г/кг/сут, углеводы – 5 мг/кг/мин, кальций – 100 мг/кг/сут, магний – 0,2 мл/кг/сут, виталипид Н инфант 4 мл/кг/сут, солувит Н – 1 мл/кг/сут

Задача № 2.

1. Подозрение на менингит.

2. Ребенок родился недоношенным на сроке беременности 35 нед. Масса и длина тела соответствуют сроку гестации. У мальчика выявлены признаки морфологической незрелости: лануго, мягкость ушных раковин, большие размеры родничков, расхождение швов, крипторхизм. Признаки функциональной незрелости: неспособность поддерживать постоянную температуру тела, ослабление поискового и сосательного рефлексов, обилие срыгивания, бедность движений и эмоциональных реакций, мышечная гипотония.

3. Клинический анализ крови, НСГ, бактериологический посев крови и ликвора, общеклиническое исследование ликвора, СРБ.

4. Основным моментом в выхаживании ребенка является соблюдение теплового режима. При отсутствии сосательного рефлекса, кормление через зонд, при интолерантности к энтеральному питанию – парентеральное питание

5. Объем жидкости – 160 мл/кг/сут, белки – 2,0 г/кг/сут, жиры – 3,0 г/кг/сут, углеводы – 12 г/кг/сут, кальций – 200 мг/кг/сут, натрий – 3 ммоль/кг/сут, калий – 3 ммоль/кг/сут, виталипид Н инфант 4 мл/кг/сут, солувит Н – 1 мл/кг/сут

Задача №3

1. Основной: Некротизирующий энтероколит IIБ стадия. Фоновый: ВПС. Гемодинамически значимый открытый артериальный проток. Экстремально низкая масса тела при рождении. Недоношенность 27 недель

2. Кислотно-щелочное состояние, клинический анализ крови, глюкоза, биохимия крови с СРБ, лактатом, гемостаз, УЗИ брюшной полости + кишечника, рентгенография (вертикально или горизонтально в 2-х проекциях). Консультация хирурга!

3. Асфиксия в родах, ГЗФАП

4. Исключение любой энтеральной нагрузки, установить желудочный зонд с декомпрессией желудка, перевод на полное парентеральное питание, антибактериальная терапия широкого спектра действия, при отрицательной динамики в респираторном статусе, изменениях в КЩР – перевод в ОАР для проведения ИВЛ.

5. Объем жидкости – 150 мл/кг/сут, белки – 3,5 г/кг/сут, жиры – 3,5 г/кг/сут, углеводы – 12 г/кг/сут, кальций – 200 мг/кг/сут, натрий – 3 ммоль/кг/сут, калий – 3 ммоль/кг/сут, виталипид Н инфант 4 мл/кг/сут, солувит Н – 1 мл/кг/сут

Задача № 4

1. Основной: Респираторный дистресс-синдром новорожденного. Фоновый: Экстремально низкая масса тела. Недоношенность 28 недель.

2. Нуждается в эмпирической антибактериальной терапии: масса тела менее 1000 гр

3. 48 часов

4. С первых в виде трофического питания

5. Объем жидкости – 90 мл/кг/сут, белки – 2,0 г/кг/сут, жиры – 2 г/кг/сут, углеводы – 4 мг/кг/мин, кальций – 200 мг/кг/сут (с конца первых суток жизни), виталипид Н инфант 4 мл/кг/сут, солувит Н – 1 мл/кг/сут

Задача № 5

1. Основной: РДСН. Фоновый: Экстремально низкая масса тела при рождении. Недоношенность 23 недели. Риск реализации по внутриамниотической инфекции

2. В I триместре токсикоз, угроза прерывания, гестоз, околоплодные воды зеленые

3. Сурфактант, стартовая АБТ, парентеральное питание

4. Кислотно-щелочное состояние, клинический анализ крови, глюкоза крови, СРБ (не ранее 6 часов жизни), бактериологический посев крови, мокроты, биохимия крови, рентгенография органов грудной клетки, НСГ, УЗИ внутренних органов, ЭХО-КГ

5. Объем жидкости – 90 мл/кг/сут, белки – 2,5 г/кг/сут, жиры – 2 г/кг/сут, углеводы – 4 мг/кг/мин, кальций – 200 мг/кг/сут (с конца первых суток жизни), виталипид Н инфант 4 мл/кг/сут, солувит Н – 1 мл/кг/сут

12. Перечень и стандарты практических умений (УК-1, ПК-2, ПК-6).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III – может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения

1	сбор анамнеза с выявлением факторов риска, генеалогический анамнез	III
2	оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	уход за новорожденными	III
4	кормление новорожденных: обучение матери грудному вскармливанию, при наличии противопоказаний для прикладывания груди кормление новорожденных через соску, желудочный зонд	III
5	оценка физического развития по таблице Фентона	III
6	оценка гестационного возраста и степени зрелости новорожденных	III
8	оценка клинического анализа крови	III
9	оценка биохимического анализа крови	III
10	оценка показателей КЩС и электролитов крови	III
11	оценка анализов мочи	III
12	оценка ЭКГ	III
13	оценка результатов НСГ	
14	оценка результатов УЗИ внутренних органов	III
15	оценка результатов ЭхоКГ	III
16	Оценка результатов рентгенографии	III
17	оценка результатов КТ и МРТ	III
18	расчет питания	III
19	прописи рецептов лекарственных средств	III
20	оформление медицинской документации	III
21	измерение АД на верхних конечностях	III
22	термометрия	III
23	расчёт энтерального питания новорождённым.	III
24	расчёт парентерального питания новорождённым	III
25	назначение инфузионной терапии	III
26	проведение оксигенотерапии (в кувезе, кислородной палатке и др.).	III
27	работа в палате интенсивной терапии (работа с кувезом, инфузии).	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

- Собрать и оценить акушерский анамнез;
- Оценить факторы перинатального риска;
- Решение (составление) типовых, ситуационных задач;

- Составление таблиц нормативов лабораторных показателей крови, мочи, ликвора у новорожденных детей.

- Составление тестовых вопросов с эталонами ответов по теме практического занятия.

14. Рекомендованная литература по теме занятия

№ п/п	Наименование	Издательство	Год выпуска
1	Приказ №921н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю "неонатология"	Минздрав России	2012
2	Приказ №136н "Об утверждении профессионального стандарта "Врач-неонатолог"	Минтруда России	2018
3	Приказ №1687н «О медицинских критериях рождения, форме документа о рождении и порядке его выдачи»	Минздравсоцразвитие России	2011 (ред. 2013)
4	Приказ №572н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю «акушерство и гинекология (за исключением использования вспомогательных репродуктивных технологий)»	Минздрав России	2012 (ред. 2014)
5	Приказ №909н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи детям по профилю "анестезиология и реаниматология"	Минздрав России	2012
6	Приказ № 203н "Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи"	Минздрав России	2017
7	Приказ N 796н «Об утверждении Положения об организации оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи»	Минздрав России	2014 (ред. 2015)
8	Неонатология : учеб. пособие : в 2 т. / Н. П. Шабалов	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
9	Неонатология [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / ред. Н. Н. Володин. – режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970431597.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
10	Неонатология [Электронный ресурс] : в 2 т. / ред. Т. Л. Гомелла, М. Д.	М. : БИНОМ. Лаборатория	2015

	Каннинг, Ф. Г. Эяль ; пер. с англ. А. Е. Любова ; ред.-пер. Д. Н. Дегтярев. - Т. 1. – Режим доступа : http://ibooks.ru/reading.php?productid=350179	знаний	
11	Неонатология [Электронный ресурс] : в 2 т. / ред. Т. Л. Гомелла, М. Д. Каннинг, Ф. Г. Эяль ; пер. с англ. А. Е. Любова ; ред.-пер. Д. Н. Дегтярев. - Т. 2. – Режим доступа : http://ibooks.ru/reading.php?productid=350180	М. : БИНОМ. Лаборатория знаний	2015
12	Клинические рекомендации. Парентеральное питание новорожденных [Электронный ресурс] / под ред. Н. Н. Володина – Режим доступа : http://neonatology.pro/wp-content/uploads/2015/10/klinrec_parenteral_2015.pdf.pdf		2015
13	Парентеральное и энтеральное питание : нац. рук. / ред. М. Ш. Хубутия, Т. С. Попова, А. И. Салтанов	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
14	Клинические рекомендации. Профилактика катетер-ассоциированных инфекций кровотока и уход за центральным венозным катетером (ЦВК) [Электронный ресурс] / утверждены МЗ РФ. – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=2889		2017
15	Федеральные клинические рекомендации. Обеспечение эпидемиологической безопасности при технологиях ухода за новорожденным в условиях совместного пребывания матери и ребенка. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http:// nasci.ru/?id=2866	М.	2015
16	Федеральные клинические рекомендации. Обеспечение эпидемиологической безопасности медицинских технологий в отделениях реанимации и патологии новорожденных и недоношенных детей. [Электронный ресурс] /	М.	2015

	утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http:// http://nasci.ru/?id=2262		
17	Федеральные клинические рекомендации. Организация и проведение эпидемиологического наблюдения и микробиологического мониторинга в учреждениях родовспоможения. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=2265&download=1	М.	2015
18	Федеральные клинические рекомендации. Оптимизация обеспечения эпидемиологической безопасности при использовании медицинского оборудования и медицинских изделий в режимных и специализированных отделениях медицинских организаций. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=2074	М.	2015
19	Федеральные клинические рекомендации. Принципы организации мониторирования устойчивости ведущих возбудителей инфекций, связанных с оказанием медицинской помощи, к антимикробным препаратам в лечебно-профилактических медицинских организациях здравоохранения. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=3374	М.	2014
20	Федеральные клинические рекомендации. Эпидемиологическое наблюдение за инфекциями, связанными с оказанием медицинской помощи. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=3372	М.	2014
21	Федеральные клинические рекомендации. Гигиена рук медицинского персонала. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа :	М.	2014

	http://nasci.ru/?id=3373		
22	Федеральные клинические рекомендации. Обеспечение эпидемиологической безопасности в родовом зале. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=3382	М.	2013
23	Неотложные состояния в неонатологии [Электронный ресурс] : учеб.-метод. пособие / сост. Т. Е. Таранушенко, С. И. Устинова, Е. В. Анциферова [и др.] – Режим доступа : https://krasgmu.ru/sys/files/colibris/65830.pdf	Красноярск : КрасГМУ	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	БД Scopus		
10	БД Web of Science		
11	БД OxfordUniversityPress		
12	БД SAGE		
13	БД ProQuest		
14	СПС Консультант Плюс		
15	MEDLINE Complete		
16	ОС «Российская ассоциация специалистов перинатальной медицины»		
17	ОС «Российское общество неонатологов»		
18	ОС «Союз педиатров России»		
19	ОС «Национальная ассоциация специалистов по контролю инфекций, связанных с оказанием медицинской помощи»		

1. Индекс ОД.О.01.1.1.3 **Тема 3.2.1:** «Физиология и патология недоношенного новорожденного». Занятие 5 «Остеопении недоношенных детей»

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный.

4. Значение темы: Повышение выживаемости новорожденных с ОНМТ и ЭНМТ привело к увеличению частоты остеопении у недоношенных детей, которая обратно пропорциональна гестационному возрасту и весу при рождении. Чем меньше срок гестации недоношенного ребёнка, тем меньше у него сформировано минеральное депо. Известно, что минеральный состав кости у недоношенных с ЭНМТ при рождении, на 50-70% ниже, чем у доношенных новорожденных. По данным S. Viswanathan и соавт. (2013), рентгенографические признаки остеопении выявляются у 31% недоношенных детей с массой тела менее 1000 г, при этом частота переломов у них составляет 10%. Высокие темпы роста, интенсивное гистологическое ремоделирование, а также незрелость систем регулирующих фосфорно-кальциевый гомеостаз, делают костную ткань недоношенного ребенка очень чувствительной к неблагоприятным воздействиям внешней среды. Вместе с тем, остеопения периода новорожденности повышает риск развития остеопороза в последующем на 70-80%. Ранняя диагностика нарушений костного метаболизма у новорожденных является одной из важных задач детской эндокринологии и неонатологии. Своевременное выявление факторов риска, адекватная профилактика и лечение остеопении позволяют сформировать адекватную минеральную плотность кости и обеспечить полноценное качество жизни у пациентов данной группы.

Цели обучения:

-иобщая обучающийся должен обладать ПК-5, ПК-6

-иучебная:

обучающийся должен знать:

- ифизиологию костной ткани и фосфорно-кальциевого обмена;
- особенности метаболизма в костной ткани у недоношенных новорожденных;
- особенности фосфорно-кальциевого обмена у недоношенных новорожденных;
- факторы риска остеопении у недоношенных;
- определение и распространённость остеопении у недоношенных;
- клинико-диагностические критерии остеопении у недоношенных;
- методы профилактики остеопении у недоношенных;
- принципы лечения остеопении у недоношенных;

обучающийся должен уметь:

- провести клиническое обследование новорождённого;
- назначить лабораторно-инструментальные и другие исследования для уточнения диагноза;
- оценить результаты лабораторно-инструментальных методов обследования;

- сформулировать и обосновать диагноз;
- определить тактику ведения пациента;
- составить план профилактических мероприятий, для предупреждения остеопении
- назначить лечение при развитии остеопении
- провести беседу с родителями о причине заболевания, принципах лечения и наблюдения ребёнка;
- заполнить необходимую медицинскую документацию;

обучающийся должен владеть: методами диагностики, принципами профилактики и лечения остеопении у недоношенных новорожденных

5. Место проведения практического занятия: учебная комната 606 кафедры педиатрии ИПО ФГБОУ ВО КрасГМУ, отделения патологии новорожденных и недоношенных КГБУЗ «КККЦОМД».

6. Оснащение занятия: слайды с физиологией костной ткани, особенностями обмена кальция у новорожденных детей, факторами риска и клинико-диагностическими критериями остепении, принципами профилактики и лечения остеопении у недоношенных; бланки с результатами биохимического анализа крови; рентгенограммы костей скелета новорожденных с нарушением минерализации костной ткани и переломами; истории болезни недоношенных новорожденных с диагностированной остепенией.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта практического занятия

№ п/п	Этапы практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости
2.	Формулировка темы и целей	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых	210	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру,

	пациентов; в) выявление типичных ошибок		физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	15	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

Аннотация:

Остеопения недоношенных – это нарушение метаболизма в костной ткани, обусловленное низкой минерализацией. Возникает в связи с недостатком и нарушенным балансом кальция и фосфора у недоношенных детей (недостаточное внутриутробное накопление и ограниченное поступление электролитов после рождения) на фоне быстрых темпов роста в постнатальном периоде. Наиболее часто остеопения встречается у детей со сроком гестации менее 28 недель.

Факторы риска остеопении недоношенных:

- длительное полное парентеральное питание
- вскармливание грудным молоком без обогатителей
- энтеральное питание смесями-гидролизатами для доношенных детей.
- использование медикаментов, нарушающих метаболизм кальция (ГКС, диуретики)
- иммобилизация при ИВЛ
- ЗВУР
- сахарный диабет у матери

Клинические проявления остеопении:

- наиболее часто – бессимптомное течение (даже при уровне щелочной фосфатазы более 1000 МЕ/л)
- респираторные расстройства из-за переломов рёбер, дисторсии грудной клетки
- замедление линейного роста
- переломы длинных костей, переломы рёбер.

Лабораторные изменения при остеопении:

- быстрое нарастание (в динамике) и значительно повышенный уровень щелочной фосфатазы

- гипофосфатемия
- нормо- или гиперкальциемия
- гипофосфатурия, гиперкальциурия
- рентгенологически «изношенные эпифизы»
- остеоденситометрия: снижение костной плотности, нарушение костного ремоделирования.

Профилактика остеопении недоношенных:

- Раннее энтеральное вскармливание.
- Естественное вскармливание с использованием фортификаторов грудного молока (пре-НАН FM-85, Нестле, Швейцария, обогатитель грудного молока Nutrilon, Нутриция, Голландия) и/или дополнительное назначение минералов (кальций 60 мг/кг, фосфор 30 мг/кг).
- При искусственном вскармливании использование только специализированных смесей для недоношенных детей (Pre NAN, Friso Pre и др.).
- Недоношенным детям менее 32 недель гестации на первом месяце жизни назначают препараты кальция из расчёта 120 мг/кг и фосфора – 60 мг/кг, недоношенным детям с ЭНМТ – препараты кальция – 220 мг/кг, фосфора – 110 мг/кг. Недоношенным детям со второго месяца жизни назначают препараты кальция из расчёта 60 мг/кг и фосфора – 30 мг/кг. Следует отметить, что дефицит фосфора крайне неблагоприятен в условиях достаточного поступления кальция (развивается гиперкальциурия), поэтому наряду с препаратами кальция недоношенные дети получают препараты фосфора.
- Специфическая профилактика – витамин D (холекальциферол), назначается недоношенным детям с 14 суток жизни в дозе 500-1000 МЕ ежедневно в течение двух лет, включая летние месяцы. Недоношенным детям с ОНМТ и ЭНМТ витамин D назначают по 1000 МЕ после установления энтерального питания, ежедневно в течение года; на втором году жизни профилактическая доза холекальциферола составляет 500-1000 МЕ ежедневно.
- Неспецифическая профилактика включает массаж, гимнастику, водные процедуры, прогулки на свежем воздухе.

Лечение остепении у недоношенных.

Дотация белка, кальция, фосфатов и профилактических (а не лечебных) доз витамина D. «Порог безопасных доз» витамина D на 1 месяце жизни для недоношенных составляет 800-1000 МЕ.

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

1. Физиология костной ткани и фосфорно-кальциевого обмена.
2. Особенности метаболизма в костной ткани у недоношенных новорожденных.
3. Особенности фосфорно-кальциевого обмена у недоношенных новорожденных.
4. Факторы риска остеопении у недоношенных.

5. Определение и распространённость остеопении у недоношенных.
6. Клинико-диагностические критерии остеопении у недоношенных.
7. Методы профилактики остеопении у недоношенных.
8. Принципы лечения остеопении у недоношенных.

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-5, ПК-6).

Укажите один правильный ответ

1. ОСТЕОПЕНИЯ НЕДОНОШЕННЫХ ВОЗНИКАЕТ В РЕЗУЛЬТАТЕ НАРУШЕНИЯ БАЛАНСА МЕЖДУ:

1) кальцием и калием
2) калием и натрием
3) кальцием и фосфором
4) фосфором и магнием
5) фосфором и глюкозой

2. ФАКТОРЫ РИСКА ОСТЕОПЕНИИ НЕДОНОШЕННЫХ (ВЕРНО ВСЕ, КРОМЕ ОДНОГО)

1) длительное полное парентеральное питание
2) вскармливание грудным молоком без обогатителей
3) энтеральное питание смесями для недоношенных детей
4) иммобилизация при ИВЛ
5) ЗВУР

3. ЛАБОРАТОРНЫЕ ИЗМЕНЕНИЯ ПРИ ОСТЕОПЕНИИ

1) значительно повышенный уровень щелочной фосфатазы
2) гипофосфатемия
3) гиперкальциемия
4) гипофосфатурия
5) все ответы верные

4. ОСНОВНЫМ ЭТИОЛОГИЧЕСКИМ ФАКТОРОМ РАЗВИТИЯ РАХИТА НЕДОНОШЕННЫХ ЯВЛЯЕТСЯ ДЕФИЦИТ

1) витамина D
2) кальция
3) калия
4) натрия
5) магния

5. УРОВЕНЬ ДОСТАТОЧНОЙ ОБЕСПЕЧЕННОСТИ ОРГАНИЗМА ВИТАМИНОМ D ПО СОДЕРЖАНИЮ 25-ОН-ВИТАМИНА D_3 (НГ/МЛ)

1) 5-10
2) 10-20
3) 20-30
4) 30-100
5) 100-200

6. ПРОФИЛАКТИКА ОСТЕОПЕНИИ НЕДОНОШЕННЫХ ВКЛЮЧАЕТ

1) раннее энтеральное вскармливание.

2) естественное вскармливание с использованием фортификаторов грудного молока

3) при искусственном вскармливании использование только специализированных смесей для недоношенных детей

4) естественное вскармливание с дополнительным назначением кальция и фосфора

5) все ответы правильные

7. ДОЗА ВИТАМИНА D3 ДЛЯ ПРОФИЛАКТИКИ ОСТЕОПЕНИИ У НЕДОНОШЕННЫХ СОСТАВЛЯЕТ

1) 1000 МЕ/сутки

2) 1500 МЕ/сутки

3) 2000 МЕ/сутки

4) 2500 МЕ/сутки

5) 3000 МЕ/сутки

8. ОСТЕОПЕНИЯ У НЕДОНОШЕННЫХ ПРОЯВЛЯЕТСЯ (ВЕРНО ВСЕ, КРОМЕ ОДНОГО)

1) респираторная недостаточность

2) невозможность «уйти» от вентиляции

3) снижение объема легких на вдохе

4) замедление линейного роста (при сохранном росте черепа)

5) повышенная потливость

9. 25-ГИДРОХОЛЕКАЛЬЦИФЕРОЛ ОБРАЗУЕТСЯ

1) в почках

2) в печени

3) в кишечнике

4) в коже

10. 1,25-ДИГИДРОХОЛЕКАЛЬЦИФЕРОЛ ОБРАЗУЕТСЯ

1) в почках

2) в печени

3) в кишечнике

4) в коже

Эталоны ответов.

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
3	3	5	1	4	5	1	5	2	1

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (ПК-5, ПК-6).

Задача №1.

Новорожденный Т. Родился на 28 неделе гестации. Матери 35 лет, здорова. Беременность данным ребенком 2-я (1 беременность - срочные роды, ребенок здоров), протекала на фоне угрозы прерывания с 8 недель, сочетанного гестоза, ФПН. Роды вторые, преждевременные, самопроизвольные, в головном предлежании. Масса тела ребенка при рождении 970 г, длина 37 см, окружность головы 24 см, окружность груди 23 см. Оценка по шкале Апгар – 4/5 баллов. Состояние при рождении тяжелое на фоне дыхательных расстройств, угнетения центральной нервной системы. Из родзала переведён в реанимационное отделение. ИВЛ – в течение 7 суток, затем вспомогательная вентиляция методом CPAP – 10 дней. Проводилось парентеральное питание, коррекция водно-электролитного баланса, лечение ВЖК, БЛД.

1. Дайте определение остепении.
2. Перечислите факторы риска остеопении у данного пациента.
3. Назовите основные принципы профилактики остеопении.
4. Какие медикаменты нарушают метаболизм кальция?
5. С какого возраста недоношенным новорожденным назначают витамин D с профилактической целью?

Задача № 2.

Недоношенный мальчик Т., 29 сутки жизни.

Из анамнеза: родился от 1 беременности, протекавшей с угрозой прерывания, гестозом, нефропатией. Маме 27 лет, астенического телосложения, вредные привычки – табакокурение. Роды первые, преждевременные, на 30 неделе гестации, самопроизвольные, в тазовом предлежании. Плацента гипоплазирована.

Масса тела при рождении 1005 г., длина 38 см. Оценка по шкале Апгар 4/6 баллов. Состояние после рождения тяжелое за счет дыхательной недостаточности и неврологической симптоматики. Интубирован в родильном зале, начато проведение ИВЛ. Получал инфузионную терапию, АБТ, парентеральное питание. На фоне проводимой терапии состояние с улучшением, на 17 сутки жизни ребенок экстубирован и переведен на назальный CPAP, затем – оксигенация через кислородную маску. Переведён в ПИТ.

При осмотре: дыхание пуэрильное, ЧД 46 в минуту, проводится во все отделы, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца слегка приглушены. ЧСС 163 уд. в минуту, не грубый систолический шум на верхушке. Живот мягкий, перистальтика достаточная, печень +1,0 см. Мочится достаточно. Стул без особенностей. В области верхней трети правого бедра – локальная припухлость, болезненность, снижение спонтанной двигательной активности, гипотония мышц конечности.

Лабораторно-инструментальные обследования:

Биохимический анализ крови: кальций общий – 2,4 ммоль/л (норма 2,2-2,7), кальций ионизированный – 1,17 ммоль/л (норма 1,16-1,23), фосфор – 2,1 ммоль/л (норма 1,6-2,4), щелочная фосфатаза – 1980 Ед (до 800), 25(OH)D3 – 40 нг/мл.

Рентгенограмма нижних конечностей: перелом диафиза правой бедренной кости, без смещения.

1. Оцените биохимический анализ крови.

2. Назовите уровень 25(OH)D3, свидетельствующий об адекватном обеспечении витамином D?

3. Какое осложнение развилось у новорожденного?

4. Назовите факторы риска, которые привели к развитию данного осложнения у новорожденного?

5. Какой метод позволяет оценить снижение костной плотности (нарушение минерализации) у новорожденного?

Задача №3.

Осмотрена новорожденная в возрасте 26 дней. Девочка родилась от женщины 39 лет, во время беременности препараты кальция и витамина D не получала. Роды произошли на 35 неделе беременности, масса тела – 2100 г., длина – 44 см. В род.зале проводилась санация ВДП. Убыль массы тела – 8 %. Вес восстановился на 15 день жизни.

При осмотре: выхаживается в кроватке, без дополнительной подачи кислорода. Крик слабый, двигательная активность снижена, быстро охлаждается при осмотре. Умеренная мышечная гипотония и гипорефлексия. Большой родничок 2,5*2,5 см, эутоничен. Поисковый рефлекс ослаблен, сосет медленно. Получает грудное материнское молоко. Кожа бледно-розовая, на спине и плечах пушковые волосы. Пупочная ранка под кровянистой корочкой, без воспалительной реакции. Пупочные сосуды не пальпируются. В легких дыхание пуэрильное, проводится по всем полям, хрипов нет. Тоны сердца приглушены, ритм правильный, ЧСС – 149 в минуту. Живот при пальпации мягкий. Мочеиспускание не затруднено. Стул кашицеобразный, желтого цвета.

Лабораторно-инструментальные обследования:

Биохимический анализ крови: кальций общий – 2,6 ммоль/л (норма 2,2-2,7), кальций ионизированный – 1,22 ммоль/л (норма 1,16-1,23), фосфор – 2,0 ммоль/л (норма 1,6-2,4), щелочная фосфатаза – 1020 Ед (до 800), 25(OH)D3 – 31 нг/мл.

1. Оцените биохимический анализ крови.

2. Дайте рекомендации по нефармакологической профилактике остеопении этой пациентке.

3. В какой дозировке следует назначить этой пациентке холекальциферол?

4. Какие препараты используют для лечения остеопении у недоношенных новорожденных?

5. Зачем нужно назначать препараты фосфора при лечении остеопении?

Задача №4.

В детской больнице проводится конференция по остеопении недоношенных. Неонатологи задают вопросы:

1. Что такое остеопения?
2. Лабораторные критерии остеопении?
3. При каком уровне фосфора появляются клинические и рентгенологические симптомы остеопении?
4. Нормальные значения канальцевой реабсорбции фосфата?
5. Что такое остеоденситометрия?

Задача №5.

В детской больнице проводится конференция по остеопении недоношенных. Неонатологи задают вопросы:

1. Клинические проявления остеопении?
2. Рентгенологические проявления остеопении?
3. Какую форму витамин D_3 наиболее предпочтительно использовать у недоношенных новорожденных?
4. В какой дозировке следует использовать соли кальция для лечения остеопении у недоношенных?
5. В какой дозировке следует использовать препараты фосфора для лечения остеопении у недоношенных?

Эталоны ответов к ситуационным задачам.

Задача №1.

1. Нарушение метаболизма в костной ткани, обусловленное низкой минерализацией.
2. Недоношенность, ФПН, парентеральное питание, иммобилизация (ИВЛ), БЛД.
3. Раннее энтеральное вскармливание, естественное вскармливание с использованием фортификаторов грудного молока, дополнительная дотация кальция и фосфора, холекальциферол (в профилактических дозах), массаж, пассивная гимнастика.
4. ГКС, диуретики.
5. У недоношенных – с 14 суток жизни, у новорожденных с ОНМТ и ЭНМТ – после установления энтерального питания.

Задача №2.

1. Повышен уровень щелочной фосфатазы.
2. 30-100 нг/мл.
3. Остеопения с переломом диафиза правой бедренной кости.
4. Недоношенность, иммобилизация при ИВЛ, отягощённый акушерский анамнез, гипоплазия плаценты, курение и астеническое телосложение у матери, парентеральное питание.

5. Ультразвуковая остеоденситометрия пяточной или большеберцовой кости.

Задача №3.

1. Повышен уровень щелочной фосфатазы, 25(OH)D3 – нижняя граница нормы.
2. Грудное вскармливание с использованием фортификаторов грудного молока, пассивная гимнастика.
3. В профилактической дозировке, 1000 МЕ в сутки.
4. Соли кальция (карбонат, лактат), препараты фосфора, витамин D_3.
5. При поступлении достаточного кальция без дотации фосфора развивается гиперкальциурия.

Задача №4.

1. Остеопения – это метаболическое заболевание костей, обусловленное нарушенным балансом кальция и фосфора на фоне быстрых темпов роста.
2. Повышенный уровень общей щелочной фосфатазы, нормокальциемия или гиперкальциемия, нормофосфатемия или гипофосфатемия, гиперфосфатурия.
3. <1,8 ммоль/л.
4. 83-95%.
5. Это метод исследования, позволяющий оценить минеральную плотность кости.

Задача №5.

1. Чаще – бессимптомное течение. Могут быть: респираторные расстройства, переломы длинных костей, сниженная скорость линейного роста.
2. Снижение костной плотности, изменения эпифизов трубчатых костей, переломы костей.
3. Водорастворимую форму витамина D_3.
4. 100-160 мг/кг/сутки.
5. 60-75 мг/кг/сутки

12. Перечень и стандарты практических умений ПК-5, ПК-6).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III – может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	Курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез, факторы риска заболевания).	III

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
2	Оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия): кожа и подкожная клетчатка, костная система, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, щитовидная железа, половые органы, органы пищеварения, мочевыделительная система, органы чувств.	III
3	Оценка неврологического статуса новорождённого.	III
4	Аускультация сердца, лёгких, сосудов.	III
5	Измерение АД на верхних конечностях.	III
6	Антропометрические измерения и их оценка.	III
7	Термометрия.	III
8	Кормление через зонд.	III
9	Оценка ЭКГ.	III
10	Расчёт энтерального питания новорождённым.	III
11	Расчёт парентерального питания новорождённым.	III
12	Расчёт объёма и скорости инфузии 10% глюкозы.	III
13	Оценка гликемического профиля.	III
14	Оценка гормонального анализа крови (инсулин, С-пептид, кортизол, ТТГ, св. T_4, СТГ, ИРФ-1)	II
15	Оценка биохимического анализа крови (калий, натрий, кетоновые тела, лактат, НЭЖК, холестерин, триглицериды)	III
16	Обработка пупочной ранки и кожи новорожденных.	III
17	Оценка результатов УЗИ печени, поджелудочной железы, почек, надпочечников.	III
18	Оценка результатов ЭхоКГ.	III
19	Оценка НСГ.	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

Собрать и оценить акушерский анамнез;

Оценить факторы перинатального риска;

Решение (составление) типовых, ситуационных задач;

Составление таблиц нормативов лабораторных показателей крови, мочи, ликвора у новорожденных детей.

Составление тестовых вопросов с эталонами ответов по теме практического занятия.

14. Рекомендованная литература по теме занятия

№ п/п	Наименование	Издательство	Год выпуска

1	Приказ №921н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю "неонатология"	Минздрав России	2012
2	Приказ №136н "Об утверждении профессионального стандарта "Врач-неонатолог"	Минтруда России	2018
3	Приказ №1687н «О медицинских критериях рождения, форме документа о рождении и порядке его выдачи»	Минздравсоцразвитие России	2011 (ред. 2013)
4	Приказ №572н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю «акушерство и гинекология (за исключением использования вспомогательных репродуктивных технологий)»	Минздрав России	2012 (ред. 2014)
5	Приказ №909н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи детям по профилю "анестезиология и реаниматология"	Минздрав России	2012
6	Приказ № 203н "Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи"	Минздрав России	2017
7	Приказ N 796н «Об утверждении Положения об организации оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи»	Минздрав России	2014 (ред. 2015)
8	Амбулаторная неонатология: формирование здоровья ребенка первого года жизни [Электронный ресурс] : практ. рук. для врачей-педиатров первичного звена здравоохранения, врачей общей практики, семейных врачей / Л. И. Захарова, Д. В. Печкуров, Н. С. Кольцова. – Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/ambulatornaya-neonatologiya-formirovanie-zdorovya-rebenka-pervogo-goda-zhizni-528090/?page=1	М. : Медпрактика-М	2014
9	Неонатология : учеб. пособие : в 2 т. / Н. П. Шабалов	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
10	Амбулаторное наблюдение недоношенных детей с ЭНМТ и ОНМТ	Красноярск : КрасГМУ	2014

	при рождении [Электронный ресурс] : учеб.-метод. пособие для системы послевуз. проф. образования участковых педиатров / Т. Е. Таранушенко, С. И. Устинова, Н. Г. Киселева [и др.] ; Красноярский медицинский университет. – Режим доступа : http://krasgmu.ru/index.php?page[org]=umkd_addition_lib_edit&umkd_id=1622&addition_id=8253		
11	Неонатология [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / ред. Н. Н. Володин. – режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970431597.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
12	Неонатология [Электронный ресурс] : в 2 т. / ред. Т. Л. Гомелла, М. Д. Каннинг, Ф. Г. Эяль ; пер. с англ. А. Е. Любова ; ред.-пер. Д. Н. Дегтярев. - Т. 1. – Режим доступа : http://ibooks.ru/reading.php?productid=350179	М. : БИНОМ. Лаборатория знаний	2015
13	Неонатология [Электронный ресурс] : в 2 т. / ред. Т. Л. Гомелла, М. Д. Каннинг, Ф. Г. Эяль ; пер. с англ. А. Е. Любова ; ред.-пер. Д. Н. Дегтярев. - Т. 2. – Режим доступа : http://ibooks.ru/reading.php?productid=350180	М. : БИНОМ. Лаборатория знаний	2015
14	Особенности вскармливания детей в ранний неонатальный период [Электронный ресурс] : метод. рекомендации для врачей неонатологов родовспомогательных учреждений, отделений патологии новорожденных и недоношенных детей, клин. интернов и клин. ординаторов неонатологов и акушер-гинекологов / сост. В. И. Фурцев ; Красноярский медицинский университет. Режим доступа : http://krasgmu.ru/sys/files/colibris/51548_6860_vskar_novor_v_rann_neonat_period._mart2015.pdf	Красноярск : КрасГМУ	2015

15	Оптимизация вскармливания детей первого года жизни : метод. пособие для слушателей последиплом. образования (педиатров и специалистов по детскому питанию) / сост. В. И. Фурцев ; Красноярский медицинский университет	Красноярск : [Б. и.]	2017
16	Естественное вскармливание. Гипогалактия: прогнозирование, профилактика, диагностика и лечение : учеб. пособие для студентов / сост. З.Д. Калоева, З.Ю. Созаева, К.М. Дзилихова [и др.]	Владикавказ : СОГМА	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		
16	ОС «Российская ассоциация специалистов перинатальной медицины»		
17	ОС «Российское общество неонатологов»		
18	ОС «Союз педиатров России»		

1. Индекс ОД.О.01.1.1.3 **Тема 3.2.2:** «Физиология и патология недоношенного новорожденного». Занятие 6 «Респираторный дистресс-синдром у новорожденных»

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный

4. Значение темы. Термины респираторный дистресс-синдром (РДС), синдром дыхательных расстройств (СДР) и болезнь гиалиновых мембран (БГМ) часто применяются для описания одной и той же патологии. Последние годы многие авторы не используют термины СДР и РДС как синонимы БГМ, т.к. известны и другие патологические состояния, при которых происходит формирование гиалиновых мембран. Своевременная антенатальная профилактика СДР, ранняя диагностика и создание адекватных условий выживания и лечения новорожденных детей с данной патологией, включая раннее использование искусственного сурфактанта и адекватная респираторная поддержка, существенно уменьшают риск летального исхода при выше перечисленной респираторной патологии новорожденных.

Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать ПК-5, ПК-6

- учебная:

обучающийся должен знать: причины и ведущие патогенетические аспекты РДСН, клинические проявления и диагностику РДСН, дифференциальную диагностику РДСН от других патологических состояний, сопровождающихся синдромом дыхательной недостаточности у новорожденных детей. Современные подходы к лечению новорожденных с РДСН. Пренатальную профилактику.

обучающийся должен уметь: сохранять врачебную тайну, собрать анамнез у родильницы о ее заболеваниях, течении беременности и родов, наследственности, проводить основные методы клинического обследования новорожденного (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация), оценить физическое развитие новорожденных детей, исследовать неврологический статус новорожденного ребенка, оценить нервно-рефлекторную деятельность новорожденного ребенка, определить степень зрелости психомоторного развития по оценочным таблицам, поставить предварительный диагноз, определить объем дальнейшего лабораторного обследования, правильно интерпретировать данные клинико-лабораторных исследований новорожденного ребенка, провести дифференциальную диагностику, использовать нормативную документацию, принятую в здравоохранении Российской Федерации, документацию для оценки качества и эффективности работы медицинских организаций, назначить лечение, выписать необходимые медикаменты

обучающийся должен владеть: основными методами клинического обследования новорожденного, навыками изложения самостоятельной точки зрения анализа и логического мышления, публичной речи, морально-этической аргументации, ведения дискуссий, оформлением соответствующей

документации (история развития новорожденного, обменная карта, выписка из истории развития новорожденного при направлении в стационар), базовыми технологиями преобразования информации: текстовые, табличные редакторы, поиск в сети Интернет, иностранными языками в объеме необходимом для возможности получения информации из зарубежных источников, принципами этики и деонтологии.

5. Место проведения практического занятия: учебная комната 1111, отделение новорожденных и недоношенных детей, отделения патологии новорожденных и недоношенных детей (II этап) №1, №2, отделения анестезиологии и реанимации №3, №4 КГБУЗ «КККЦОМД».

6. Оснащение занятия: наглядные пособия (слайды, фотографии, рентгенологические снимки грудной клетки и органов брюшной полости), нормативные документы (ФЗ, приказы, клинические рекомендации), таблицы Апгар, для оценки физического развития, нервно-психического и психомоторного развития новорожденных детей (Дубовица, Баллард, Фентона), схема клинического обследования новорожденных детей по органам и системам, истории развития новорожденных, медицинская карта стационарного больного

7. Структура содержания темы.

Хронокарта семинарского занятия

№ п/п	Этапы семинарского занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией

			результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

Аннотация:

Синдром дыхательных расстройств или «респираторный дистресс-синдром» (РДС) новорожденного представляет расстройство дыхания у детей в первые дни жизни, обусловленное первичным дефицитом сурфактанта и незрелостью легких. В соответствии с МКБ-10 эта нозология имеет код Р22.0. РДС является наиболее частой причиной возникновения дыхательной недостаточности в раннем неонатальном периоде у недоношенных новорожденных. Встречаемость его тем выше, чем меньше гестационный возраст и масса тела ребенка при рождении

Основные причины развития РДС у новорожденных детей:

- Нарушение синтеза и экскреции сурфактанта альвеолоцитами 2-го типа, связанное с функциональной и структурной незрелостью легочной ткани;
- Врожденный качественный дефект структуры сурфактанта (крайне редко)

Клиническая картина:

- Одышка, возникающая в первые минуты – первые часы жизни;
- Экспираторные шумы («стонущее дыхание»), обусловленные развитием компенсаторного спазма голосовой щели на выдохе;
- Западение грудной клетки на вдохе (втягивание мечевидного отростка грудины, подложечной области, межреберий, надключичных ямок) с одновременным возникновением напряжения крыльев носа, раздувания щек (дыхание «трубача»);
- Цианоз при дыхании воздухом;
- Ослабление дыхания в легких, крепитирующие хрипы при аускультации;
- Нарастающая потребность в дополнительной оксигенации после рождения

Лабораторные исследования

Всем новорожденным с дыхательными нарушениями в первые часы жизни наряду с рутинными анализами крови на кислотно-основное состояние, газовый состав и уровень глюкозы рекомендуется так же

проводить анализы маркеров инфекционного процесса с целью исключения инфекционного генеза дыхательных нарушений:

- Проведение клинического анализа крови с подсчетом нейтрофильного индекса;
- Определение уровня С-реактивного белка в крови;
- Микробиологический посев крови (оценка результата не ранее, чем через 48 ч.).

При проведении дифференциального диагноза с тяжелым течением раннего неонатального сепсиса у пациентов, нуждающихся в жестких режимах инвазивной искусственной вентиляции легких, при непродолжительном эффекте от повторных введений экзогенного сурфактанта рекомендуется определение уровня прокальцитонина в крови.

Определение уровня С-реактивного белка и проведение клинического анализа крови целесообразно повторить спустя 48 часов, если в первые сутки жизни ребенка диагноз РДС выставить затруднительно.

РДС характеризуется отрицательными маркерами воспаления и отрицательным результатом микробиологического исследования крови

Особенности проведения ИВЛ в родильном зале у недоношенных новорожденных

Искусственная вентиляция легких у недоношенных проводится при сохраняющейся на фоне CPAP брадикардии и/или при длительном (более 5 минут) отсутствии самостоятельного дыхания.

Необходимыми условиями для эффективной ИВЛ у глубоко недоношенных новорожденных являются:

- Контроль давления в дыхательных путях;
- Обязательное поддержание Peep +4 - 6 см. H2O;
- Возможность плавной регулировки концентрации кислорода от 21 до 100%;
- Непрерывный мониторинг ЧСС и SpO2.

Стартовые параметры ИВЛ: Pip – 20 - 22 см. H2O, Peep – 5 см. H2O, частота 40 - 60 вдохов в минуту. Основным показателем эффективности ИВЛ является возрастание ЧСС > 100 уд/мин

Оксигенотерапия и пульсоксиметрия у недоношенных новорожденных в родильном зале

«Золотым стандартом» мониторинга в родильном зале при оказании первичной и реанимационной помощи недоношенным новорожденным является мониторинг показателей ЧСС и SpO2 методом пульсоксиметрии.

Регистрация ЧСС и SaO2 методом пульсоксиметрии начинается с первой минуты жизни. Пульсоксиметрический датчик устанавливается в области запястья или предплечья правой руки ребенка («предуктально») при проведении начальных мероприятий

Сурфактантная терапия

Проведенные в последние годы исследования демонстрируют отсутствие преимуществ профилактического введения сурфактанта недоношенным, родившимся с ЭНМТ при условии наличия полного курса

антенатальной профилактики РДС кортикостероидами, а так же при условии использования CPAP в качестве стартового метода респираторной терапии в родильном зале. Однако авторы Европейского консенсусного протокола ведения детей с респираторным дистресс-синдромом пересмотра 2013 г., обращают внимание, что «необходимо иметь ввиду, что в исследования, где были показаны преимущества стабилизации на CPAP и лечебного введения сурфактанта в сравнении с профилактическим, пациенты включались еще до рождения, им были созданы особые условия, и частота антенатальной профилактики РДС у них была крайне высока. Поэтому эти результаты нельзя экстраполировать на всю популяцию детей с ЭНМТ без учета специфики условий конкретных медицинских учреждений»

Повторное введение показано:

- Детям гестационного возраста ≤35 недель на CPAP, уже получившим первую дозу сурфактанта, при переводе их на ИВЛ в связи с нарастанием дыхательных нарушений (FiO2 до 0,3 у пациентов <1000 г. и до 0,4 у детей >1000 г.) в первые сутки жизни.
- Детям гестационного возраста ≤35 недель на ИВЛ, уже получившим первую дозу сурфактанта, при ужесточении параметров вентиляции (MAP до 7 см. H2O и FiO2 до 0,3 у пациентов <1000г и до 0,4 у детей >1000 г.) в первые сутки жизни.

Повторное введение следует проводить только после проведения рентгенографии органов грудной клетки.

Третье введение может быть показано детям на ИВЛ с тяжелым РДС

Интервалы между введениями 6 часов. Однако интервал может сокращаться при нарастании у детей потребности в FiO2 до 0,4.

Противопоказания:

- Профузное легочное кровотечение (можно вводить после купирования при наличии показаний);
- Пневматоракс

9. Вопросы по теме занятия (ПК-5, ПК-6)

1. понятие о РДС.
2. причины развития респиратоного-дистресс-синдрома 1 типа.
3. антенатальная диагностика и профилактика РДС.
4. диагностика РДС
5. оценка тяжести РДС по шкале Сильвермана, Доуенса.
6. основные принципы лечения РДС.

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-5, ПК-6)

1. У ДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЁННЫХ ЧАСТОТА ДЫХАНИЯ СОСТАВЛЯЕТ ПРИ СПОКОЙНОМ БОДРСТВОВАНИИ:

1) 25-30 в 1 мин
2) 30-40 в 1 мин
3) 40- 50 в 1 мин
4) 60-70 в 1 мин

5) 70-80 в 1 мин

2. ТРАНЗИТОРНЫЕ ОСОБЕННОСТИ МЕТАБОЛИЗМА НОВОРОЖДЁННОГО ВКЛЮЧАЮТ:

1) катаболическую направленность белкового обмена

2) катаболическую направленность белкового обмена, метаболический ацидоз и гипогликемию

3) метаболический ацидоз, гипогликемию

4) метаболический ацидоз

5) гипогликемию

3. ОПТИМАЛЬНАЯ ТЕМПЕРАТУРА КУВЕЗА ДЛЯ ДЕТЕЙ С ЭКСТРЕМАЛЬНОЙ НИЗКОЙ МАССОЙ ТЕЛА:

1) 34-35ºС;

2) 30-31ºС;

3) 32-33ºС;

4) 28-29ºС;

5) 36ºС.

4. БЕЗОПАСНАЯ КОНЦЕНТРАЦИЯ КИСЛОРОДА ДЛЯ ДЛИТЕЛЬНОЙ ОКСИГЕНАЦИИ НОВОРОЖДЁННОГО С ЭКСТРЕМАЛЬНО НИЗКОЙ МАССОЙ ТЕЛА:

1) 13-23%;

2) 33-40%;

3) 60-70%;

4) 70-80%;

5) 80-100%.

5. ПОКАЗАНИЕ К ПАРЕНТЕРАЛЬНОМУ ПИТАНИЮ НОВОРОЖДЁННЫХ С ЭКСТРЕМАЛЬНО НИЗКОЙ МАССОЙ ТЕЛА В 1 СУТКИ:

1) грыжа пупочного канатика;

2) непереносимость пищи;

3) проведение ИВЛ;

4) повторные рвоты;

5) экстремально низкая масса тела.

6. МОНИТОРИНГ НОВОРОЖДЁННЫХ С ЭКСТРЕМАЛЬНО НИЗКОЙ МАССОЙ ТЕЛА НЕ ВКЛЮЧАЕТ:

1) учет введённой жидкости и диуреза;

2) определение массы тела;

3) измерение длины тела;

4) SaO2;

5) гликемия.

7. У НОВОРОЖДЁННЫХ ДЕТЕЙ ВЫСЛУШИВАЕТСЯ ДЫХАНИЕ:

1) везикулярное
2) пуэрильное
3) жёсткое
4) трахео-бронхиальное
5) бронхиальное

8. НАЛИЧИЕ ОТКРЫТОГО АРТЕРИАЛЬНОГО ПРОТОКА У НЕДОНОШЕННОГО С ЛЕВО-ПРАВЫМ СБРОСОМ ПРИВОДИТ:

1) к быстрому развитию правожелудочковой недостаточности кровообращения
2) к гипоксемии
3) к гиперволемии в лёгких и повышению нагрузки на левые отделы сердца
4) к повышению нагрузки на правые отделы сердца
5) к гиповолемии

9. Респираторный дистресс-синдром чаще встречается у новорожденных детей:

1) доношенных
2) переношенных
3) мальчиков
4) недоношенных
5) девочек

10. ОСОБЕННОСТЬЮ ВОДНОГО ОБМЕНА У НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ НЕ ЯВЛЯЕТСЯ:

1) частое возникновение отёков
2) склонность к обезвоживанию
3) количество жидкости на ед. поверхности тела меньше, чем у доношенных;
4) большую часть воды составляет интрацеллюлярная жидкость
5) высокая интенсивность водного обмена.

Эталоны ответов.

1 – 3	2 – 2	3 – 1	4 – 2	5 – 5	6 – 3	7 – 2	8 – 3	9 – 4	10 – 4

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (ПК-5, ПК-6)

Задача № 1

Недоношенная девочка родилась с массой тела 1800 г, длиной 42 см, окружностью головы 29 см, окружностью груди 27 см. Ребенок от четвертой беременности, протекавшей с фетоплацентарной недостаточностью, гестозом во второй половине. Роды на 32-33-й неделе, отмечалось дородовое излитие вод, однократное тугое обвитие пуповины вокруг шеи.

Состояние после рождения тяжелое за счет СДР, ДН II ст., приступы апноэ по 15-20 с, сопровождавшиеся цианозом. В родильном зале проведена тактильная стимуляция, перевод на NCPAP, перевод в отделение реанимации. Дыхание проводится во все отделы, крепитирующие хрипы с обеих сторон, ЧД 46 в 1 минуту. Тоны сердца ясные, ритмичные, 152 уд/мин. Живот мягкий, безболезненный, печень +1 см из-под края реберной дуги.

Задания к задаче:

1. Поставьте диагноз.
2. Причины развития данного заболевания.
3. Оцените физическое развитие
4. Назначьте профилактику состояний, связанных с недоношенностью.
5. Назначьте лечение

Задача №2

Новорожденная девочка Д.. Масса тела 1200 г, длина тела 37 см. Окружность головы 26 см. Окружность груди 24 см. Дыхание неритмичное, западение грудной клетки на вдохе. Сатурация 65%. Оценка по шкале Апгар 4 балла, затем вспомогательная ИВЛ.

Из анамнеза: матери 43 года. Настоящая беременность путем ЭКО + ИКСИ (женский фактор, 3 попытка). Течение настоящее беременности: наблюдалась в женской консультации с 8 недель, регулярно. I триместр: токсикоз, в 10 недель ОРВИ, симптоматическое лечение. В 12 недель угроза преждевременных родов, стационарное лечение. Во втором триместре подъемы АД до 180/10 мм рт. ст., стационарное лечение. Роды преждевременные в 28 недель 4 дня, путем операции экстренное кесарево сечение в связи с тяжелым гестозом. Околоплодные воды светлые.

Задания к задаче:

1. Поставьте диагноз.
2. Факторы риска преждевременных родов
3. Оцените физическое развитие ребенка
4. Назначьте профилактику состояний, связанных с недоношенностью.
5. Назначьте лечение

Задача №3

Мальчик Р. Масса тела ребенка при рождении 500 г, длина тела 30 см. Окружность головы 21 см. Окружность груди 20 см. При осмотре дыхание нерегулярное, втягивание мечевидного отростка грудины, подложечной области, межреберий, надключичных ямок. Оценка по шкале Апгар 3 балла, затем ИВЛ.

Из анамнеза: матери 36 лет. Течение настоящее беременности: наблюдалась в женской консультации с 8 недель, регулярно. I триместр: токсикоз, в 10 недель ОРВИ, симптоматическое лечение. В 12 недель угроза преждевременных родов, стационарное лечение. Во втором триместре подъемы АД до 180/10 мм рт. ст., стационарное лечение. Роды преждевременные в 23 недели, самостоятельные, околоплодные воды зеленые.

Задания к задаче:

1. Поставьте диагноз.
2. Факторы риска преждевременных родов
3. Оцените физическое развитие ребенка
4. Назначьте лечение
5. Назначьте обследование.

Задача №4

Ребенок М. Масса тела 720 г, длина тела 33 см. Окружность головы 24 см. Окружность груди 22 см. Дыхание нерегулярное, втягивание мечевидного отростка грудины, межреберий, надключичных ямок. Оценка по шкале Апгар 4 балла, затем ИВЛ

Из анамнеза: матери 26 лет. Беременность 3, первые две беременности закончились медицинскими абортами в срок 8-9 недель. Течение настоящее беременности: наблюдалась в женской консультации с 8 недель. I триместр: токсикоз, в 10 недель ОРВИ, симптоматическое лечение. В 12, 20 недель угроза преждевременных родов, стационарное лечение. Во втором триместре подъемы АД до 180/10 мм рт. ст., стационарное лечение. Роды преждевременные в 26 недель, самостоятельные, околоплодные воды зеленые.

Задания к задаче:

1. Поставьте диагноз.
2. Причины развития данного заболевания
3. Назначьте обследование.
4. Какие изменения Вы можете увидеть на рентгенограмме легких?
5. Назначьте лечение

Задача №5

Новорожденный ребенок. Масса тела 990 г, длина тела 38 см. Окружность головы 27 см. Окружность груди 25 см. Дыхание нерегулярное, втягивание мечевидного отростка грудины, межреберий, надключичных ямок. Сатурация крови 50%. Оценка по шкале Апгар 4 балла, затем ИВЛ

Из анамнеза: матери 20 лет. Беременность 1. Течение настоящее беременности: наблюдалась в женской консультации с 8 недель. I триместр: токсикоз. В 12, 20 недель угроза преждевременных родов, стационарное лечение. Роды преждевременные в 27 недель, самостоятельные, околоплодные воды светлые. Ребенок первый из двойни. Дихориальная диамниотическая двойня.

Кислотно-щелочное состояние: pH – 7,12, pCO2 – 80%, pO2 – 32%, BE -2.

Задания к задаче:

1. Поставьте диагноз.
2. Дайте заключение по кислотно-щелочному состоянию
3. Назначьте обследование.
4. Назначьте лечение
5. Начало вакцинации недоношенных детей

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача №1.

1. Основной: РДСН. Фоновый: Низкая масса тела. Недоношенность 32 недели
2. Нарушение синтеза и экскреции сурфактанта альвеолоцитами 2-го типа, связанное с функциональной и структурной незрелостью легочной ткани
3. Среднее: масса и длина тела в 50 центильном коридоре
4. Метилксантины (кофеин бензоат натрия), витамин Д3 (в течение нескольких дней после рождения с учетом толерантности к питанию), эритропоэтин + препараты железа (после 8 суток).
5. Сурфактант.

Задача №2.

1. Основной: РДСН. Фоновый: Очень низкая масса тела. Недоношенность 28 недель 4 дня
2. Возраст матери 42 года. ОАА: бесплодие, в I триместре токсикоз, угроза прерывания, гестоз
3. Среднее: масса и рост находятся в 50 центильном коридоре
4. Метилксантины (кофеин бензоат натрия), витамин Д3 (в течение нескольких дней после рождения с учетом толерантности к питанию), эритропоэтин + препараты железа (после 8 суток).
5. сурфактант

Задача №3.

1. Основной: РДСН. Фоновый: Экстремально низкая масса тела при рождении. Недоношенность 23 недели. Риск реализации по внутриамниотической инфекции
2. В I триместре токсикоз, угроза прерывания, гестоз, околоплодные воды зеленые
3. Среднее: масса и рост находятся в 50 центильном коридоре
4. Сурфактант, стартовая АБТ, парентеральное питание
5. Кислотно-щелочное состояние, клинический анализ крови, глюкоза крови, СРБ (не ранее 6 часов жизни), бактериологический посев крови, мокроты, биохимия крови, рентгенография органов грудной клетки, НСГ, УЗИ внутренних органов, ЭХО-КГ

Задача №4

1. Основной: РДСН. Фоновый: Экстремально низкая масса тела при рождении. Недоношенность 26 недели. Риск реализации по внутриамниотической инфекции.

2. Нарушение синтеза и экскреции сурфактанта альвеолоцитами 2-го типа, связанное с функциональной и структурной незрелостью легочной ткани

3. Кислотно-щелочное состояние, клинический анализ крови, глюкоза крови, СРБ (не ранее 6 часов жизни), бактериологический посев крови, мокроты, биохимия крови, рентгенография органов грудной клетки, НСГ, УЗИ внутренних органов, ЭХО-КГ

4. диффузное снижение прозрачности легочных полей, ретикулогранулярный рисунок и полоски просветлений в области корня легкого

5. Сурфактант, стартовая АБТ, парентеральное питание.

Задача №5

1. Основной: РДСН. Фоновый: Экстремально низкая масса тела при рождении. Недоношенность 27 недели.

2. Респираторный ацидоз

3. Клинический анализ крови, глюкоза крови, СРБ (не ранее 6 часов жизни), бактериологический посев крови, мокроты, биохимия крови, рентгенография органов грудной клетки, НСГ, УЗИ внутренних органов, ЭХО-КГ

4. Сурфактант, стартовая АБТ, парентеральное питание.

5. С 2-х месяцев паспортного возраста

12. Перечень и стандарты практических умений (УК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-7).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III – может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	сбор анамнеза с выявлением факторов риска, генеалогический анамнез	III
2	оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения,	III

	органы чувств и нервная система	
3	уход за новорожденными	III
4	кормление новорожденных: обучение матери грудному вскармливанию, при наличии противопоказаний для прикладывания груди кормление новорожденных через соску, желудочный зонд	III
5	оценка физического развития по таблице Фентона	III
6	оценка гестационного возраста и степени зрелости новорожденных	III
8	оценка клинического анализа крови	III
9	оценка биохимического анализа крови	III
10	оценка показателей КЩС и электролитов крови	III
11	оценка анализов мочи	III
12	оценка ЭКГ	III
13	оценка результатов НСГ	
14	оценка результатов УЗИ внутренних органов	III
15	оценка результатов ЭхоКГ	III
16	Оценка результатов рентгенографии	III
17	оценка результатов КТ и МРТ	III
18	расчет питания	III
19	прописи рецептов лекарственных средств	III
20	оформление медицинской документации	III
21	измерение АД на верхних конечностях	III
22	термометрия	III
23	расчёт энтерального питания новорождённым.	III
24	расчёт парентерального питания новорождённым	III
25	назначение инфузионной терапии	III
26	проведение оксигенотерапии (в кувезе, кислородной палатке и др.).	III
27	работа в палате интенсивной терапии (работа с кувезом, инфузии).	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

- Собрать и оценить акушерский анамнез;
- Оценить факторы перинатального риска;
- Решение (составление) типовых, ситуационных задач;
- Составление таблиц нормативов лабораторных показателей крови, мочи, ликвора у новорожденных детей.
- Составление тестовых вопросов с эталонами ответов по теме практического занятия.

14. Рекомендованная литература по теме занятия

№ п/п	Наименование	Издательство	Год выпуска
1	Приказ №921н "Об утверждении	Минздрав России	2012

	Порядка оказания медицинской помощи по профилю "неонатология"		
2	Приказ №136н "Об утверждении профессионального стандарта "Врач-неонатолог"	Минтруда России	2018
3	Приказ №1687н «О медицинских критериях рождения, форме документа о рождении и порядке его выдачи»	Минздравсоцразвитие России	2011 (ред. 2013)
4	Приказ №572н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю «акушерство и гинекология (за исключением использования вспомогательных репродуктивных технологий)»	Минздрав России	2012 (ред. 2014)
5	Приказ №909н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи детям по профилю "анестезиология и реаниматология"	Минздрав России	2012
6	Приказ № 203н "Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи"	Минздрав России	2017
7	Приказ N 796н «Об утверждении Положения об организации оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи»	Минздрав России	2014 (ред. 2015)
8	Неонатология : учеб. пособие : в 2 т. / Н. П. Шабалов	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
9	Неонатология [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / ред. Н. Н. Володин. – режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970431597.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
10	Неонатология [Электронный ресурс] : в 2 т. / ред. Т. Л. Гомелла, М. Д. Каннинг, Ф. Г. Эяль ; пер. с англ. А. Е. Любова ; ред.-пер. Д. Н. Дегтярев. - Т. 1. – Режим доступа : http://ibooks.ru/reading.php?productid=350179	М. : БИНОМ. Лаборатория знаний	2015
11	Неонатология [Электронный ресурс] : в 2 т. / ред. Т. Л. Гомелла, М. Д. Каннинг, Ф. Г. Эяль ; пер. с англ. А. Е. Любова ; ред.-пер. Д. Н. Дегтярев. - Т.	М. : БИНОМ. Лаборатория знаний	2015

	2. – Режим доступа : http://ibooks.ru/reading.php?productid=350180		
12	Клинические рекомендации. Базовая медицинская помощь новорожденному в родильном зале и в послеродовом отделении [Электронный ресурс] / Е. Н. Байбарина, Д. Н. Дегтярев, В. В. Зубков [и др.] – Режим доступа : http://neonatology.pro/wp-content/uploads/2015/09/klinrec_Basichelp_2015.pdf		2015
13	Клинические рекомендации. Ведение новорожденных с респираторным дистресс-синдромом [Электронный ресурс] / под ред. Н. Н. Володина – Режим доступа : http://www.raspm.ru/files/0236-rds-br2.pdf		2016
14	Клинические рекомендации. Парентеральное питание новорожденных [Электронный ресурс] / под ред. Н. Н. Володина – Режим доступа : http://neonatology.pro/wp-content/uploads/2015/10/klinrec_parenteral_2015.pdf.pdf		2015
15	Анестезиология, реаниматология и интенсивная терапия у детей : учебник / ред. С. М. Степаненко	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
16	Федеральные клинические рекомендации. Обеспечение эпидемиологической безопасности медицинских технологий в отделениях реанимации и патологии новорожденных и недоношенных детей. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http:// http://nasci.ru/?id=2262	М.	2015
17	Федеральные клинические рекомендации. Организация и проведение эпидемиологического наблюдения и микробиологического мониторинга в учреждениях родовспоможения. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» –	М.	2015

	Режим доступа : http://nasci.ru/?id=2265&download=1		
18	Федеральные клинические рекомендации. Оптимизация обеспечения эпидемиологической безопасности при использовании медицинского оборудования и медицинских изделий в режимных и специализированных отделениях медицинских организаций. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=2074	М.	2015
19	Федеральные клинические рекомендации. Гигиена рук медицинского персонала. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=3373	М.	2014
20	Федеральные клинические рекомендации. Обеспечение эпидемиологической безопасности в родовом зале. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=3382	М.	2013
21	Неотложные состояния в неонатологии [Электронный ресурс] : учеб.-метод. пособие / сост. Т. Е. Таранушенко, С. И. Устинова, Е. В. Анциферова [и др.] – Режим доступа : https://krasgmu.ru/sys/files/colibris/65830.pdf	Красноярск : КрасГМУ	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	БД Scopus		
10	БД Web of Science		
11	БД OxfordUniversityPress		

12	БД SAGE		
13	БД ProQuest		
14	СПС Консультант Плюс		
15	MEDLINE Complete		
16	ОС «Российская ассоциация специалистов перинатальной медицины»		
17	ОС «Российское общество неонатологов»		
18	ОС «Союз педиатров России»		
19	ОС «Национальная ассоциация специалистов по контролю инфекций, связанных с оказанием медицинской помощи»		

1. Индекс ОД.О.01.1.1.3 **Тема 3.2.3:** «Физиология и патология недоношенного новорожденного». Занятие 7 «Бронхолегочная дисплазия»

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный.

4. Значение темы: Основой дальнейшего снижения перинатальной и младенческой смертности является совершенствование методов выхаживания детей, родившихся с очень низкой (ОНМТ) и экстремально низкой (ЭНМТ) массой тела. Внедрение современных перинатальных технологий, широкое использование методов интенсивной терапии в лечении недоношенных новорожденных привело к существенному увеличению выживаемости этой категории младенцев. По мере снижения неонатальной смертности детей с ОНМТ и ЭНМТ все большее влияние на прогноз их жизни и здоровья оказывает бронхолегочная дисплазия (БЛД).

Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать ПК-5, ПК-6
- учебная:

обучающийся должен знать: эпидемиологию, факторы риска развития, классификацию, диагностику, лечение, прогноз, реабилитацию, профилактику БЛД.

обучающийся должен уметь: сохранять врачебную тайну, собрать анамнез у родильницы о ее заболеваниях, течении беременности и родов, наследственности, проводить основные методы клинического обследования новорожденного (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация), оценить физическое развитие новорожденных детей, исследовать неврологический статус новорожденного ребенка, оценить нервно-рефлекторную деятельность новорожденного ребенка, определить степень зрелости психомоторного развития по оценочным таблицам, поставить предварительный диагноз, определить объем дальнейшего лабораторного обследования, правильно интерпретировать данные клинико-лабораторных исследований новорожденного ребенка, провести дифференциальную диагностику, использовать нормативную документацию, принятую в здравоохранении Российской Федерации, документацию для оценки качества и эффективности работы медицинских организаций, назначить лечение, выписать необходимые медикаменты.

обучающийся должен владеть: основными методами клинического обследования новорожденного, навыками изложения самостоятельной точки зрения анализа и логического мышления, публичной речи, морально-этической аргументации, ведения дискуссий, оформлением соответствующей документации (история развития новорожденного, обменная карта, выписка из истории развития новорожденного при направлении в стационар), базовыми технологиями преобразования информации: текстовые, табличные редакторы, поиск в сети Интернет, иностранными языками в объеме необходимом для возможности получения информации из зарубежных источников, принципами этики и деонтологии

5. Место проведения практического занятия: учебная комната 1111, отделение новорожденных и недоношенных детей, отделения патологии новорожденных и недоношенных детей (II этап) №1, №2 КГБУЗ КККЦОМД

6. Оснащение занятия: наглядные пособия (слайды, фотографии, рентгенологические снимки грудной клетки и органов брюшной полости), нормативные документы (ФЗ, приказы, клинические рекомендации), таблицы Апгар, для оценки физического развития, нервно-психического и психомоторного развития новорожденных детей (Дубовица, Баллард, Фентона), схема клинического обследования новорожденных детей по органам и системам, истории развития новорожденных, медицинская карта стационарного больного.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта семинарского занятия

№ п/п	Этапы семинарского занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему	5	Учебно-методические

	занятию		разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8.Аннотация:

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 специфичными рентгенографическими изменениями в первые месяцы жизни и регрессом клинических проявлений по мере роста ребенка

Бронхолегочная дисплазия является мультифакториальным заболеванием (табл. 1).

Таблица 1 - Факторы риска развития БЛД

Эндогенные		Экзогенные
Немодифицируемые	Модифицируемые	
Недоношенность Малая масса тела при рождении (<2500 г) Задержка развития легких Недостаточность антиоксидантной защиты Задержка внутриутробного развития Генетическая предрасположенность Белая раса Мужской пол	Недостаточность сурфактанта Респираторный дистресссиндром новорожденных /острый Функционирующий открытый артериальный проток Надпочечниковая недостаточность Синдром аспирации мекония Гастроэзофагеальный рефлюкс Легочное кровотечение Синдромы утечки воздуха	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

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. 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 2.

Таблица 2 - 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 волюмотравмы	Недоразвитие легких, нарушение альвеоляризации и роста сосудов легкого, внутриутробное воспаление
Патоморфология	Чередование ателектазов с эмфизематозно расширенными участками, тяжелые повреждения респираторного эпителия (гиперплазия, плоскоклеточная метаплазия), выраженная гладкомышечная гиперплазия дыхательных путей, диффузная фибропролиферация,	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

	гипертензивное ремоделирование легочных артерий, снижение альвеоляризации и дыхательной поверхности	(дисморфизм); меньшее число, больший размер, «упрощение» альвеол
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, FiO2 >0,5, высокие PIP и MAP	CPAP или ИВЛ с FiO2 0,3-0,4, невысокие PIP и MAP
Развитие кислородозависимости	Сразу после рождения	Отсроченно (через несколько днейнедель), характерен «светлый» промежуток
Тяжесть	Чаще тяжелая	Чаще легкая
Бронхообструктивный синдром	Часто	Редко
Рентгенологическая картина	Интерстициальный отек, сменяемый гиперинфляцией, буллами, лентообразными уплотнениями	Равномерное затенение («затуманенность»), негомогенность легочной ткани с мелкими или более крупными уплотнениями, в тяжелых случаях повышенная воздушность
Исходы	Эмфизема	Не ясны

Эпидемиология

Отмечается увеличение частоты формирования БЛД по мере уменьшения гестационного возраста и массы тела ребенка при рождении. У детей с гестационным возрастом менее 29 недель и массой тела при рождении менее 750г частота формирования БЛД может достигать 65 – 67%, в то время как у детей с гестационным возрастом более 32 недель и массой тела при рождении более 1250г – всего лишь 1 – 3,6%

Кодирование по МКБ-10

P27.1 - Бронхолёгочная дисплазия, возникшая в перинатальном периоде.

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 (табл. 3)

Таблица 3 - 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
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 continious positive airway pressure) – постоянное положительное давление в дыхательных путях через носовые катетеры

В соответствие 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 (РСВИ). 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.

Диагностика

Жалобы и 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). 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 кислорозависимости. 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 хирургические вмешательствами.

Физикальный осмотр

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 удается в течение нескольких

месяцев. Реинтубации являются фактором риска тяжелого течения заболевания.

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. 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.

Лабораторная диагностика

Клинический анализ крови: у большинства больных с БЛД выявляет анемию, нейтрофилез и эозинофилию.

Кислотно-основное состояние и мониторинг оксигенации: у кислородозависимых младенцев с БЛД возможны эпизоды десатурации и гипоксии при стрессе, энтеральном кормлении, чрезмерном возбуждении, бронхоспазме. Идеальным для мониторинга оксигенации является транскутанная пульсоксиметрия. Дети с высокой легочной гипертензией и длительно кислородозависимые нуждаются в пролонгированной пульсоксиметрии.

Инструментальная диагностика

Рентгенографии грудной клетки: рентгенография грудной клетки необходима для выявления и оценки выраженности вздутия легочной ткани, фиброзных, интерстициальных и кистозных изменений.

Проведение высокоразрешающей компьютерной томографии (КТ) необходимо 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. Для объективизации данных ВРКТ-исследований в настоящее время применяется отечественная рентгенологическая шкала балльной оценки степени тяжести БЛД (табл.4)

Таблица 4 - Рентгенологическая шкала оценки степени тяжести БЛД у детей

Признаки	Баллы		
Степень пневматизации лёгочной ткани	0-1	2	3
	Умеренное повышение	Повышение, неравномерность	Резкое повышение, неравномерность, буллы
Архитектоника лёгочного рисунка по долям лёгких	Обеднён, не деформирован	Обеднён, умеренно деформирован, интерстиций подчёркнут	Резко обеднён на периферии, деформирован
Перибронхиальные изменения лёгочной ткани	Незначительные	Умеренные, просветы бронхов сужены	Выраженные, просветы деформированы
Распространённость пневмофиброза	Отсутствует	Невыраженный, единичные спайки	Грубый фиброз с признаками объёмного уменьшения сегментов, множественные транспульмональные тяжи
Сердечно – сосудистые изменения: лёгочная гипертензия, кардиомегалии	Отсутствуют	Умеренная лёгочная гипертензия, может быть кардиомегалия	Выраженная кардиомегалия или гипертрофия правого желудочка, лёгочная гипертензия
Результат оценки степени тяжести БЛД баллов	Лёгкая 1 – 5 баллов	Среднетяжёлая 6 – 10	Тяжёлая 11 – 15 баллов

Уменьшение суммы баллов происходит, преимущественно, за счет снижения гиперинфляции и распространённости фиброзных проявлений. Вместе с тем, рентгенологические изменения при проведении ВРКТ в той

или иной степени остаются у всех больных с БЛД до 2-х-летнего возраста и далее, независимо от степени тяжести заболевания

Электрокардиография (ЭКГ): позволяет выявить признаки перегрузки, гипертрофии правых отделов сердца, при осложнении БЛД легочной гипертензией, однако, 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

Допплер-эхокардиографии с определением кровотока через открытый артериальный проток (ОАП) и для диагностики ЛГ: для скрининга ЛГ необходимо проведение ЭхоКГ каждому пациенту со среднетяжелой/тяжелой БЛД в 36 нед. постконцептуального возраста, то есть нуждающемуся в этом возрасте в кислородотерапии

Иная диагностика

Полисомнография (ПСГ): Полное ПСГ-исследование желательно при появлениях апноэ, симптомов обструкции верхних дыхательных путей и брадикардии.

Катетеризация сердца и тест на вазореактивность в случае осложнения заболевания легочной гипертензией с угрозой формирования легочного сердца: 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)·м2 для ситуации двухжелудочкового кровообращения.

Дифференциальная диагностика

Проводится с вирусными, бактериальными, грибковыми инфекциями (пневмониями, в том числе микроаспирационными, сепсисом, острым респираторным дистресс-синдромом (РДС), врожденным туберкулезом), синдромом аспирации мекония, врожденными пороками сердца и крупных сосудов (например, тотальным аномальным дренажом легочных вен), персистирующей легочной гипертензией новорожденых, легочной лимфангиоэктазией, муковисцидозом, дефицитом сурфактантного протеина В, обструкцией верхних дыхательных путей, иммунодефицитным состоянием, гастроэзофагеальным рефлюксом, трахеобронхомаляцией. Кистозный/буллезный паттерн на рентгенограммах органов грудной клетки у детей с БЛД требует исключения также врожденной кистозной аденоматозной мальформации.

После трех недель жизни формирующаяся БЛД может потребовать дифференциального диагноза с другими формами хронических заболеваний легких новорожденных - синдромом Вильсона-Микити, хронической легочной недостаточностью недоношенных, облитерирующим бронхиолитом, остеопения и рахит недоношенных, асфиктическая дисплазия грудной клетки (синдром Жена), синдром врожденной центральной гиповентиляции («проклятья Ундины»), врожденная гипоплазия легких.

Среди хронических заболеваний легких, БЛД дифференцируют с врожденными пороками развития легких, облитерирующим бронхиолитом, эмфиземой легких, интерстициальными заболеваниями легких (ИЗЛ), свойственными новорожденным детям и детям грудного возраста (нейроэндокринная клеточная гиперплазия младенцев/доброкачественное тахипноэ младенцев, легочный интерстициальный гликогеноз, врожденный легочный альвеолярный протеиноз, альвеолярно-капиллярная дисплазия).

Лечение

Рекомендована кислородотерапия - у недоношенных детей, получающих кислород, целевой диапазон SatO2 должен находиться в пределах 90-95%

Непрерывная долгосрочная кислородотерапия рекомендована пациентам с БЛД и ЛГ при PaO2< 94%

Рекомендованы ингаляционные кортикостероиды (ИКС) у детей при тяжелом течении БЛД, при классической форме БЛД, при наличии респираторных симптомов (одышка, хрипы), при осложнении БЛД легочной гипертензией, при развитии у ребенка с БЛД бронхиальной астмы, облитерирующего бронхиолита.

Ингаляционные бронхолитики включают β2-агонисты (сальбутамол), антихолинерические препараты (ипратропия бромид) или их комбинацию: ипратропия бромид+фенотерол. Рекомендовано использование только у детей с симптомами бронхиальной обструкции, так как имеют положительный эффект только в этом случае, а не при рутинном использовании

Реабилитация

Проводится вне обострения заболевания пациентам с БЛД, имеющим сочетанные последствия перинатальной патологии (перинатальное поражение ЦНС, ретинопатия недоношенных и др).

9.Вопросы по теме занятия (ПК-5, ПК-6)

1. Эпидемиология БЛД
2. Факторы риска развития БЛД
3. Критерии диагностики БЛД
4. Классификация БЛД
5. Диагностика БЛД
6. Лечение БЛД
7. Прогноз БЛД
8. Реабилитация БЛД
9. Профилактика БЛД

10.Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-5, ПК-6)

1. ГИСТОЛОГИЧЕСКИ БРОНХОЛЕГОЧНАЯ ДИСПЛАЗИЯ, РАЗВИВАЮЩАЯСЯ У НЕДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЕННЫХ, ДЛИТЕЛЬНО НАХОДИВШИХСЯ НА АППАРАТНОЙ ИВЛ, ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ:

1) Утолщением и некрозом стенок альвеол
2) Деструкцией альвеолярного слоя эпителия
3) Деструкцией базальных мембран
4) Всеми перечисленными признаками

2. ПРИЧИНОЙ РАЗВИТИЯ БРОНХОЛЕГОЧНОЙ ДИСПЛАЗИИ У НЕДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЕННЫХ, ДЛИТЕЛЬНО НАХОДЯЩИХСЯ НА АППАРАТНОЙ ИВЛ, ЯВЛЯЕТСЯ:

1) токсическое действие высоких концентраций кислорода на ткань легких
2) травматического повреждения легочной ткани в результате применения максимального давления в конце вдоха более 30 см вод ст
3) использование режимов с длительным временем вдоха
4) все перечисленное
5) правильный ответ 1, 2

3. ПРИЧИНОЙ СМЕРТИ НОВОРОЖДЕННЫХ С БРОНХОЛЕГОЧНОЙ ДИСПЛАЗИЕЙ ЯВЛЯЕТСЯ:

1) присоединение вирусной или бактериальной инфекции
2) правожелудочковая недостаточность
3) отек легких
4) все ответы правильные
5) правильный ответ 1, 2

4. БРОНХОЛЕГОЧНАЯ ДИСПЛАЗИЯ ЧАЩЕ РАЗВИВАЕТСЯ В ТОМ СЛУЧАЕ, ЕСЛИ ДЛИТЕЛЬНОСТЬ ПРИМЕНЕНИЯ ВЫСОКИХ КОНЦЕНТРАЦИЙ КИСЛОРОДА ПРЕВЫШАЕТ:

1) 6-12 часов
2) 24-48 часов
3) 3-4 суток
4) 6-7 суток
5) 1-2 суток

5. РИСК РАЗВИТИЯ БРОНХОЛЕГОЧНОЙ ДИСПЛАЗИИ НАИБОЛЕЕ ВЫСОК ПРИ ИСПОЛЬЗОВАНИИ ВОЗДУШНО-КИСЛОРОДНЫХ СМЕСЕЙ С ВЫСОКОЙ КОНЦЕНТРАЦИЕЙ КИСЛОРОДА В СЛУЧАЕ:

1) оксигенации в кислородной палатке
2) механической вентиляции легких
3) гипербарической оксигенации
4) СДППД в пластиковом мешке
5) все ответы правильные

6. ПАТОГЕНЕЗ КЛАССИЧЕСКОЙ (СТАРОЙ) БЛД НЕ ВКЛЮЧАЕТ

1) постнатальное воспаление
2) фиброз легкого вследствие баротравмы

3) фиброз легкого вследствие волюмотравмы
4) нарушение альвеоляризации и роста сосудов легкого

7. ДЛЯ БРОНХОЛЕГОЧНОЙ ДИСПЛАЗИИ ХАРАКТЕРНЫ:
1) прогрессирующая эмфизема легких
2) снижение PaO2
3) респираторный ацидоз
4) все перечисленные признаки
5) правильный ответ 1, 2

8. УКАЖИТЕ НАИБОЛЕЕ ЧАСТО ИСПОЛЬЗУЕМУЮ В НАСТОЯЩЕЕ ВРЕМЯ ДЛИТЕЛЬНОСТЬ ОДНОГО КУРСА ДЕКСАМЕТАЗОНА ПРИ БРОНХО-ЛЕГОЧНОЙ ДИСПЛАЗИИ (БЛД):
1) 1 мес.-1,5 мес.
2) 10-14 дней
3) 7-8 дней
4) все вышеперечисленные курсы
5) 1-2 дня

9. У ДОНОШЕННЫХ ЗРЕЛЫХ НОВОРОЖДЕННЫХ ФАКТОРАМИ, ПРЕДРАСПОЛАГАЮЩИМИ К РАЗВИТИЮ БЛД, НЕ ЯВЛЯЕТСЯ
1) синдром аспирации мекония
2) гипоплазия легкого
3) нозокомиальная пневмония
4) тип вскармливания
5) верно 1, 2

10. ДЛЯ КЛАССИЧЕСКОЙ (СТАРОЙ) БЛД НЕ ХАРАКТЕРНО
1) ИВЛ более 3-6 суток, FiO2 >0,5, высокие PIP и MAP НСГ
2) на рентгенограмме: равномерное затенение («затуманенность»), негомогенность легочной ткани с мелкими или более крупными уплотнениями
3) тяжелый РДС
4) на рентгенограмме: интерстициальный отек, сменяемый гиперинфляцией, буллами, лентообразными уплотнениями
5) все ответы верны

Эталоны ответов.

1 – 4	2 – 4	3 – 4	4 – 4	5 – 2	6 – 4	7 – 4	8 – 2	9 – 4	10 – 2

11.Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (ПК-5, ПК-6).

Задача №1

Девочка Д., возраст 30 суток. Масса тела 1950 гр., окружность головы 30 см, длина тела 43 см

Из анамнеза: матери 43 года. Настоящая беременность путем ЭКО + ИКСИ (женский фактор, 3 попытка). Течение настоящее беременности: наблюдалась в женской консультации с 8 недель, регулярно. I триместр: токсикоз, в 10 недель ОРВИ, симптоматическое лечение. В 12 недель угроза преждевременных родов, стационарное лечение. Во втором триместре подъемы АД до 180/10 мм рт. ст., стационарное лечение.

Роды преждевременные в 28 недель 4 дня, путем операции экстренное кесарево сечение в связи с тяжелым гестозом. Околоплодные воды светлые. Масса тела ребенка при рождении 1200 г, длина тела 37 см. Окружность головы 26 см. Окружность груди 24 см. Оценка по шкале Апгар 4 балла, затем вспомогательная ИВЛ, введен сурфактант. Длительность ИВЛ – 3 суток.

Объективно: Сознание ясное, на осмотр реагирует умеренной двигательной активностью. Кожные покровы бледно-розовые. Дыхание самостоятельное с подачей дополнительного кислорода через лицевую маску. Аускультативно в легких дыхание проводится по всем полям, хрипов нет. ЧД – 48/мин. Тоны сердца ясные, ритмичные, ЧСС 164/мин, слабый систолический шум над основанием сердца. Живот в объеме не увеличен, не вздут, не напряжен. Мочеиспускание не затруднено. Стул самостоятельный.

Питание через соску + грудь матери

Задания к задаче:

1. Поставьте диагноз с обоснованием.
2. Факторы риска преждевременных родов
3. Оцените физическое развитие ребенка
4. Рассчитайте постконцептуальный возраст
5. В каком возрасте у этого ребенка можно выставить тяжесть основного заболевания?

Задача №2

Девочка Л., возраст 32 дня. Масса тела при рождении 2950 гр., окружность головы 35 см, длина тела 49 см. Срок гестации 38 недель

Из анамнеза: матери 32 года. Беременность первая, протекала без особенностей. Роды самостоятельные, вторичная слабость родовой деятельности, околоплодные воды меконеальные.

Состояние ребенка при рождении тяжелое за счет дыхательной недостаточности, в связи с меконеальной аспирацией переведен на ИВЛ, перевод в отделение реанимации. С конца первых суток жизни осложнение легочной гипертензией. ИВЛ с жесткими параметрами в течение 7 суток, инстилляции оксидом азота 5 суток. На 13 сутки жизни переведен в патологию новорожденных

Объективно: Сознание ясное, на осмотр реагирует умеренной двигательной активностью. Кожные покровы бледно-розовые. Дыхание самостоятельное с подачей дополнительного кислорода через лицевую маску. Аускультативно в легких дыхание проводится по всем полям, хрипов нет. ЧД – 48/мин. Тоны сердца ясные, ритмичные, ЧСС 164/мин, слабый

систолический шум над основанием сердца. Живот в объеме не увеличен, не вздут, не напряжен. Мочеиспускание не затруднено. Стул самостоятельный.

Питание грудь матери

Задания к задаче:

1. Поставьте диагноз с обоснованием.
2. Выставите форму основного заболевания с обоснованием
3. В каком возрасте у этого ребенка можно выставить тяжесть основного заболевания?
4. Назначьте лечение
5. Распишите пульс-терапию дексаметазоном

Задача №3

Родился ребенок с массой тела 3230 г, длиной тела – 49 см. Оценка по шкале Апгар 4/5 баллов. Срок гестации 38 недель. Через 2 часа появилась одышка, частота дыхания 70 в минуту, стал вялым, усилился цианоз носогубного треугольника, перевод на ИВЛ. Общая мышечная гипотония, гипорефлексия. При аускультации – мелкопузырчатые крепитирующие хрипы, при перкуссии в нижних отделах легких и прикорневых зонах укорочение перкуторного звука. Границы сердца расширены в поперечнике, тоны приглушены, ЧСС 160 в минуту. У матери в анамнезе перенесенная в 34-35 недель вирусная инфекция. Ребенку выставлен диагноз врожденная пневмония. Получал лечение: антибактериальная терапия – 7 суток, ВЧОВЛ – 5 суток, NCPAP – 6 суток, далее – самостоятельное дыхание с подачей дополнительного кислорода.

Объективно. Ребенку 1 месяц. Реакция на осмотр адекватная. Кожные покровы бледно-розовые. Дыхание с подачей дополнительного кислорода, аускультативно проводится по всем полям, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритмичные. Живот мягкий.

Задания к задаче:

1. Поставьте диагноз с обоснованием.
2. Выставите форму основного заболевания с обоснованием
3. В каком возрасте у этого ребенка можно выставить тяжесть основного заболевания?
4. Назначьте лечение
5. Какие изменения вы можете увидеть в клиническом анализе крови

Задача №4

Мальчик Р., возраст 56 суток. Масса тела 1600 гр., длина тела 43 см, окружность головы 29 см, окружность груди 29 см

Из анамнеза: матери 36 лет. Течение настоящее беременности: наблюдалась в женской консультации с 8 недель, регулярно. I триместр: токсикоз, в 10 недель ОРВИ, симптоматическое лечение. В 12 недель угроза преждевременных родов, стационарное лечение. Во втором триместре подъемы АД до 180/10 мм рт. ст., стационарное лечение.

Роды преждевременные в 23 недели, самостоятельные, околоплодные воды зеленые. Масса тела ребенка при рождении 500 г, длина тела 30 см. Окружность головы 21 см. Окружность груди 20 см. Оценка по шкале Апгар 2 балла, затем ИВЛ, введен сурфактант. В раннем неонатальном периоде был выставлен диагноз ранний неонатальный сепсис. Получал лечение: антибактериальная терапия, кардиотоническая терапия, профилактику микотической инфекции, парентеральное питание, профилактику состояний,, связанных с недоношенностью. Параметры ИВЛ жесткие, FiO2 в течение 14 суток 0,8-1,0, в связи с чем, было принято решение о назначении пульс-терапии дексаметазоном, с положительной динамикой в снижении FiO2 до 0,4-0,6.

Объективно: на осмотр реагирует умеренной двигательной активностью. Кожные покровы бледно-розовые. Дыхание ИВЛ, FiO2 0,4. Аускультативно в легких дыхание проводится по всем полям, хрипов нет. ЧД – 48/мин. Тоны сердца ясные, ритмичные, ЧСС 164/мин, слабый систолический шум над основанием сердца. Живот в объеме не увеличен, не вздут, не напряжен. Мочеиспускание не затруднено. Стул самостоятельный.

Питание сцеженным грудным молоком через зонд.

По ЭХО-КГ: систолическое давление в легочной артерии 55 мм рт. ст.

Задания к задаче:

1. Поставьте диагноз с обоснованием.
2. Факторы риска преждевременных родов
3. Рассчитайте постконцептуальный возраст
4. В каком возрасте у этого ребенка можно выставить тяжесть основного заболевания?
5. Какое осложнение развилось у данного ребенка. Назначьте лечение

Задача №5

Ребенок М., возраст 31 день. Масса тела 1460 гр., длина тела 38 см, окружность головы 30 см, окружность груди 30 см

Из анамнеза: матери 26 лет. Беременность 3, первые две беременности закончились медицинскими абортами в срок 8-9 недель. Течение настоящее беременности: наблюдалась в женской консультации с 8 недель. I триместр: токсикоз, в 10 недель ОРВИ, симптоматическое лечение. В 12, 20 недель угроза преждевременных родов, стационарное лечение. Во втором триместре подъемы АД до 180/10 мм рт. ст., стационарное лечение.

Роды преждевременные в 26 недель, самостоятельные, околоплодные воды зеленые. Масса тела ребенка при рождении 720 г, длина тела 33 см. Окружность головы 24 см. Окружность груди 22 см. Оценка по шкале Апгар 2 балла, затем ИВЛ, введен сурфактант. Получал лечение: антибактериальная терапия 2 дня, профилактику микотической инфекции, парентеральное питание, профилактику состояний, связанных с недоношенностью. ИВЛ 2 суток, NCPAP в течение 7 суток, далее самостоятельное дыхание с подачей дополнительного кислорода.

Объективно: на осмотр реагирует умеренной двигательной активностью. Кожные покровы бледно-розовые. Дыхание с подачей дополнительного кислорода через кислородную маску. Аускультативно в легких дыхание проводится по всем полям, хрипов нет. ЧД – 58/мин. Тоны сердца ясные, ритмичные, ЧСС 164/мин, слабый систолический шум над основанием сердца. Живот в объеме не увеличен, не вздут, не напряжен. Мочеиспускание не затруднено. Стул самостоятельный.

Питание сцеженным грудным молоком через зонд.

1. Поставьте диагноз с обоснованием.
2. Факторы риска преждевременных родов
3. Рассчитайте постконцептуальный возраст
4. В каком возрасте у этого ребенка можно выставить тяжесть основного заболевания?
5. Какая дополнительная вакцинация показана данному ребенку? В каком возрасте?

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача №1

1. Основной: Бронхолегочная дисплазия, новая форма. Фоновый: Очень низкая масса тела. Недоношенность 28 недель 4 дня. Кислородная зависимость более 28 суток, нежесткие параметры ИВЛ
2. Возраст матери 42 года. ОАА: бесплодие, в I триместре токсикоз, угроза прерывания, гестоз
3. Среднее: масса и рост находятся в 50 центильном коридоре
4. 32 недели 6 дней
5. В 36 недель ПКВ

Задача №2

1. Основной: Бронхолегочная дисплазия, классическая форма. Кислородная зависимость более 28 суток, жесткие параметры ИВЛ
2. Классическая форма: жесткие параметры ИВЛ
3. В 56 дней жизни
4. Кислородная терапия
5. Стартовая доза 0,05-0,1 мг/кг/сут каждые 12 часов, в течение 48 часов. Через 48 часов дозу уменьшают вдвое. Длительность курса 7 дней

Задача №3

1. Основной: Бронхолегочная дисплазия, классическая форма. Кислородная зависимость более 28 суток, перенесенная пневмония, жесткие параметры ИВЛ
2. Классическая форма: жесткие параметры ИВЛ
3. В 56 дней жизни
4. Кислородная терапия
5. Изменений, специфичных для БЛД нет

Задача №4

1. Основной: Бронхолегочная дисплазия, классическая форма. Кислородная зависимость более 28 суток, перенесенный сепсис, жесткие параметры ИВЛ

2. Бесплодие, в I триместре токсикоз, угроза прерывания, гестоз

3. 33 недели

4. В 36 недель ПКВ

5. Легочная гипертензия. Силденафил

Задача №5

1. Основной: Бронхолегочная дисплазия, новая форма. Кислородная зависимость более 28 суток, нежесткая респираторная терапия

2. 2 мед аборта, в I триместре токсикоз, угроза прерывания, гестоз

3. 30 недель 3 дня

4. В 36 недель ПКВ

5. Противопневмококковой (с 2-х месяцев), противогемофильной (с 3-х месяцев) и противогриппозной (с 6 месяца) вакцинами, пассивная иммунопрофилактика РСВ-инфекции (с 6 недель в течение сезонного подъема заболеваемости).

12.Перечень и стандарты практических умений (ПК-1, ПК-5, ПК-6).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III – может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	сбор анамнеза с выявлением факторов риска, генеалогический анамнез	III
2	оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	уход за новорожденными	III
4	кормление новорожденных: обучение матери грудному вскармливанию, при наличии противопоказаний для прикладывания груди, кормление новорожденных через соску, желудочный зонд	III
5	оценка физического развития по таблице Фентона	III
6	оценка гестационного возраста и степени зрелости	III

	новорожденных	
8	оценка клинического анализа крови	III
9	оценка биохимического анализа крови	III
10	оценка показателей КЩС и электролитов крови	III
11	оценка анализов мочи	III
12	оценка ЭКГ	III
14	оценка результатов УЗИ внутренних органов	III
15	оценка результатов ЭхоКГ	III
19	прописи рецептов лекарственных средств	III
20	оформление медицинской документации	III
21	измерение АД на верхних конечностях	III
22	термометрия	III
23	расчёт энтерального питания новорождённым.	III
24	расчёт парентерального питания новорождённым	III
25	назначение инфузионной терапии	III
26	проведение оксигенотерапии (в кувезе, кислородной палатке и др.).	III
27	работа в палате интенсивной терапии (работа с кувезом, инфузии).	III

13.Примерная тематика НИР по теме.

Собрать и оценить акушерский анамнез;

Оценить факторы перинатального риска;

Решение (составление) типовых, ситуационных задач;

Составление таблиц нормативов лабораторных показателей крови, мочи, ликвора у новорожденных детей.

Составление тестовых вопросов с эталонами ответов по теме практического занятия.

14. Рекомендованная литература по теме занятия

№ п/п	Наименование	Издательство	Год выпуска
1	Приказ №921н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю "неонатология"	Минздрав России	2012
2	Приказ №136н "Об утверждении профессионального стандарта "Врач-неонатолог"	Минтруда России	2018
3	Приказ №1687н «О медицинских критериях рождения, форме документа о рождении и порядке его выдачи»	Минздравсоцразвитие России	2011 (ред. 2013)
4	Приказ №572н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю «акушерство и	Минздрав России	2012 (ред. 2014)

	гинекология (за исключением использования вспомогательных репродуктивных технологий)»		
5	Приказ №909н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи детям по профилю "анестезиология и реаниматология"	Минздрав России	2012
6	Приказ № 203н "Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи"	Минздрав России	2017
7	Приказ N 796н «Об утверждении Положения об организации оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи»	Минздрав России	2014 (ред. 2015)
8	Амбулаторная неонатология: формирование здоровья ребенка первого года жизни [Электронный ресурс] : практ. рук. для врачей-педиатров первичного звена здравоохранения, врачей общей практики, семейных врачей / Л. И. Захарова, Д. В. Печкуров, Н. С. Кольцова. – Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/ambulatornaya-neonatologiya-formirovanie-zdorovya-rebenka-pervogo-goda-zhizni-528090/?page=1	М. : Медпрактика-М	2014
9	Неонатология : учеб. пособие : в 2 т. / Н. П. Шабалов	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
10	Амбулаторное наблюдение недоношенных детей с ЭНМТ и ОНМТ при рождении [Электронный ресурс] : учеб.-метод. пособие для системы послевуз. проф. образования участковых педиатров / Т. Е. Таранушенко, С. И. Устинова, Н. Г. Киселева [и др.] ; Красноярский медицинский университет. – Режим доступа : http://krasgmu.ru/index.php?page[org]=umkd_addition_lib_edit&umkd_id=1622&addition_id=8253	Красноярск : КрасГМУ	2014
11	Неонатология [Электронный ресурс] :	М. : ГЭОТАР-	2014

	нац. рук. : крат. изд. / ред. Н. Н. Володин. – режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970431597.html	Медиа	
12	Клайнман, Ч. С. Гемодинамика и кардиология [Электронный ресурс] : пер. с англ. / Ч. С. Клайнман, И. Сери ; ред. Р. А. Полин ; ред.-пер. В. А. Кокорин, А. А. Купряшов, К. С. Шведов. – Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/gemodinamika-i-kardiologiya-75293/?page=1	М. : Логосфера,	2015
13	Неонатология [Электронный ресурс] : в 2 т. / ред. Т. Л. Гомелла, М. Д. Каннинг, Ф. Г. Эяль ; пер. с англ. А. Е. Любова ; ред.-пер. Д. Н. Дегтярев. - Т. 1. – Режим доступа : http://ibooks.ru/reading.php?productid=350179	М. : БИНОМ. Лаборатория знаний	2015
14	Неонатология [Электронный ресурс] : в 2 т. / ред. Т. Л. Гомелла, М. Д. Каннинг, Ф. Г. Эяль ; пер. с англ. А. Е. Любова ; ред.-пер. Д. Н. Дегтярев. - Т. 2. – Режим доступа : http://ibooks.ru/reading.php?productid=350180	М. : БИНОМ. Лаборатория знаний	2015
15	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
16	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
17	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

18	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
19	Клинические рекомендации. Бронхолегочная дисплазия [Электронный ресурс] / утверждены МЗ РФ. – Режим доступа : http://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/file/kr_bld.pdf		2016
20	Клинические рекомендации по вакцинопрофилактике гемофильной инфекции типа b у детей [Электронный ресурс] / гл. ред. А.А. Баранов, Л. С. Намазова-Баранова, утверждены МЗ РФ. – Режим доступа : http://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/file/kr_vacgemb.pdf		2016
21	Клинические рекомендации. Вакцинопрофилактика пневмококковой инфекции у детей [Электронный ресурс] / утверждены МЗ РФ. – Режим доступа : http://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/file/kr_vacpnev2018.pdf		2018
22	Клинические рекомендации по иммунопрофилактике респираторно-синцитиальной вирусной инфекции у детей [Электронный ресурс] / гл. ред. А.А. Баранов, Л. С. Намазова-Баранова, утверждены МЗ РФ. – Режим доступа : http://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/file/kr_irsv.pdf		2016
23	Клинические рекомендации. Легочная гипертензия у детей [Электронный ресурс] / утверждены МЗ РФ. – Режим доступа : http://neonatology.pro/wp-content/uploads/2018/02/klinrec_pulmonary_hypertension_2017.pdf		2017
24	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В.	Красноярск : Новые компьютерные	2013

	Бычковская [и др.]	технологии	
25	Федеральные клинические рекомендации. Гигиена рук медицинского персонала. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=3373	М.	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		
16	ОС «Российская ассоциация специалистов перинатальной медицины»		
17	ОС «Российское общество неонатологов»		
18	ОС «Союз педиатров России»		
19	ОС «Национальная ассоциация специалистов по контролю инфекций, связанных с оказанием медицинской помощи»		

1. Индекс ОД.О.01.1.1.4 **Тема 4.1.1:** «Инфекционные заболевания новорожденного. TORCH-инфекции».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный.

4. Значение темы: Внутриутробные инфекции (ВУИ) имеют большое значение в патологии новорожденных детей. До 30 % беременных женщин отнесены к группе «высокого риска» по нарушению внутриутробного развития плода. Генитальная и экстрагенитальная инфекционная патология беременной ведет к внутриутробному инфицированию плода, которая не всегда после рождения ребенка проявляется в какой-нибудь болезни, т.к. инфекция может длительно персистировать. Разнообразные вирусы могут вызвать инфекционный процесс у плода (TORCH-инфекция). Внутриутробное инфицирование лабораторно можно доказать у 10 % новорожденных, однако только у 1-10% этих детей в последующем развивается клинические проявления внутриутробной инфекции в периоде новорожденности. Временной фактор в диагностике ВУИ имеет значение для быстрейшего назначения специфической и неспецифической терапии, которая бывает жизненно необходимой для новорожденного ребенка, т.к. ВУИ часто протекают в виде тяжелых заболеваний (например, поражение головного мозга, развитие сепсиса). Динамическое наблюдение за детьми из группы риска по ВУИ, правильная тактика профилактики и лечения данной патологии благоприятно отражается на прогнозе в реабилитационном периоде.

Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-1, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-4, ПК-8, ПК-12

- учебная:

обучающийся должен знать: понятия «внутриутробное анте- и интранатальное инфицирование» и «внутриутробные инфекции», эпидемиологию, группы риска ВУИ у новорожденных детей, этиология ВУИ (TORCH-инфекции), своеобразие клинической картины ВУИ, значение современных методов лабораторной диагностики ВУИ

обучающийся должен уметь: сохранять врачебную тайну, собрать анамнез у родильницы о ее заболеваниях, течении беременности и родов, наследственности, проводить основные методы клинического обследования новорожденного (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация), оценить физическое развитие новорожденных детей, исследовать неврологический статус новорожденного ребенка, оценить нервно-рефлекторную деятельность новорожденного ребенка, определить степень зрелости психомоторного развития по оценочным таблицам, поставить предварительный диагноз, определить объем дальнейшего лабораторного обследования, правильно интерпретировать данные клинико-лабораторных исследований новорожденного ребенка, провести дифференциальную диагностику ВУИ, использовать нормативную документацию, принятую в здравоохранении Российской Федерации, документацию для оценки качества и эффективности

работы медицинских организаций, назначить лечение, выписать необходимые медикаменты.

обучающийся должен владеть: основными методами клинического обследования новорожденного, навыками изложения самостоятельной точки зрения анализа и логического мышления, публичной речи, морально-этической аргументации, ведения дискуссий, оформлением соответствующей документации (история развития новорожденного, обменная карта, выписка из истории развития новорожденного при направлении в стационар), базовыми технологиями преобразования информации: текстовые, табличные редакторы, поиск в сети Интернет, иностранными языками в объеме необходимом для возможности получения информации из зарубежных источников, принципами этики и деонтологии.

5.Место проведения практического занятия: учебная комната 1111, отделение новорожденных и недоношенных детей, отделения патологии новорожденных и недоношенных детей (II этап) №1, №2 КГБУЗ КККЦОМД

6.Оснащение занятия: наглядные пособия (слайды, фотографии), нормативные документы (ФЗ, клинические рекомендации), таблицы для оценки физического развития, нервно-психического и психомоторного развития новорожденных детей (Дубовица, Баллард, Фентона), схема клинического обследования новорожденных детей по органам и системам, истории развития новорожденных, медицинская карта стационарного больного.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта семинарского занятия

№ п/п	Этапы семинарского занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством преподавателя;	200	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором

	б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок		практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8.Аннотация:

Инфекция – любое проникновение и размножение во внутренней среде макроорганизма микроорганизмов (вирусы, бактерии, простейшие и др.).

Результат инфекционного процесса:

-ликвидация инфекции,

-латентная инфекция

-инфекционная болезнь.

Инфекционный процесс в начальной стадии и латентная инфекция не сопровождается клинически значимыми изменениями состояния здоровья.

Инфекционная болезнь всегда имеет клинические проявления, их выраженность и специфичность определяются свойствами возбудителя и реактивностью макроорганизма.

Внутриутробное инфицирование – предполагаемый факт внутриутробного проникновения к плоду микроорганизмов, при котором не выявляется признаков инфекционной болезни плода. Свидетельствует только о факте инфекционного заражения плода в период внутриутробного развития или во время родов.

Термины «инфицирование» и «внутриутробное инфицирование» не должны использоваться в качестве диагноза

Внутриутробная инфекция – установленный факт внутриутробного проникновения к плоду микроорганизмов, при котором в организме плода и новорожденного произошли характерные для инфекционной болезни патофизиологические изменения, выявляемые пренатально или вскоре после рождения.

Эта группа инфекционно-воспалительных заболеваний плода и новорождённого

-вызваны различными возбудителями,

-характеризуются общими эпидемиологическими закономерностями

-нередко имеющие сходные клинические проявления,

-инфицирование произошло в анте- или интранатальный период.

Врожденная инфекция – инфекционное заболевание, при котором инфицирование и клиническая манифестация болезни произошли внутриутробно.

По данным зарубежных авторов, примерно в 20-25% плацент можно выявить признаки инфекции.

Не менее 10% детей внутриутробно инфицируются различными микроорганизмами.

Большинство случаев предполагаемого внутриутробного инфицирования не сопровождается развитием инфекционного заболевания.

Частота клинической манифестации внутриутробной инфекции у новорожденного 10% (5-50%) от всех случаев внутриутробного инфицирования.

МКБ-10

P35–P39 «Инфекционные болезни, специфичные для перинатального периода».

P35 Врождённые вирусные болезни.

P35.0 Синдром врождённой краснухи.

P35.1 Врождённая цитомегаловирусная инфекция.

P35.2 Врождённая инфекция, вызванная вирусом простого герпеса (Herpessimplex).

P35.8 Другие врождённые вирусные инфекции.

P35.9 Врождённая вирусная болезнь неуточнённая.

P37 Другие врождённые инфекционные и паразитарные болезни.

P37.0 Врождённый туберкулёз.

P37.1 Врождённый токсоплазмоз.

P37.2 Неонатальный (диссеминированный) листериоз.

P37.3 Врождённая малярия, вызванная Plasmodiumfalciparum.

P37.4 Другая врождённая малярия.

P37.8 Другие уточнённые врождённые инфекционные и паразитарные болезни.

P37.9 Врождённая инфекционная или паразитарная болезнь неуточнённая.

P39 Другие инфекционные болезни, специфичные для перинатального периода.

P39.2 Внутриамниотическая инфекция плода, не классифицированная в других рубриках.

P39.8 Другая уточнённая инфекция, специфичная для перинатального периода.

P39.9 Инфекция, специфичная для перинатального периода, неуточнённая.

Термин «TORCH-синдром» (A.Namias, 1971; H. Fuerst 1975) – группа инфекций, которые имеют, несмотря на отличия в структуре и биологических свойствах, одинаковые, подобные клинические проявления и приводят к

появлению у плода стойких структурных дефектов разных органов и систем, важнейшими из которых являются поражения Ц.Н.С.

20-30% женщин детородного возраста инфицированы токсоплазмами,

50-70% – вирусами цитомегалии,

90-95% – простого герпеса и т.д.

Для будущего ребенка особенно опасны возбудители инфекционных заболеваний, с которыми мать впервые встретилась во время беременности

Наиболее частые внутриутробные инфекции

T(Toxoplasmosis)

O (Others):

Абсолютные:сифилилис, туберкулез, хламидиоз, гонорея, энтеровирусные инфекции, листериоз, В-стрептококки;

Вероятные: корь, паротит, ветряная оспа;

Гипотетические: грипп А, лимфоцитарныйхориоменингит, папилломавирусная инфекция.

R(Rubella)

C(Cytomegalovirus)

H (Herpes simplex virus, гепатитВ,С., ВИЧ)

Наиболее частые клинические проявления

Задержка внутриутробного развития (ЗВУР)

Гепатоспленомегалия

Желтуха

Экзантемы

Врожденные пороки сердца

Микроцефалия, петрификаты

Катаракта, хориоретинит, микрофтальм

Тромбоцитопеническая пурпура.

Вирусные инфекции рассматриваются в качестве вероятной причины развития около 80% врожденных пороков развития. На долю пороков ЦНС приходится 26-30% всех пороков, обнаруживаемых у детей. С различными внутриутробными вирусными инфекциями могут быть связаны врожденные пороки сердца, которые входят в триаду пороков при краснухе (Н. Грегг,1941). Известно около 500 вирусов, способных поражать организм человека и вызывать острые и персистентные формы инфекционного процесса. Иммунная перестройка, происходящая в организме женщины во время беременности, создает условия для активации латентной инфекции, что увеличивает вероятность внутриутробного заражения плода. Частота ВУИ плода колеблется от 2 до 65,6%.

Пути внутриутробного инфицирования

1. Восходящий

Чаще обусловленусловнопатогенными бактериями, микоплазмами, хламидиями, грибами и отдельными вирусами – простого герпеса;

Цепь патогенетических событий: кольпит, цервицит – инфицирование околоплодных вод – поражение эпителия околоплодного плодного

пространства – мембранит – амнионит – периваскулит пуповины – поражение легких, ЖКТ, кожи плода – антенатальная гибель плода.

Предрасполагающие факторы:

- урогенитальные инфекции,
- истмико-цервикальная недостаточность,
- частичный разрыв плодных оболочек,
- несвоевременное излитие вод,
- биопсия хориона,
- амниоцентез.

Показателем высокого риска вертикальной передачи вирусов является внутриутробная гипоксия плода, при которой возрастает репродукция в его тканях практически всех вирусов, которые поступают в организм плода на протяжении беременности.

2. Гематогенный (трансплацентарный)

Из очагов инфекции, размещенных в организме матери экстрагенитально или в миометрии.

Более характерно для вирусов, трепонем, листерий, токсоплазм, сифилис.

Цепь патогенетических событий: интервиллузит – васкулит хориона – флебит и артериит пуповины – инфицирование печени – поражение других органов плода

3. Нисходящий – через маточные трубы

Тяжесть и характер клинических проявлений внутриутробных инфекций в большей мере зависят от того, в какую фазу эмбрио- или фетогенеза произошло заражение, чем от свойств возбудителя инфекции.

При инфицировании в период эмбриогенеза: самопроизвольные выкидыши, или пороки развития, несовместимые с жизнью.

При инфицировании в ранний фетальный период (12-28 недель)

развитие инфекционно-воспалительного процесса

преобладание альтеративного компонента

формирование в повреждённых органах фиброзно-склеротических деформаций.

возникает первичная плацентарная недостаточность, сопровождающаяся хронической внутриутробной гипоксией плода и развитием симметричной ЗВУР.

При инфицировании в поздний фетальный период (с 28 недель) – воспалительное повреждение отдельных органов и систем: гепатит, кардит, менингит (или менингоэнцефалит), хориоретинит, поражение кроветворных органов с развитием тромбоцитопении, анемии и пр., генерализованное поражение.

Факторы риска ВУИ

- Спонтанные аборты, мертворождения, привычноеневынашивание.
- Хориоамнионит, гнойные со зловонным запахом околоплодные воды.
- Заболевания матери во время беременности: мононуклеозоподобные, урогенитального тракта.

- Длительный безводный период.
- Фетоплацентарная недостаточность.

Патогенетические признаки t,r,c,h

Угроза для плаценты и плода в 3-м триместре беременности.

Угрозы для матери нет.

Инфицирование плода осуществляется гематогенно.

Явная предрасположенность к поражению мозга.

Стимулируют у плода выработку IgM, а затем – долговременное нарастание IgG- антител.

IgG- антитела матери проникают через плаценту и служат защитным фактором для плода.

При повторной беременности у переболевших ранее одной из t.r.c.h - инфекций женщин, как правило, рождаются здоровые дети.

Патогенетические признаки «Oters»

Способны не только к гематогенному, но и восходящему пути распространения.

Представляют опасность не только для плода, но и для матери.

Не имеют особой предрасположенности для поражения мозга.

Могут развиваться как при 1-й, так и при повторных беременностях.

Методы диагностики

Прямые

- Микроскопия
- Выявление вирусных или бактериальных антигенов
- Полимеразная цепная реакция
- Культуральный метод

Непрямые методы диагностики

Серологические методы (наиболее информативным является ИФА).

При использовании серологических методов нужно помнить:

Обследование должно проводиться до начала лечения больного препаратами донорской крови;

Результаты ребенка сопоставлять с результатами матери. При условии выполнения исследования в ОДНОЙ и ТОЙ ЖЕ лаборатории, ОДНИМ и ТЕМ ЖЕ методом

IgG в титре равным или меньшим, чем у матери, свидетельствует о трансплацентарной передаче материнских антител.

IgM свидетельствуют о первичном иммунном ответе плода.

Отсутствие IgM при ряде заболеваний (герпес) не исключает ввунтриутробную инфекцию.

Золотым стандартом» лабораторной верификации ВУИ следует считать комплекс, включающий обязательное использование «прямых» и «непрямых» методов диагностики.

Для уточнения фазы и остроты инфекционного процесса показано проведение серологического исследования методом ИФА с количественным определением специфических антител (АТ) классов IgM, IgG и оценкой уровня их авидности.

Изолированное выявление АТ класса IgG в сыворотке крови новорождённого без уточнения индекса авидности и без сопоставления с материнскими титрами не позволяет однозначно трактовать полученные данные.

По мере стихания остроты процесса авидность АТ IgG нарастает, возникают высокоавидные иммуноглобулины.

Маркёром активного периода заболевания является образование специфических АТ IgM, затем – специфических низкоавидных АТ IgG.

9. Вопросы по теме занятия (УК-1, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-4, ПК-8, ПК-12)

1. Понятие о внутриутробном инфицировании и внутриутробной инфекции.
2. Методы диагностики внутриутробных инфекций.
3. Пути инфицирования.
4. Отдельные формы ВУИ: герпетическая инфекция, ЦМВ-инфекция, врожденный сифилис, неонатальнаяхламидийная инфекция, врожденная краснуха, ВИЧ-инфекция у новорожденных детей, врожденнаяпарвовирусная инфекция, врожденныйтокосплазмоз, неонатальные гепатиты, кандидозная инфекция у новорожденных.
5. Принципы лечения.

10.Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-1, ПК-2, ПК-4, ПК-8, ПК-12)

Укажите один правильный ответ

1. УЧИТЫВАЯ КРОВОТОК ПЛОДА, ПРИ ГЕМАТОГЕННОМ ПУТИ ИНФИЦИРОВАНИЯ СРЕДИ ВНУТРЕННИХ ОРГАНОВ В ПЕРВУЮ ОЧЕРЕДЬ ПОРАЖАЮТСЯ:

1) печень
2) селезенка
3) головной мозг
4) легкие
5) красный костный мозг

2. ПАРЕЗЫ, ПАРАЛИЧИ ЧАЩЕ ВСЕГО БЫВАЮТ ИСХОДОМ ВНУТРИУТРОБНО ПЕРЕНЕСЕННОГО:

1) сифилиса
2) краснухи
3) токсоплазмоза
4) листериоза
5) герпес-инфекции

3. ВРОЖДЕННЫЙ ПОРОК СЕРДЦА ЧАЩЕ ВСЕГО БЫВАЕТ ПРИ КАКОЙ ВУИ:

1) листериозе

2) сифилисе
3) краснухе
4) токсоплазмозе
5) герпес-инфекции

4. КОНТАМИНАЦИОННЫЙ, ВОСХОДЯЩИЙ ПУТЬ ИНФИЦИРОВАНИЯ БОЛЕЕ ХАРАКТЕРЕН ПРИ ВНУТРИУТРОБНОЙ ИНФЕКЦИИ ДЛЯ:
1) токсоплазмы
2) листерий
3) вируса краснухи
4) цитомегаловируса
5) хламидий

5. ДЛЯ ЛИСТЕРИОЗНОЙ ИНФЕКЦИИ ПРИ ВНУТРИУТРОБНОМИНФЦИРОВАНИИ БОЛЕЕ ХАРАКТЕРНО ФОРМИРОВАНИЕ:
1) эмбриопатий
2) фетопатий
3) гаметопатий
4) параличей
5) косоглазия

6. В МКБ 10 ВНУТРИУТРОБНЫЕ ИНФЕКЦИИ НАХОДЯТСЯ В РУБРИКЕ:
1) инфекционные болезни, специфичные для перинатального периода
2) внутриутробное инфицирование
3) внутриутробные инфекции
4) врожденная инфекция
5) приобретенные инфекции

7. ФАКТОРАМИ РИСКА ВНУТРИУТРОБНЫХ ИНФЕКЦИЙ НЕ ЯВЛЯЕТСЯ:
1) спонтанные аборты, мертворождения, привычноеневынашивание
2) хориоамнионит, гнойные со зловонным запахом околоплодные воды
3) заболевания матери во время беременности
4) длительный безводный период
5) многоплодная беременность

8. НЕ ТИПИЧНЫЕ СИМПТОМЫ TORCH-СИНДРОМА У НОВОРОЖДЁННЫХ:
1) задержка внутриутробного развития
2) гепатоспленомегалия
3) микроцефалия, петрификаты в мозге
4) тромбоцитопеническая пурпура, анемия

5) угнетение физиологических рефлексов

9. ПУТИ ИНФИЦИРОВАНИЯ, НЕ ХАРАКТЕРНЫЕ ДЛЯ ВУИ:
1) трансплацентарный путь
2) восходящий путь
3) нисходящий путь
4) контактный (интранатальное заражение)
5) через пупочные сосуды

10. К ПРЯМЫМ МЕТОДАМ ДИАГНОСТИКИ ВНУТРИУТРОБНЫХ ИНФЕКЦИЙ У НОВОРОЖДЕННЫХ НЕ ОТНОСЯТ:
1) микроскопический (бактериоскопический) метод
2) культуральный метод
3) полимеразная цепная реакция (ПЦР)
4) иммуноферментный анализ (ИФА)
5) клинический анализ крови

Эталоны ответов

.

1 – 1	2 – 3	3 – 3	4 – 2	5 – 2	6 – 1	7 – 5	8 – 5	9 – 5	10 – 5

11.Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (УК-1, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-4, ПК-8, ПК-12).

Задача №1.

Девочка Е., находится в стационаре в отделении реанимации.

Из анамнеза известно, ребенок от матери 35 лет. Беременность пятая. Первая в 23 года – срочные роды доношенной девочкой, здорова. Вторая-третья – медикаментозный аборт в сроке 8-10 недель. Четвертая – неразвивающаяся в 4 недели, медикаментозное прерывание беременности. Течение настоящей беременности: на учете в женской консультации не состояла с 8 недель, не обследована. Роды преждевременные, в 35 недель гестации.

Масса тела при рождении 1850 г, длина тела 44 см, закричала после санации верхних дыхательных путей, крик слабый, оценка по шкале Апгар 5/6 баллов, окружность головы – 30 см, грудной клетки – 27 см. Кожные покровы бледные, мацерированные. На лице, волосистой части головы, подошвах и ладонях кожа инфильтрирована, имеет буровато-красный цвет, блестит. На коже туловища, конечностей розеолезная и папулезная сыпь. На подошвах и ладонях пузыри величиной 5-10 мм на воспаленном основании, наполненные серозно-гнойной жидкостью. Периоральный, периорбитальный цианоз. Легочное дыхание ослаблено, ЧД 64/мин. В акте дыхания принимает участие вспомогательная мускулатура. Тоны сердца приглушены, по левому краю грудины выслушивается систолический шум средней интенсивности, ЧСС 110/мин. Живот умеренно вздут, плотный. Пальпаторно печень +4 см

из-под края реберной дуги, селезенка пальпируется +1,5 см из-под края реберной дуги.

Задания к задаче

1. О каком заболевании можно думать в данном случае?

2. Проведите дополнительное обследование для уточнения диагноза? Возможные результаты?

3. Какие изменения в ликворе можно выявить?

4. Назначьте лечение?

5. Показания для постнатальной профилактики данного заболевания

Задача № 2.

Мальчик М., находится в стационаре.

Из анамнеза известно, ребенок от матери 31 года. Беременность третья. Первая – неразвивающаяся в 7 недель, анэмбриония, выскабливание полости матки. Вторая – неразвивающаяся в 4 недели, медикаментозное прерывание беременности. Течение настоящей беременности: на учете в женской консультации состояла с 8 недель, посещала регулярно. В 19-20 недель – низкая плацентация, перенесла ОРВИ с повышением температуры тела. В 28 недель угроза прерывания беременности, проходила стационарное лечение. В 32-33 недели по УЗИ – задержка внутриутробного развития плода 1-2 степени. Диагноз матери: роды срочные 3 в 37 недель. Истмико-цервикальная недостаточность, корригированная акушерским пессарием. Отягощенный акушерский анамнез. Привычное невынашивание. Хроническая фетоплацентарная недостаточность. Задержка развития плода 3 ст. Плановое кесарево сечение.

Родился ребенок с массой тела 2160 г, длина тела 49 см, окружность головы 32 см, окружность груди 29 см. Оценка по шкале Апгар 9/9 баллов. Кожные покровы розовые, мелкоточечная петехиальная сыпь по всему телу. В легких дыхание пуэрильное, хрипов нет, ЧДД 42/мин. Сердечные тоны ясные, ритмичные, ЧСС 136 уд/мин. Живот в объеме не увеличен, не вздут, мягкий, безболезненный. Печень +2,5 из-под края реберной дуги, селезенка +1 см из-под края реберной дуги. Стул желтой кашицей. Мочеиспускание не затруднено. Питание энтеральное, грудь матери. В анализе крови уровень тромбоцитов 82 × 109/л.

На 3 сутки жизни переведен в стационар. Уровень тромбоцитов – 56 × 109/л. На НСГ – Двустронниевнутрижелудочковые кровоизлияния II степени. Паравентрикулярнаяпсевдокиста справа. Киста сосудистого сплетения левого бокового желудочка. На 5 сутки жизни мелена, ребенок переведен на полное парентеральное питание, проведена трансфузия свежезамороженной плазмой.

Задания к задаче

1. О каком заболевании можно думать в данном случае?

2. Какое дополнительное обследование следует провести для уточнения диагноза? Возможные результаты?

3. Лечение данного заболевания?

4. Какие существуют пути инфицирования плода и новорожденного?

5. Возможно ли рождении второго ребенка с данным заболеванием у этой женщины?

Задача №3.

Девочка Д., 13 дней, находится в отделении патологии новорожденных.

Из анамнеза известно, ребенок от матери 24 лет, страдающей вирусом простого герпеса (ВПГ) 2 типа. Беременность первая, протекала с обострением ВПГ 2 типа в 36-37 недель гестации. Роды срочные, в головном предлежании, 1-й период – 7 часов, 2-й – 25 минут, безводный промежуток – 12 час. Околоплодные воды светлые. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Масса тела при рождении 2950 г, длина тела 51 см, окружность головы – 35 см, грудной клетки – 32 см. В периоде ранней неонатальной адаптации отмечались повышенная возбудимость, крупноразмашистый тремор рук, расхождение сагиттального шва на 0,3 см, большой родничок 2 × 2 см, малый 0,3 × 0,3 см. На 5-й день жизни ребенок переведен в стационар.

На 7-й день жизни на туловище, конечностях, слизистой рта появились везикулярные высыпания с плотной покрышкой и прозрачным содержимым. Через 2 дня состояние ухудшилось до тяжелого, отмечался подъем температуры до 38,3°С, крик раздраженный, гиперестезия, клонико-тонические судороги.

Общий анализ крови: Hb – 172 г/л, Эр – 4,6 × 10^{12}/л, тромб – 190,0 × 10^{9}/л, Лейкоциты – 34,0 × 10^{9}/л, п/я – 9%, с –62%, л – 21%, м – 8%.

Биохимический анализ крови: общий белок – 60,0 г/л, билирубин: общий – 250 мкмоль/л, непрямой – 236 мкмоль/л, прямой – 14 мкмоль/л, мочевина – 4,2 ммоль/л, калий – 5,1 ммоль/л, натрий – 141 ммоль/л, СРБ – 5 мг/дл.

Задания к задаче

1. О каком заболевании с большей вероятностью можно думать в данном случае?

2. Каковы пути инфицирования плода и новорожденного? О каком варианте можно думать в данном случае?

3. Какое дополнительное обследование следует провести для уточнения диагноза?

4. Назначьте лечение

5. Проведите дифференциальный диагноз

Задача № 4.

Мальчик Ю., 1 месяца, находится в стационаре.

Из анамнеза известно, ребенок от матери 24 лет. Беременность первая, протекала с токсикозом в первом триместре, в 24-26 недель гестации отмечалось повышение температуры без катаральных явлений, не лечилась. Живет в частном доме, есть кошка и собака. Роды на 37-й неделе, в головном предлежании. 1-й период – 8 часов, 2-й – 25 минут, безводный промежуток – 9 часов, околоплодные воды светлые. Масса тела при рождении 2700 г, длина

тела 48 см, окружность головы – 35 см, грудной клетки – 32 см. Выписан из родильного дома на 7-й день жизни.

Дома ребенок был вялым, сосал по 30-60 мл за одно кормление. Прибавка в массе на первый месяц составила 200 г. При посещении поликлиники выявлено увеличение размеров головы, для обследования ребенок был госпитализирован.

При поступлении состояние тяжелое. Кожа бледно-розовая, сухая. Питание понижено, подкожно-жировой слой истончен. Голова гидроцефальной формы. Окружность головы – 40 см, грудной клетки – 34 см, сагиттальный шов открыт на 1 см, венечный – на 0,2 см, большой родничок 4 × 4 см, выполнен, малый родничок - 0,5 × 0,5 см. Выражен симптом Грефе, горизонтальный нистагм. Преобладает тонус разгибателей. Печень выступает из-под реберного края на 2,5 см, селезенка – на 1 см.

При осмотре офтальмологом выявленхориоретинит.

Задания к задаче

1. О каком заболевании можно думать в данном случае?

2. Какое дополнительное обследование следует провести для уточнения диагноза? Возможные результаты?

3. Какие существуют пути инфицирования плода и новорожденного?

4. Какие изменения можно выявить при нейросонографии и чем они обусловлены?

5. Каковы принципы лечения данного заболевания?

Задача № 5.

Мальчик О., 4 дней, поступил в отделение патологии новорожденных из родильного дома.

Из анамнеза известно, ребенок от матери 21 года. Беременность первая, в первом триместре у женщины отмечался подъем температуры до 38°С в течение 2 дней, заболевание сопровождалось мелкой розовой сыпью на туловище и конечностях, к врачу не обращалась. Роды на 38-й неделе. Масса тела при рождении 2750 г, длина тела 48 см, закричал после отсасывания слизи, крик слабый, оценка по шкале Апгар 5/6 баллов, окружность головы – 32 см, грудной клетки – 33 см. На коже туловища, конечностей отмечалась геморрагическая сыпь в виде петехий и мелких экхимозов. Над областью сердца выслушивался грубый систолический шум, в легких дыхание жесткое. Печень выступала из-под края реберной дуги на 3 см, селезенка – на 1 см. При осмотре выявлена катаракта.

В течение последующих суток состояние было тяжелым, цианоз носогубного треугольника, акроцианоз, одышка. Отмечалась выраженная гипотония, гипорефлексия, пастозность тканей, отечность внизу живота. Печень и селезенка прежних размеров.

Задания к задаче:

1. О каком заболевании с большей вероятностью можно думать в данном случае?

2. В какой период внутриутробного развития плода могли возникнуть выявленные изменения?

3. Какое дополнительное обследование следует провести для уточнения диагноза? Возможные результаты?

4. Какие результаты можно ожидать при проведении ЭхоКГ?

5. Что такое классическая триада Грегга?

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача №1.

1. Ранний врожденный сифилис с симптомами. Задержка внутриутробного развития I степени, асимметричный вариант на фоне недоношенности 35 недель

2. Исследование крови из пуповинына КСР (РМП).

Осмотр, взвешивание и патоморфологическое исследование плаценты.

Клиническое обследование(проводится педиатром, дерматовенерологом, невропатологом и окулистом):

- общее состояние ребенка (недоношенность, гипотрофия, оценка по шкале Апгар и т.д.);

-осмотр кожных покровов и слизистых оболочек;

-выявление патологии внутренних органов (гепатоспленомегалия, пневмония и т.д.);

-выявление неврологической патологии;

-изменение глазного дна.

Исследование спиномозговой жидкости(цитоз, белок, КСР, РИФ).

Рентгенография трубчатых костей предплечий и голеней (остеохондриты, периоститы).

Серологическое исследованиевенозной крови ребенка– КСР (РМП), РИФ, РИБТ, при возможности - IgM – ИФА

3. изменения в ликворе (цитоз выше 20-25 клеток в 1 $мм^3$, преимущественно лимфоцитарный; белок выше 1,5-1,7 г/л; положительные результаты РИФ и КСР)

4. бензилпенициллина натриевая соль кристаллическая: детям в возрасте до 1 месяца- 100 тыс./кг массы в сутки, каждые 6 часов.

Бензилпенициллина новокаиновая соль 50 тыс. ЕД /кг массы в сутки, разделенные на 2 инъекции (каждые 12 часов) внутримышечно в течение 20 суток

препараты резерва:

- цефтриаксон детям первых двух месяцев жизни в дозе 50 мг/кг массы в сутки в 2 раза, продолжительность лечения при манифестном или скрытом раннем врожденном сифилисе – 20 суток, при раннем врожденном сифилисе с поражением ЦНС –28 суток.

- ампициллина натриевая соль по 100 тыс. ЕД на кг массы тела 2 раза в сутки с 1 по 8 день жизни, 3 раза в сутки – с 9 по 30 день жизни, 4 раза в сутки – после 1 месяца жизни. При манифестных и скрытых формах раннего

врожденного сифилиса продолжительность лечения – 20 суток, при поражении ЦНС– в течение 28 суток

5. Отсутствие лечения матери во время беременности

Недостаточное и неполноценное специфическое лечение матери

Поздно начатое специфическое лечение матери (после 32 нед. беременности)

Специфическое лечение матери эритромицином

Отсутствие проф. лечения матери (если оно было показано).

Задача №2

1. Врожденная цитомегаловирусная инфекция, манифестная стадия, генерализованная форма (геморрагический синдром (петехии, мелена), тромбоцитопения, синдром гепатита). Задержка внутриутробного развития I степени, асимметричный вариант. Двусторонние внутрижелудочковые кровоизлияния II степени. Паравентрикулярнаяпсевдокиста справа. Киста сосудистого сплетения левого бокового желудочка

2. ПЦР крови, мочи, ликвора (при неврологической симптоматики). ИФА крови у матери и ребенка (при условии выполнения исследования в ОДНОЙ и ТОЙ ЖЕ лаборатории, ОДНИМ и ТЕМ ЖЕ методом)

3. Препаратом выбора у новорожденных детей является Неоцитотект, при манифестной форме 10 введений. Ванганцикловир и ганцикловир назначаются при жизнеугрожающем течении заболевания

4. Антенатальный, интранатальный, искусственный: при заражении ЦМВ реципиентов компонентов крови и органов

5. Нет.

Задача № 3

1. Врожденная инфекция вирусами простого герпеса, изолированный герпетический энцефалит. Генерализованная форма не может быть выставлена в связи с отсутствие поражения других органов и систем. Кожные проявления входят в состав герп энцефалита

2. Пути инфицирования: антенатальный, интранатальный, контактный, воздушно-капельный, парентеральный пути инфицирования. Интранатальный путь

3. Общеклиническое исследование ликвора + ИФА, ПЦР ликвора. Кровь: ПЦР, ИФА матери и ребенка (выполненные в одно и то же время, в одной и той же лаборатории, одним и тем же методом). Исследование мазков-отпечатков с высыпаний

4. Ацикловир 60 мг/кг массы в сутки, в/в, в течение 21 суток

5. Сепсис.

Задача № 4

1. Врожденный острый токсоплазмоз, манифестная форма

2. Общеклиническое исследование ликвора + ИФА, ПЦР ликвора. Кровь на ПЦР, ИФА матери и ребенка (выполненные в одно и то же время, в одной и той же лаборатории, одним и тем же методом). Клинический анализ

крови с подсчетом количества тромбоцитов. Биохимия крови: гепатоспецифических энзимы. УЗИ печени и селезенки (протоковые изменения, гепатоспленомегалия), НСГ (расширение желудочков, кальцификаты в веществе головного мозга).

3. Трансплацентарный, при трансплантации органов

4. НСГ (расширение желудочков, кальцификаты в веществе головного мозга).

5. Пириметамин (дараприм, хлоридин, тиндурин) + сульфадимезин. При отсутствии – макролиды.

Задача № 5

1. Синдром врожденной краснухи

2. В I триместр

3. ИФА матери и ребенка (выполненные в одно и то же время, в одной и той же лаборатории, одним и тем же методом).

4. Врожденный порок сердца

5. Дефект слуха, поражение глаз, ВПС.

12.Перечень и стандарты практических умений (УК-1, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-4, ПК-8, ПК-12).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – можетиспользоватьприобретенныенавыкиподруководствомспециалиста.

III – может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	сбор анамнеза с выявлением факторов риска, генеалогический анамнез	III
2	оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	уход за новорожденными	III
4	кормление новорожденных: обучение матери грудному вскармливанию, при наличии противопоказаний для прикладывания груди кормление новорожденных через соску, желудочный зонд	III
5	оценка физического развития по таблице Фентона	III
6	оценка гестационного возраста и степени зрелости новорожденных	III
8	оценка клинического анализа крови	III

9	оценка биохимического анализа крови	III
10	оценка показателей КЩС и электролитов крови	III
11	оценка анализов мочи	III
12	оценка ЭКГ	III
13	оценка результатов НСГ	
14	оценка результатов УЗИ внутренних органов	III
15	оценка результатов ЭхоКГ	III
16	Оценка результатов рентгенографии	III
17	оценка результатов КТ и МРТ	III
18	расчет питания	III
19	прописи рецептов лекарственных средств	III
20	оформление медицинской документации	III

13.Примерная тематика НИР по теме.

- Собрать и оценить акушерский анамнез;
- Оценить факторы перинатального риска;
- Решение (составление) типовых, ситуационных задач;
- Составление таблиц нормативов лабораторных показателей крови, мочи, ликвора у новорожденных детей.
- Составление тестовых вопросов с эталонами ответов по теме практического занятия.

14.Рекомендованная литература по теме занятия

№ п/п	Наименование	Издательство	Год выпуска
1	Приказ №921н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю "неонатология"	Минздрав России	2012
2	Приказ №136н "Об утверждении профессионального стандарта "Врач-неонатолог"	Минтруда России	2018
4	Приказ №1687н «О медицинских критериях рождения, форме документа о рождении и порядке его выдачи»	Минздравсоцразвитие России	2011 (ред. 2013)
5	Приказ №572н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю «акушерство и гинекология (за исключением использования вспомогательных репродуктивных технологий)»	Минздрав России	2012 (ред. 2014)
6	Приказ №909н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи детям по профилю "анестезиология и реаниматология"	Минздрав России	2012
7	Приказ № 203н "Об утверждении критериев оценки качества	Минздрав России	2017

	медицинской помощи"		
8	Приказ N 796н «Об утверждении Положения об организации оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи»	Минздрав России	2014 (ред. 2015)
9	Приказ № 183н "Об утверждении правил клинического использования донорской крови и (или) ее компонентов"	Минздрав России	2013
10	Неонатология : учеб. пособие : в 2 т. / Н. П. Шабалов	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
11	Неонатология [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / ред. Н. Н. Володин. – режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970431597.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
12	Неонатология [Электронный ресурс] : в 2 т. / ред. Т. Л. Гомелла, М. Д. Каннинг, Ф. Г. Эяль ; пер. с англ. А. Е. Любова ; ред.-пер. Д. Н. Дегтярев. - Т. 1. – Режим доступа : http://ibooks.ru/reading.php?productid=350179	М. : БИНОМ. Лаборатория знаний	2015
13	Неонатология [Электронный ресурс] : в 2 т. / ред. Т. Л. Гомелла, М. Д. Каннинг, Ф. Г. Эяль ; пер. с англ. А. Е. Любова ; ред.-пер. Д. Н. Дегтярев. - Т. 2. – Режим доступа : http://ibooks.ru/reading.php?productid=350180	М. : БИНОМ. Лаборатория знаний	2015
14	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
15	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
16	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т.	СПб. : Питер	2017

	/ Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 2. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468		
17	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
18	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
19	Учайкин, В. Ф. Неотложные состояния в педиатрии [Электронный ресурс] : практ. рук. / В. Ф. Учайкин, В. П. Молочный. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427392.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
20	Диагностика и лечение хронического гепатита С у детей и подростков : пособие для врачей / А. А. Баранов, Ю. В. Лобзин, А. С. Потапов [и др.] ; ред. А. А. Баранов	М. : Педиатр Ъ,	2014
21	Поликлиническая и неотложная педиатрия : учебник / ред. А. С. Калмыкова	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
22	Практика педиатра: первичная медицинская помощь : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, В. Н. Панфилова [и др.]	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
23	Бадалян, Л. О. Детская неврология : учеб. пособие / Л. О. Бадалян	М. : МЕДпресс-информ	2016
24	Парентеральное и энтеральное питание : нац. рук. / ред. М. Ш. Хубутия, Т. С. Попова, А. И. Салтанов	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
25	Перлман, Дж. Неврология [Электронный ресурс] : пер. с англ. / Дж. Перлман ; ред. Р. А. Полин ; ред.-пер. Н. А. Ермоленко. – Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/nevrologiya-75504/?page=1	М. : Логосфера	2015
26	Власюк, В. В. Патология головного	М. : Логосфера	2014

	мозга у новорожденных и детей раннего возраста [Электронный ресурс] / В. В. Власюк. – Режим доступа: https://www.books-up.ru/read/patologiya-golovnogo-mozga-u-novorozhdennyh-i-detej-rannego-vozrasta-77199/?page=1		
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		
16	ОС «Российская ассоциация специалистов перинатальной медицины»		
17	ОС «Российское общество неонатологов»		
18	ОС «Союз педиатров России»		
19	ОС «Национальная ассоциация специалистов по контролю инфекций, связанных с оказанием медицинской помощи»		

1. Индекс ОД.О.01.1.1.4 **Тема 4.1.2:** «Инфекционные заболевания новорожденного. TORCH-инфекции».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный.

4. Значение темы: ВПГ-инфекция – широко распространенное заболевание. В популяции антитела класса Ig G к вирусам простого герпеса определяются у 90-97 % взрослого населения, в том числе 90-95% женщин репродуктивного возраста инфицированы ВПГ-1, 15-25% – ВПГ- 2. Герпес-вирусная инфекция у новорожденных в 80% случаев вызывается ВПГ-2, который распространяется, во взрослой популяции, в основном, половым путем (заражение чаще всего происходит в возрасте 20-30 лет). Частота врожденной ВПГ-инфекции оценивается в Англии, как 1 случай на 40 тысяч родов, ее тяжелых форм – 1 случай на 200 тысяч живорожденных. В США частота развития неонатального герпеса на протяжении последних 15 лет колебалась от 1 случая на 2500 до 1 на 10 тысяч живорожденных. Риск передачи инфекции при первичном заражении матери во время беременности составляет до 50 %, при рецидиве – около 4 %. Герпетические энцефалиты (ГЭ), составляющие более 20 % всех острых энцефалитов у детей, встречаются во всех возрастных группах, начиная с периода новорожденности.

Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-1, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-4, ПК-8, ПК-12

- учебная:

обучающийся должен знать: понятия «внутриутробное анте- и интранатальное инфицирование» и «внутриутробные инфекции», эпидемиологию, группы риска ВУИ у новорожденных детей, этиология ВУИ (TORCH-инфекции), своеобразие клинической картины ВУИ, значение современных методов лабораторной диагностики ВУИ, клинические формы ВУИ: этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение.

обучающийся должен уметь: соблюдать правила врачебной этики, сохранять врачебную тайну, собрать анамнез у родильницы о ее заболеваниях, течении беременности и родов, наследственности, возможных контактах с инфекционными больными, выявить предрасполагающие факторы к развитию неонатального герпеса в неонатальном периоде и выделить группы риска новорожденных по данной патологии, обследовать новорожденного ребенка по органам и системам, и выявить ранние признаки инфекционных заболеваний, поставить предварительный диагноз, определить объем дальнейшего лабораторного обследования, правильно интерпретировать данные клинико-лабораторных исследований новорожденного ребенка, провести дифференциальную диагностику неонатального герпеса, окончательно сформулировать диагноз заболевания, использовать нормативную документацию, принятую в здравоохранении Российской Федерации, документацию для оценки качества и эффективности работы медицинских организаций, оформить соответствующую

документацию (историю развития новорожденного, обменную карту, выписку из истории развития новорожденного при направлении в стационар), выписать необходимые медикаменты.

обучающийся должен владеть: основными методами клинического обследования новорожденного, навыками изложения самостоятельной точки зрения анализа и логического мышления, публичной речи, морально-этической аргументации, ведения дискуссий, оформлением соответствующей документации (история развития новорожденного, обменная карта, выписка из истории развития новорожденного при направлении в стационар), базовыми технологиями преобразования информации: текстовые, табличные редакторы, поиск в сети Интернет, иностранными языками в объеме необходимом для возможности получения информации из зарубежных источников, принципами этики и деонтологии.

5.Место проведения практического занятия: учебная комната 1111, отделение новорожденных и недоношенных детей, отделения патологии новорожденных и недоношенных детей (II этап) №1, №2 КГБУЗ КККЦОМД

6.Оснащение занятия: наглядные пособия (слайды, фотографии), нормативные документы (ФЗ, клинические рекомендации), таблицы для оценки физического развития, нервно-психического и психомоторного развития новорожденных детей (Дубовица, Баллард, Фентона), схема клинического обследования новорожденных детей по органам и системам, истории развития новорожденных, медицинская карта стационарного больного.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта семинарского занятия

№ п/п	Этапы семинарского занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	10	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством	130	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни;

	преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок		в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	15	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		180	

8.Аннотация:

Инфекция, вызванная вирусами простого герпеса (ВПГ) – инфекция, обусловленная вирусами простого герпеса 1 и 2 типов, относящихся к семейству Herpesviridae, подсемейству Alphaherpesviridae, тотально (субтотально) распространенное заболевание с преимущественным латентным течением или поражениями кожного покрова и слизистых оболочек. Врожденная инфекция, вызванная вирусами простого герпеса – тяжелое инфекционное заболевание плода (новорожденного), развивающееся вследствие интранатальной контактной (реже – антенатальной трансплацентарной) передачи возбудителя.

Возбудителем врожденной ВПГ-инфекции (синоним – неонатальный герпес) является чаще herpes simplex virus 2 типа (далее – ВПГ-2), реже herpes simplex virus 1 типа (далее – ВПГ-1)

ВПГ-1, в подавляющем большинстве случаев, поражает кожу лица, туловища, конечностей, слизистую полости рта, глаз, носа и т.д., а ВПГ-2 – половые органы, вызывает генерализованное заболевание новорожденных.

Эпидемиология

Источником ВПГ являются люди с манифестной или латентно протекающими формами инфекционного процесса, локализующегося на коже или слизистой. ВПГ-1 передается в основном контактным и воздушно-капельным, а ВПГ-2 – половым путями. Также возможны парентеральный и трансплацентарный пути инфицирования. Инфицирование ВПГ-1 чаще происходит в первые 3 года жизни ребенка, 70% детей этого возраста имеют антитела к вирусу. Заражение ВПГ-2 происходит в основном в период половой зрелости, после того, как человек начнет жить половой жизнью. У большинства заразившихся взрослых симптомы отсутствуют, при клинической манифестации появляются герпетические везикулы в области

половых органов и промежности. С момента появления первых пузырьков в течение 12 дней может быть выявлен вирус. В последующем вирус переходит в латентное состояние в пояснично-крестцовых сенсорных ганглиях и периодически реактивируется. После исчезновения герпетических высыпаний выделение вируса продолжается 7-10 дней, однако, если частота рецидивов у женщин достигает 9-10 раз в год, то возможно более длительное выделение вируса. Выделение вируса начинается за 3-4 дня до появления высыпаний. При первичном заражении беременная может выделять вирус в течение 8-100 дней. Клинические проявления при этом, как правило, отсутствуют, хотя иногда на фоне присущей беременности иммуносупрессии могут возникать тяжелые эпизоды первичного генитального герпеса. Однако в 90% случаев неонатального герпеса у матери на момент родов отсутствуют симптомы генитального герпеса. При развитии врожденной ВПГ-инфекции передача вирусов осуществляется в анте- и интранатальном периоде. В 75-85% инфицирование плода происходит непосредственно перед родами после разрыва околоплодных оболочек или во время родов при прохождении через инфицированные родовые пути. Входными воротами являются кожные покровы, глаза и слизистые оболочки ротоглотки и дыхательных путей. На долю трансплацентарного инфицирования приходится 5-8 % случаев неонатального герпеса. Передаче вируса способствуют различные соматические и инфекционные заболевания беременной и другие факторы, способствующие развитию фетоплацентарной недостаточности и снижению барьерной функции плаценты.

Патогенез и патоморфология

Герпетическая инфекция, развивающаяся на фоне виремии при первичном генитальном герпесе во время беременности, приводит к самопроизвольным выкидышам, преждевременным родам, задержке внутриутробного развития плода. Описан врожденный герпес, проявляющийся микроцефалией, хориоретинитом, микрофтальмией. Риск инфицирования плода при первичном остром процессе составляет 50%, при возвратном генитальном герпесе – только 1-5%. Причины этого, помимо защиты материнскими Ig-антителами, заключается в небольшом количестве вирусов и укороченном времени выделения вирусов по сравнению с первичной инфекцией. В связи с нарастающей на фоне гестационного процесса иммуносупрессией, увеличивается частота рецидивов. К моменту родов у 3-5% серопозитивных матерей диагностируют рецидивы генитального герпеса, а бессимптомное вирусоносительство может достигать 20% при исследовании методом ПЦР.

Риск вертикальной трансмиссии вируса к моменту родов составляет:

- при первичной инфекции с клиническими проявлениями – 50%;
- при первичной инфекции с бессимптомным течением – 40%
- при первом эпизоде уже имеющейся инфекции – 33%
- при рецидиве генитального герпеса с клиническими проявлениями – 3%,
- при рецидивирующей бессимптомной инфекции – 0,05%.

Передача инфекции интранатально происходит как при наличии активной генитальной герпетической инфекции в области шейки матки и вульвы, так и при бессимптомном выделении вируса у роженицы. В 85-90% случаев неонатального герпеса новорожденный инфицируется во время родов. Патоморфологические изменения при поражении головного мозга характеризуются выраженным отеком мозга, особенно при диссемированном его поражении, с последующей энцефаломаляцией и образованием некротических очагов. Последние могут располагаться в отдельных долях мозга одного или обоих полушарий (чаще лобных, височных, реже теменных, затылочных), либо охватывать обширные зоны, распространяясь на оба полушария.

Классификации врожденной ВПГ-инфекции

МКБ-10: Р35.2 – врожденная инфекция вирусами простого герпеса. Клиническая классификация:

- локализованная врожденная ВПГ-инфекция (с указанием степени тяжести – легкая, средней степени тяжести, тяжелая);
- изолированный герпетический энцефалит (с указанием степени тяжести – легкая, средней степени тяжести, тяжелая, крайне тяжелая);
- генерализованная врожденная ВПГ-инфекция (с указанием степени тяжести – легкая, средней степени тяжести, тяжелая, крайне тяжелая);
- резидуальные явления врожденной ВПГ-инфекции (парезы, эпилепсия, неврологический дефицит, задержка развития и т.д.).

Клиническая картина

Большинство случаев первичного инфицирования вирусами простого герпеса по окончанию периода новорождённости протекает бессимптомно. Возможными клиническими проявлениями у грудных и детей раннего возраста является гингивостоматит (афтозный стоматит): лихорадка, повышенная возбудимость, отказ от еды, увеличение подчелюстных лимфоузлов, пузырьковые высыпания на слизистых полости рта и деснах (обычно вызваны вирусом простого герпеса 1-го типа). Генитальные пузырьковые высыпания возникают у подростков, начавших половую жизнь (обычно вызваны вирусом простого герпеса 2-го типа, но могут быть и 1-го).

Инкубационный период при первичных появлениях от 2 дней до 2 недель. У иммунокомпромисных лиц первичная инфекция может протекать в диссеминированной форме. После первичного инфицирования вирусы пожизненно персистируют в организме (обычно в тройничном ганглии, но могут и в других), реактивируясь вызывают лабиальный герпес, конъюнктивит, кератит, генитальный герпес, энцефалит (обычно вирус простого герпеса 2-го типа), возможны – паралич Бела, тройничная невралгия, восходящий миелит, атипичный болевой синдром.

Клинические формы неонатального герпеса;

1. врожденный герпес
2. диссеминированная форма (генерализованная врожденная ВПГ-инфекция),
3. церебральная (герпетический энцефалит (ГЭ))

4. локализованная врожденная ВПГ-инфекция с поражением кожи, слизистых полости рта, глаз.

Врожденный герпес (антенатальное трансплацентарное инфицирование) – мертворожденность, недонашивание, задердка внутриутробного развития (ЗВУР), поражение ЦНС (микроцефалия, гидроцефалия, кальцификаты в мозге), кожные рубцы, микрофтальмия, гепатоспленомегалия. Может быть гипоплазия конечностей (кортикальная карликовость). Тромбоцитопения, ранний неонатальный бактериальный сепсис. Герпетические высыпания на коже редко. Врожденный герпес встречается очень редко (1:200000-400000).

Диссеминированный неонатальный герпес (интранатальное инфицирование, 25-50% всех случаев неонатального герпеса) протекает с вовлечением в инфекционный процесс многих органов, таких как головной мозг, печень, легкие. Клиника может очень напоминать бактериальный сепсис с обязательным развитием ДВС-синдрома. Начало симптомов, как правило, на 4-5 день жизни, максимальное проявление на 9-11 день. Отмечается прогрессирующее ухудшение клинического состояния ребенка: вялое сосание, срыгивания, повышение или снижения температуры тела, апноэ, повышенная возбудимость, высокочастотный крик, судороги, сменяющиеся на признаки угнетения ЦНС (проявление энцефалита), диффузная интерстициальная пневмония, миокардит с нарушением ритма и сердечная недостаточность. Характерным является вовлечение в патологический процесс печени и надпочечников. Наблюдается увеличение селезенки, гипогликемия, гипербилирубинемия (следствие тяжелого гепатита), ДВС-синдром.

У 50-65% больных отмечаются симптомы герпетического менингоэнцефалита.

Специфические высыпания на коже, афтозный стоматит, кератоконъюнктивит появляются на 2-8 дни от начала заболевания, однако у 20-30% новорожденных с генерализованной формой кожных элементов не выявляется.

При диссеминированной ВПГ-инфекции летальность достигает 90% без лечения, 40% на фоне специфической терапии, выжившие дети имеют различные тяжелые осложнения.

Герпетический гепатит может развиться как на 1-й неделе жизни (более характерно для вируса простого герпеса 1-го типа), так и позднее, на 2–3-й неделях (характерно для вируса простого герпеса 2-го типа), и характеризуется развитием желтушного синдрома, гепатомегалией, повышением в крови активности печёночных ферментов, количества прямой фракции билирубина. Исход герпетического гепатита может быть как благоприятным, когда выздоровление происходит в течение 3 месяцев, так и фатальным вследствие развития фульминантной формы заболевания, характеризующейся быстрым развитием печёночной недостаточности, геморрагическим синдромом, снижением в крови протромбинового индекса.

Церебральная форма (30-35% всех случаев неонатального герпеса) интранатально приобретенного неонатального герпеса (локальная форма с поражением ЦНС-герпетический энцефалит) может клинически четко проявиться лишь на 2–4-й неделях жизни ребенка. Начало сопровождается подъемом температуры, характеры вялость, чередующаяся с эпизодами повышенной возбудимости, тремором, снижение аппетита, плохо купирующиеся фокальные или генерализованные судороги. Ликвор в начале может быть нормальным, затем обнаруживается увеличение содержания белка и цитоз, лимфоцитарный или смешанный.

У 40-60% больных отсутствуют специфические герпетические высыпания на коже и слизистых. Однако они появляются позже (в том числе и на фоне специфической терапии) и рецидивируют многие годы.

В периферической крови могут наблюдаться лейкоцитоз со сдвигом формулы влево.

При УЗИ мозга определяются очаги перивентрикулярной лейкомаляции и кисты в лобных областях, утолщения сосудистых сплетений боковых желудочков мозга, его борозд, энцефаломаляция подкорковых ганглиев, таламуса. Методами нейровизуализации уже с 5 суток заболевания определяются очаги пониженной плотности (некрозы), чаще всего в корковой или подкорковых областях лобных, височных, реже теменных и затылочных долей мозга. В отдельных случаях очаги поражения обнаруживаются в стволе и мозжечке.

При электроэнцефалографии (ЭЭГ) выявляются гиперсинхоронные медленные волны, регистрирующиеся диффузно или локально, в основном в лобно- височных отведениях. С ухудшением состояния больного происходит угасание медленноволновой активности с заменой ее низкими пологими медленными волнами. Нарастающее угнетение биоэлектрической активности мозга и уплощение кривой является неблагоприятным прогностическим признаком.

Терапия ацикловиром снижает летальность при герпетическом энцефалите с 75 до 20%. У выживших детей велик риск развития тяжелых дальнейших нарушений со стороны ЦНС. Наиболее часто выявляются спастические геми- и тетрапарезы (более 80 %). Более, чем у половины детей, формируется эпилепсия, характерным являются полиморфные резистентные приступы. В отдаленные сроки у большинства детей выявляется разной степени неврологический дефицит и задержка в психическом и интеллектуальном развитии.

Общим проявлением генерализованной врожденной ВПГ-инфекции и изолированного ГЭ является облигатное поражение ЦНС в виде энцефалита.

Локализованная врожденная ВПГ-инфекция с поражением кожи и слизистых встречается у 20-40% больных неонатальным герпесом при интранатальном инфицировании.

Характеризуется наличием единичных или множественных везикулярных элементов на различных участках тела при отсутствии признаков системной воспалительной реакции. В типичных случаях – это

сгруппированные пузырьки размером 1,5-2 мм на фоне эритемы и отека. Чаще всего они появляются на 5-14 дни жизни. (При антенатальной инфекции эти элементы могут быть выявлены при рождении). При их разрыве образуются эрозии с гладким дном. На месте эрозий остается постепенно исчезающая эритема с буроватым оттенком и, может быть, нестойкая пигментация. В среднем, процесс заживления длится 10-14 дней.

Герпетические поражения глаз (40%) проявляются в виде кератоконъюнктивита, увеита, хориоретинита, дисплазии ретины. Осложнениями герпетической инфекции глаза является язва роговицы, атрофия зрительного нерва, слепота.

При отсутствии специфического лечения у 50-70% новорожденных локализованная кожная форма может привести к генерализации процесса или поражению ЦНС, поэтому неонатальные герпетические везикулярные поражения кожи являются абсолютным показанием для специфического антигерпетического лечения. Локализованная кожная форма часто имеет рецидивирующее течение на 1-м году жизни.

Диагностика врожденной ВПГ-инфекции

Антенатальная диагностика врожденной ВПГ-инфекции базируется на выявлении первичной, или реактивации латентной, ВПГ-инфекции у беременной. Клиническим маркером ВПГ-инфекции являются типичные высыпания на слизистых оболочках и коже беременной, этиология которых подтверждается обнаружением генома вируса методом полимеразной цепной реакции (ПЦР), либо антигенов вируса иммуноцитохимическим методом (ИЦХ), либо в реакции иммунофлюоресценции в мазках-отпечатках.

Инструментальные (ультразвуковые) признаки врожденной ВПГ-инфекции неспецифичны (энцефалит, пороки развития). Выявление клинических и/или инструментальных признаков ВПГ-инфекции является показанием для определения ее лабораторных маркеров.

Лабораторным маркером первичной ВПГ-инфекции у беременной является обнаружение в сыворотке крови специфических антител класса Ig M в количестве в 2 и более раз превышающем порог чувствительности метода в двух исследованиях, выполненных с интервалом 14 дней в одной и той же лаборатории одним и тем же методом (иммуноферментный анализ, имунохемилюминисцентный анализ (ИФА, ХЛИА) при условии выявления во втором исследовании специфических Ig G, превышающих порог чувствительности метода с авидностью ниже 40%. Лабораторным маркером реактивации латентной ВПГ-инфекции у беременной является хотя бы однократное обнаружение в сыворотке крови специфических антител класса Ig M в количестве в 2 и более раз превышающем порог чувствительности метода (ИФА, ХЛИА), либо нарастание величины специфических Ig G с высокой авидностью (более 50%) в 4 и более раз в течение 4 недель.

Инвазивные методы исследований (биопсия ворсин хориона, амниоцентез, кордоцентез) не рекомендуются, так как являются фактором риска развития врожденной ВПГ-инфекции. В случае отсутствия при первичном ультразвуковом исследовании плода признаков врожденной ВПГ-

инфекции выполняются повторные ультразвуковые исследования плода в режиме скрининга каждые 2-3 недели.

Выявление в ходе ультразвукового мониторинга плода признаков прогрессирования врожденной ВПГ-инфекции может являться показанием для искусственного прерывания беременности по медицинским показаниям. Решение об искусственном прерывании беременности в этом случае должно быть принято беременной женщиной после тщательного консультирования со специалистом акушером-гинекологом.

Диагностика врожденной ВПГ-инфекции у детей первого года жизни.

Показания к лабораторно-инструментальному обследованию для исключения/верификации врожденной ВПГ-инфекции у детей первого года жизни:

− наличие у новорожденного клинических признаков врожденной инфекции безотносительно к возможной этиологии;

− документированная первичная ВПГ-инфекция, реактивация латентной у матери во время беременности независимо от наличия/отсутствия клинических проявлений заболевания у ребенка;

− признаки поражения последа ВПГ при патоморфологическом исследовании, а также выявление антигенов ВПГ в последе иммуногистохимическим (ИГХ) или иммуноцитохимическим (ИЦХ) методами, генетического материала возбудителя методом ПЦР (если такие исследования проводились);

− признаки инфекции плода, выявленные антенатально.

Базовые исследования (общий анализ крови, мочи, биохимические исследования крови, нейровизуализация, люибальная пункция, исследования ликвора и др.) выполняются по общим показаниям. Необходимый минимум первичных исследований для этиологической верификации заболевания при подозрении на врожденную ВПГ-инфекцию у новорожденных:

- исследование сыворотки крови (ликвора) новорожденного (и матери, субстрат – сыворотка крови) одновременно количественно на Ig M и Ig G к ВПГ методом ИФА (или ХЛИА) с указанием пороговых значений чувствительности по данной тест-системе (для Ig G – в МЕ/мл, для Ig M – в условных единицах, в виде коэффициента позитивности или величин оптической плотности исследуемого образца и положительной контрольной сыворотки).

- исследование мазков-отпечатков с высыпаний на слизистых, коже, крови (лейкоконцентрата), ликвора на наличие генетического материала ВПГ методом ПЦР (В).

- исследование тех же биосубстратов на наличие антигенов ВПГ методами ИЦХ, ИГХ с использованием моноклональных сывороток), в реакции иммунофлюоресценции.

Для этиологической верификации дополнительно могут использоваться (при возможности выполнения) определение авидности IgG в динамике

(временное снижение с последующим нарастанием в первые 6 месяцев жизни).

Другие лабораторные и инструментальные исследования выполняются по клиническим показаниям.

Базовые исследования и первичное обследование для установления этиологии врожденной инфекции выполняется в максимально ранние сроки жизни (в родильном доме). При переводе новорожденного в отделение патологии новорожденных (детской больницы, перинатального центра и др.) результаты исследований, выполненных в родильном доме, вносятся в переводной эпикриз с обязательным указанием даты забора биологических образцов, порогов чувствительности тест-систем и контактной информации лабораторий, проводивших исследование. Если первичное обследование в родильном доме не выполнено, оно должно быть проведено в отделении патологии новорожденных в течение первых суток после поступления больного. При этом следует учитывать, что повторные лабораторные исследования целесообразно выполнять в той же лаборатории, где были выполнены первичные.

Если в родильном доме по результатам наблюдения матери во время беременности документирована первичная ВПГ-инфекция (обострение латентной) или такую возможность нельзя было исключить), но клинических проявлений врожденной ВПГ-инфекции у новорожденного в период пребывания в родильном доме не выявлено, мать и ребенок выписываются под наблюдение педиатра и инфекциониста поликлиники. В выписном эпикризе максимально подробно указываются результаты проведенных исследований (или даты забора биологических образцов с указанием – «в работе») с указанием порогов чувствительности серологических реакций и контактная информации лабораторий, выполнявших исследования. Если в этих ситуациях окончательный диагноз не сформулирован в родильном доме (исследования не проводились или их результаты не были получены), в рекомендациях по выписке указывается необходимость обследования новорожденного и реализации динамического наблюдения в амбулаторных условиях для исключения/подтверждения врожденной ВПГ-инфекции. В этом случае верификация (исключение) врожденной ВПГ-инфекции осуществляется амбулаторно специалистами детской поликлиники (педиатр, инфекционист) на основании исследований уровней специфических антител и авидности Ig G в сыворотке крови, результатов ПЦР и ИЦХ в доступных биологических субстратах, выполненных в динамике. При невозможности выполнить ПЦР- и ИЦХ-исследования и недостаточной информативности динамических серологических исследований для дополнительного обследования ребенок должен быть направлен в учреждение, осуществляющее полноценное обследование и лечение детей, больных врожденными инфекциями, определенное локальными руководящими документами). Другие лабораторные и инструментальные исследования (биохимические, лучевые и т.д.) на амбулаторном этапе выполняются по клиническим показаниям.

Формулировка диагнозов

Диагноз «Врожденная ВПГ-инфекция» устанавливается новорожденному при наличии клинических проявлений заболевания, и этиологической верификации одним из следующих способов:

- наличии положительной ПЦР в мазках-отпечатках с элементов сыпи, в крови (лейкоконцентрате), ликворе или выявлении антигенов ВПГ методом ИЦХ в мазках- отпечатках, в заведомо стерильных субстратах (кровь, ликвор) в первые две недели жизни;
- обнаружение специфических Ig M в количестве в 2 и более раз превышающем порог чувствительности реакции (выявленных дважды с интервалом между исследованиями 5-7 суток методами ИФА или ХЛИА) (С);
- идентификации ВПГ вирусологическим методом в заведомо стерильных образцах в первые две недели жизни;
- отсутствием снижения величины специфических Ig G в сыворотке крови ребенка при их определении в возрасте 6 недель (в сравнении с исходным уровнем величина снижается менее, чем на 40%)
- сероконверсии (появлении и нарастании специфических Ig M или Ig G) при условии выполнения исследования в ОДНОЙ и ТОЙ ЖЕ лаборатории, ОДНИМ и ТЕМ ЖЕ методом.

Клиническая форма врожденной ВПГ-инфекции (врожденный герпес, локализованная форма с поражением кожи, слизистых, диссеминированный неонатальный герпес, церебральный герпес-изолированный ГЭ) устанавливается на основании клинических проявлений заболевания.

При формулировке окончательного диагноза указывается нозологическая форма («Врожденная инфекция вирусами простого герпеса»), клиническая форма (например, «Изолированный герпетический энцефалит») с указанием метода верификации диагноза (например, «ПЦР (ликвор) положительно от …), степень тяжести, осложнения, сопутствующие заболевания и их осложнения.

Лечение врожденной ВПГ-инфекции

Антенатальная терапия

Методов антенатальной терапии врожденной ВПГ-инфекции на сегодняшний день не разработано.

Постнатальная терапия

Лечение новорожденных с врожденной ВПГ-инфекцией проводится в стационарных условиях и должно быть начато сразу же после постановки предварительного диагноза (включая назначение этиотропной терапии), не дожидаясь результатов этиологической верификации заболевания. Ребенок должен быть переведен в отделение патологии новорожденных (детской многопрофильной больницы, регионального перинатального центра – в зависимости от принятой в регионе практики) в максимально возможные ранние сроки. Этиотропная терапия должна быть полностью закончена в период пребывания ребенка в стационаре.

Лечение на амбулаторном этапе проводится специалистами поликлиники (педиатр, инфекционист – обязательно, другие специалисты – при наличии показаний) с учетом установленного окончательного диагноза, рекомендаций родильного дома, специалистов отделения патологии новорожденных, сформулированных в соответствующих выписках, а так же специалистов перинатальных центров или других учреждений, определенных локальными руководящими документами, осуществляющих полноценное обследование и лечение детей, больных врожденными инфекциями).

Новорожденный является источником инфекции для медицинского и обслуживающего персонала, в связи с чем, целесообразна госпитализация в инфекционное отделение с проведением текущей и заключительной дезинфекции. Рекомендации по организации питания и режиму определяются наличием и степенью выраженности нарушений со стороны органов и систем.

Этиотропная терапия

Принципиально важным является незамедлительное начало терапии в случае любого подозрения на ВПГ-инфекцию, что значительно улучшает прогноз. Подозревать герпетическую инфекцию следует не только у новорожденных с пузырьковыми высыпаниями на коже и слизистых, но и у всех детей с сепсис-синдромом при отрицательных результатах бактериологического исследования, с судорогами неясного генеза, лихорадкой, тяжелыми печеночными дисфункциями, аномалиями ликвора (особенно при одновременном наличии судорог) и УЗИ-признаках инфекционного поражения мозга. Этиотропная терапия должна быть начата немедленно без лабораторной верификации диагноза при условии наличия у новорожденного клинических проявлений врожденной ВПГ-инфекции. В остальных случаях этиотропная терапия не рекомендуется до этиологической верификации заболевания. При герпетической инфекции у новорожденных показана специфическая терапия, как системная (ацикловир или видарабин), так и местная при поражении глаз. Специфическую терапию следует назначать, даже если у ребенка имеются лишь пузырьковые высыпания на коже или герпетический стоматит, т.к. катамнестические исследования показали, что у большой части этих детей (более 30%) в дальнейшем развиваются неврологические осложнения, обусловленные перенесенным бессимптомным или малосимптомным энцефалитом. В качестве препарата выбора этиотропной терапии применяют ацикловир (ациклогуанозин, зовиракс, виралекс), который ингибирует ДНК-полимеразу вирусов герпеса 1-го и 2-го типа.

Новорожденным при любой доказанной форме герпеса оптимально вводить препарат внутривенно медленно в течение часа (предупреждение образования кристаллических преципитатов в почечных канальцах).

В физиологическом растворе в дозе 60 мг/кг/сутки доношенным, разделенной на три равных введения через каждые 8 часов. Недоношенным с массой тела менее 1500г – 40мг/кг в сутки на 2 введения с интервалом 12 часов.

Длительность лечения 14 суток при локализованной ВПГ-инфекции, 21 и более суток – при остальных клинических формах.

При ухудшении состояния или нарастании симптоматики поражения ЦНС показано повторное введение препарата в том же режиме еще в течение 7-10 суток. Препарат вводят под контролем клиренса креатинина, содержания мочевины и трансаминаз крови. Решение о прекращении этиотропной терапии или ее пролонгировании принимается по результатам клинико-лабораторной и инструментальной оценки динамики заболевания.

Показаниями для завершения лечения ацикловиром являются отрицательные результаты ПЦР (кровь, ликвор) и стабилизация состояния ребенка.

После окончания курса внутривенной терапии ацикловиром у детей с герпетическим энцефалитом необходим месячный курс назначения его внутрь 75 мг/кг (разовая доза) 2 раза в сутки. Из желудочно-кишечного тракта всасывается медленно 15- 30% принятой дозы. Побочные эффекты ацикловира у новорожденных детей не описаны. У детей старшего возраста и взрослых – тремор, летаргия, артериальная гипотензия, депрессия кроветворения, кожные сыпи; при приеме внутрь-тошнота, диарея, гематурия, кристаллурия, повышение уровня креатинина в крови.

Несмотря на адекватную терапию, рецидивы везикулярной сыпи в течение первого года жизни встречаются очень часто. При этом известно лишь о течении внешне проявляющихся локальных ВПГ-инфекциях, летальность при которых невелика, но относительно отдаленный прогноз кажется сомнительным, так как у многих из этих детей, особенно при частых рецидивах, в возрасте от 6 месяцев, возникает задержка психомоторного развития. Существуют рекомендации о необходимости профилактической терапии ацикловиром до 6 месяцев в дозе 300мг/кв.м поверхности тела (примерно 10 мг/кг) на прием 2-3 раза внутрь. При рецидивах врожденной локализованной ВПГ-инфекции у ребенка первого года жизни этиотропная терапия может проводиться ацикловиром амбулаторно под наблюдением педиатра, инфекциониста поликлиники, перинатального центра или других учреждений, определенных локальными руководящими документами, осуществляющих полноценное обследование и лечение детей, больных врожденными инфекциями.

Препаратом резерва является видарабин, который может вводится при генерализованных формах инфекции (менее эффективен по сравнению с ацикловиром). Доза препарата составляет 30 мг/кг/сут за 12 час в течение 10-14 дней. При герпетическом поражении глаз местно используют глазные капли 1% раствор йододиоксиуредина, 3% видарабина, 1-3% трифлюридина.

Патогенетическая терапия

Объем и характер патогенетической терапии определяются ведущими синдромами. Развитие признаков внутренней гидроцефалии и стойкой внутричерепной гипертензии может стать показанием к хирургическому восстановлению ликвородинамики (шунтирование). При наличии острого хориоретинита назначается парабульбарное и системное введение

глюкокортикоидов по назначению офтальмолога. Интерферон альфа 2 b в комплексе с высокоактивными антиоксидантами (Виферон суппозитории) проявляет иммуномодулирующее противовирусное действие. Лечебный препарат Виферон показан для использования в комплексной терапии ВПГ инфекции новорожденным:

>34 недель по 150 000 МЕ 2 раза/сутки курсом 5 суток. Рекомендованы 2-5 курсов терапии с интервалом между курсами в 5 суток

< 34 недель по 150 000 МЕ 3 раза/сутки курсом 5 суток. Рекомендованы 2-5 курсов терапии с интервалом между курсами в 5 суток

Интенсивная терапия осуществляется по общим правилам, принятым в реаниматологической практике. Симптоматическая терапия, физиотерапия.

Профилактика врожденной ВПГ-инфекции

Ввиду широкой распространенности латентной ВПГ-инфекции среди лиц репродуктивного возраста, тотальный лабораторный скрининг на наличие и спектр антител в сыворотке крови беременных не рекомендуется. Руководящие документы Министерства здравоохранения РФ предписывают обязательное обследование беременных на наличие/ отсутствие герпетического поражения родовых путей в каждом триместре беременности методом ПЦР. ПЦР-диагностика на наличие ВПГ в цервикальном канале должна проводиться накануне родов в 36-37 недель для решения вопроса о назначении противовирусной терапии и выборе метода родоразрешения, а также для подтверждения диагноза ВПГ-инфекции при первичном проявлении генитального герпеса. Беременные с генитальной ВПГ-инфекцией (первичной или вторичной) с 37 недель беременности должны пройти курс лечения ацикловиром. Рекомендуемые дозы ацикловира обеспечивают безопасность плода – 200 мг 4 раза в сутки в течение 2-3 недель перед родами. Кроме применения ацикловира, в родах всем роженицам с генитальным герпесом ограничивают число влагалищных обследований и запрещают использование любых акушерских инвазивных процедур (амниотомия, наложение электродов на головку плода и др.).

Показания к операции кесарево сечение:

- первичное инфицирование в последний месяц беременности
- наличие высыпаний генитального герпеса накануне родов и в родах, а с момента излития околоплодных вод прошло не более 4-6 часов
- выделение ВПГ из цервикаьного канала накануне родов
- тяжелое течение рецидивирующей герпетической инфекции с наличием резистентности к препаратам ацикловира.

За 10-14 дней до проведения кесарева сечения назначается ацикловир в супрессивной дозе, так как даже оперативные роды полностью не предотвращают возможность интранатального заражения плода ВПГ.

Если при всех выше перечисленных условиях все же производится влагалищное родоразрешение, новорожденному сразу после рождения назначается профилактическое лечение ацикловиром в дозе 60мг/кг в сутки на 3 введения в течение 10 дней.

За новорожденным устанавливается тщательное наблюдение на протяжении 6 недель в отношении возникновения симптомов ВПГ-инфекции и проводится исследование методом ПЦР мазков со слизистой зева, полости рта, конъюнктивы, начиная с 24-48 часов после рождения в динамике, исследование пуповинной крови на наличие ВПГ (ПЦР), определение титра противогерпетических антител в сравнении с таковыми у матери. При выявлении у ребенка антигена ВПГ или антител Ig M следует диагностировать неонатальную герпетическую инфекцию и продолжать специфическую терапию.

Сложным является принятие решения в случае преждевременных родов. Возможные опции:

-Выжидательная тактика на фоне терапии беременной ацикловиром, а также введение бетаметазона с целью пренатальной профилактики РДС плода.

Быстрое родоразрешение кесаревым сечением с ведением недоношенному новорожденному сурфактанта и ацикловира 40 мг/кг /сут на 3 введения в течение 10 дней.

Даже при отсутствии клиники и лабораторных подтверждений неонатального герпеса, в возрасте 1 месяц необходимо повторить исследование на ВПГ и определение титра противогерпетических антител в крови ребенка. Матерей, выделяющих вирус, а также инфицированных новорожденных изолируют. Системное применение ацикловира на любом сроке гестации показано только при генерализованных формах ВПГ-инфекции у беременной.

Специфическая профилактика ВПГ-инфекции не разработана.

9.Вопросы по теме занятия (УК-1, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-4, ПК-8, ПК-12)

1. Понятие о внутриутробном инфицировании и внутриутробной инфекции.
2. Методы диагностики внутриутробных инфекций.
3. Пути инфицирования.
4. Отдельные формы ВУИ: герпетическая инфекция, ЦМВ-инфекция, врожденный сифилис, неонатальная хламидийная инфекция, врожденная краснуха, ВИЧ-инфекция у новорожденных детей, врожденная парвовирусная инфекция, врожденный токосплазмоз, неонатальные гепатиты, кандидозная инфекция у новорожденных.
5. Принципы лечения.

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-1, ПК-2, ПК-4, ПК-8, ПК-12)

Укажите один правильный ответ

1. КЛИНИЧЕСКОЙ ФОРМОЙ НЕОНАТАЛЬНОГО ГЕРПЕСА НЕ ЯВЛЯЕТСЯ

1) локализованная форма с поражением кожи и слизистых рта и глаз

2) генерализованная форма
3) легочная форма
4) герпетическое поражение ЦНС
5) все перечисленное

2. ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ НЕОНАТАЛЬНОГО ГЕРПЕСА ИСПОЛЬЗУЮТ
1) ацикловир
2) иммуноглобулин – неоцитотект
3) антибиотики – цефалоспорины 4 поколения
4) гормональные препараты
5) макролиды

3. У ЖЕНЩИНЫ НАКАНУНЕ ПЕРЕД РОДАМИ ОБОСТРЕНИЕ ГЕНИТАЛЬНОГО ГЕРПЕСА, РОДЫ ЧЕРЕЗ ЕСТЕСТВЕННЫЕ РОДОВЫЕ ПУТИ. ВАША ТАКТИКА В ОТНОШЕНИИ НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЕНКА
1) наблюдение
2) лечение ацикловиром 60 мг/кг/сут
3) лечение неоцитотектом 1 мл/кг/сут
4) выписка домой
5) лечение ацикловиром 30 мг/кг/сут

4. ПРИ ПРОНИКНОВЕНИИ ВИРУСА ПРОСТОГО ГЕРПЕСА 2 ТИПА К НОВОРОЖДЕННОМУ ЧАЩЕ ПРОИСХОДИТ:
1) поражение кожи лица
2) поражение кожи туловища
3) генерализованное поражение
4) поражение слизистой полости рта
5) все перечисленное

5. РЕЗИДУАЛЬНЫЕ ЯВЛЕНИЯ ВРОЖДЕННОЙ ВПГ-ИНФЕКЦИИ (ВЕРНО ВСЕ, КРОМЕ ОДНОГО)
1) эпилепсия
2) глухота
3) парезы
4) неврологический дефицит
5) задержка развития

6. ОСЛОЖНЕНИЯ ГЕРПЕТИЧЕСКОЙ ИНФЕКЦИИ ГЛАЗА (ВЕРНО ВСЕ, КРОМЕ ОДНОГО)
1) язва роговицы
2) атрофия зрительного нерва
3) слепота
4) ретинопатия
5) все перечисленное

7. ЛОКАЛИЗАЦИЯ ПОРАЖЕНИЯ ВИРУСОМ ПРОСТОГО ГЕРПЕСА 1 ТИПА (ВЕРНО ВСЕ, КРОМЕ ОДНОГО)

1) кожа лица,
2) кожа туловища
3) слизистая полости рта
4) половые органы
5) слизистая носа

8. ЛОКАЛИЗАЦИЯ ПОРАЖЕНИЯ ВИРУСОМ ПРОСТОГО ГЕРПЕСА 2 ТИПА

1) кожа лица
2) кожа туловища
3) слизистая носа
4) половые органы
5) слизистая полости рта

9. ИСТОЧНИК ЗАРАЖЕНИЯ ВПГ ДЛЯ НОВОРОЖДЕННОГО

1) кошки
2) люди с манифестной формой инфекционного процесса, локализующегося на коже
3) медицинские работники с манифестной формой инфекционного процесса, локализующегося на половых органах
4) верно все
5) грызуны

10. ПУТИ ИНФИЦИРОВАНИЯ ВПГ-ИНФЕКЦИИ ДЛЯ НОВОРОЖДЕННОГО

1) парентеральный
2) трансплацентарный
3) интранатальный
4) все ответы верны
5) воздушно-капельный

Эталоны ответов.

1 – 3	2 – 1	3 – 2	4 – 3	5 – 2	6 – 3	7 – 4	8 – 4	9 – 2	10 – 4

11.Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (УК-1, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-4, ПК-8, ПК-12).

Задача №1.

Девочка Д., 13 дней, находится в отделении патологии новорожденных. Из анамнеза известно, ребенок от матери 24 лет, страдающей вирусом простого герпеса (ВПГ) 2 типа. Беременность первая, протекала с обострением ВПГ 2 типа в 36-37 недель гестации. Роды срочные, в головном предлежании, 1-й период – 7 часов, 2-й – 25 минут, безводный промежуток –

12 час. Околоплодные воды светлые. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Масса тела при рождении 2950 г, длина тела 51 см, окружность головы – 35 см, грудной клетки – 32 см. В периоде ранней неонатальной адаптации отмечались повышенная возбудимость, крупноразмашистый тремор рук, расхождение сагиттального шва на 0,3 см, большой родничок 2 × 2 см, малый 0,3 × 0,3 см. На 5-й день жизни ребенок переведен в стационар.

На 7-й день жизни на туловище, конечностях, слизистой рта появились везикулярные высыпания с плотной покрышкой и прозрачным содержимым. Через 2 дня состояние ухудшилось до тяжелого, отмечался подъем температуры до 38,3°С, крик раздраженный, гиперестезия, клонико-тонические судороги.

Общий анализ крови: Hb – 172 г/л, Эр – 4,6 × $l0^{12}$/л, тромб – 190,0 × $l0^{9}$/л, Лейкоциты – 34,0 × 10^{9}/л, п/я – 9%, с –62%, л – 21%, м – 8%.

Биохимический анализ крови: общий белок – 60,0 г/л, билирубин: общий – 250 мкмоль/л, непрямой – 236 мкмоль/л, прямой – 14 мкмоль/л, мочевина – 4,2 ммоль/л, калий – 5,1 ммоль/л, натрий – 141 ммоль/л, СРБ – 5 мг/дл.

Задания к задаче:

1. О каком заболевании с большей вероятностью можно думать в данном случае?
2. Каковы пути инфицирования плода и новорожденного? О каком варианте можно думать в данном случае?
3. Какое дополнительное обследование следует провести для уточнения диагноза?
4. Назначьте лечение
5. Проведите дифференциальный диагноз

Задача №2.

Девочка К., находится в стационаре в отделении реанимации.

Из анамнеза известно, ребенок от матери 35 лет. Беременность пятая. Первая в 23 года – срочные роды доношенной девочкой, здорова. Вторая-третья – медикаментозный аборт в сроке 8-10 недель. Четвертая – неразвивающаяся в 4 недели, медикаментозное прерывание беременности. Течение настоящей беременности: на учете в женской консультации не состояла с 8 недель, не обследована. Роды преждевременные, в 35 недель гестации.

Масса тела при рождении 1850 г, длина тела 44 см, закричала после санации верхних дыхательных путей, крик слабый, оценка по шкале Апгар 5/6 баллов, окружность головы – 30 см, грудной клетки – 27 см. Кожные покровы бледные, мацерированные. На лице, волосистой части головы, подошвах и ладонях кожа инфильтрирована, имеет буровато-красный цвет, блестит. На коже туловища, конечностей розеолезная и папулезная сыпь. На подошвах и ладонях пузыри величиной 5-10 мм на воспаленном основании, наполненные серозно-гнойной жидкостью. Периоральный, периорбитальный цианоз. Легочное дыхание ослаблено, ЧД 64/мин. В акте дыхания принимает

участие вспомогательная мускулатура. Тоны сердца приглушены, по левому краю грудины выслушивается систолический шум средней интенсивности, ЧСС 110/мин. Живот умеренно вздут, плотный. Пальпаторно печень +4 см из-под края реберной дуги, селезенка пальпируется +1,5 см из-под края реберной дуги.

Задания к задаче:

1. О каком заболевании можно думать в данном случае?

2. Проведите дополнительное обследование для уточнения диагноза? Возможные результаты?

3. Какие изменения в ликворе можно выявить?

4. Назначьте лечение?

5. Показания для постнатальной профилактики данного заболевания

Задача № 3.

Мальчик В., находится в стационаре.

Из анамнеза известно, ребенок от матери 31 года. Беременность третья. Первая – неразвивающаяся в 7 недель, анэмбриония, выскабливание полости матки. Вторая – неразвивающаяся в 4 недели, медикаментозное прерывание беременности. Течение настоящей беременности: на учете в женской консультации состояла с 8 недель, посещала регулярно. В 19-20 недель – низкая плацентация, перенесла ОРВИ с повышением температуры тела. В 28 недель угроза прерывания беременности, проходила стационарное лечение. В 32-33 недели по УЗИ – задержка внутриутробного развития плода 1-2 степени. Диагноз матери: роды срочные 3 в 37 недель. Истмико-цервикальная недостаточность, корригированная акушерским пессарием. Отягощенный акушерский анамнез. Привычное невынашивание. Хроническая фетоплацентарная недостаточность. Задержка развития плода 3 ст. Плановое кесарево сечение.

Родился ребенок с массой тела 2160 г, длина тела 49 см, окружность головы 32 см, окружность груди 29 см. Оценка по шкале Апгар 9/9 баллов. Кожные покровы розовые, мелкоточечная петехиальная сыпь по всему телу. В легких дыхание пуэрильное, хрипов нет, ЧДД 42/мин. Сердечные тоны ясные, ритмичные, ЧСС 136 уд/мин. Живот в объеме не увеличен, не вздут, мягкий, безболезненный. Печень +2,5 из-под края реберной дуги, селезенка +1 см из-под края реберной дуги. Стул желтой кашицей. Мочеиспускание не затруднено. Питание энтеральное, грудь матери. В анализе крови уровень тромбоцитов 82 × 109/л.

На 3 сутки жизни переведен в стационар. Уровень тромбоцитов – 56 × 109/л. На НСГ – Двустронниевнутрижелудочковые кровоизлияния II степени. Паравентрикулярнаяпсевдокиста справа. Киста сосудистого сплетения левого бокового желудочка. На 5 сутки жизни мелена, ребенок переведен на полное парентеральное питание, проведена трансфузия свежезамороженной плазмой.

Задания к задаче:

1. О каком заболевании можно думать в данном случае?

2. Какое дополнительное обследование следует провести для уточнения диагноза? Возможные результаты?

3. Лечение данного заболевания?

4. Какие существуют пути инфицирования плода и новорожденного?

5. Возможно ли рождении второго ребенка с данным заболеванием у этой женщины?

Задача №4.

Девочка Е., 13 дней, находится в отделении патологии новорожденных.

Из анамнеза известно, ребенок от матери 24 лет, страдающей вирусом простого герпеса (ВПГ) 2 типа. Беременность первая, протекала с обострением ВПГ 2 типа в 36-37 недель гестации. Роды срочные, в головном предлежании, 1-й период – 7 часов, 2-й – 25 минут, безводный промежуток – 12 час. Околоплодные воды светлые. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Масса тела при рождении 2950 г, длина тела 51 см, окружность головы – 35 см, грудной клетки – 32 см. В периоде ранней неонатальной адаптации отмечались повышенная возбудимость, крупноразмашистый тремор рук, расхождение сагиттального шва на 0,3 см, большой родничок 2 × 2 см, малый 0,3 × 0,3 см. На 5-й день жизни ребенок переведен в стационар.

На 7-й день жизни на туловище, конечностях, слизистой рта появились везикулярные высыпания с плотной покрышкой и прозрачным содержимым. Через 2 дня состояние ухудшилось до тяжелого, отмечался подъем температуры до 38,3°С, крик раздраженный, гиперестезия, клонико-тонические судороги.

Общий анализ крови: Hb – 172 г/л, Эр – 4,6 × $l0^{12}$/л, тромб – 190,0 × $l0^{9}$/л, Лейкоциты – 34,0 × 10^{9}/л, п/я – 9%, с –62%, л – 21%, м – 8%.

Биохимический анализ крови: общий белок – 60,0 г/л, билирубин: общий – 250 мкмоль/л, непрямой – 236 мкмоль/л, прямой – 14 мкмоль/л, мочевина – 4,2 ммоль/л, калий – 5,1 ммоль/л, натрий – 141 ммоль/л, СРБ – 5 мг/дл.

Задания к задаче:

1. О каком заболевании с большей вероятностью можно думать в данном случае?

2. Каковы пути инфицирования плода и новорожденного? О каком варианте можно думать в данном случае?

3. Какое дополнительное обследование следует провести для уточнения диагноза?

4. Назначьте лечение

5. Проведите дифференциальный диагноз

Задача № 5.

Ваня, 1 месяца, находится в стационаре.

Из анамнеза известно, ребенок от матери 24 лет. Беременность первая, протекала с токсикозом в первом триместре, в 24-26 недель гестации отмечалось повышение температуры без катаральных явлений, не лечилась.

Живет в частном доме, есть кошка и собака. Роды на 37-й неделе, в головном предлежании. 1-й период – 8 часов, 2-й – 25 минут, безводный промежуток – 9 часов, околоплодные воды светлые. Масса тела при рождении 2700 г, длина тела 48 см, окружность головы – 35 см, грудной клетки – 32 см. Выписан из родильного дома на 7-й день жизни.

Дома ребенок был вялым, сосал по 30-60 мл за одно кормление. Прибавка в массе на первый месяц составила 200 г. При посещении поликлиники выявлено увеличение размеров головы, для обследования ребенок был госпитализирован.

При поступлении состояние тяжелое. Кожа бледно-розовая, сухая. Питание понижено, подкожно-жировой слой истончен. Голова гидроцефальной формы. Окружность головы – 40 см, грудной клетки – 34 см, сагиттальный шов открыт на 1 см, венечный – на 0,2 см, большой родничок 4 × 4 см, выполнен, малый родничок - 0,5 × 0,5 см. Выражен симптом Грефе, горизонтальный нистагм. Преобладает тонус разгибателей. Печень выступает из-под реберного края на 2,5 см, селезенка – на 1 см.

При осмотре офтальмологом выявленхориоретинит.

Задания к задаче:

1. О каком заболевании можно думать в данном случае?

2. Какое дополнительное обследование следует провести для уточнения диагноза? Возможные результаты?

3. Какие существуют пути инфицирования плода и новорожденного?

4. Какие изменения можно выявить при нейросонографии и чем они обусловлены?

5. Каковы принципы лечения данного заболевания?

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача № 1.

1. Врожденная инфекция вирусами простого герпеса, изолированный герпетический энцефалит. Генерализованная форма не может быть выставлена в связи с отсутствие поражения других органов и систем. Кожные проявления входят в состав герп энцефалита

2. Пути инфицирования: антенатальный, интранатальный, контактный, воздушно-капельный, парентеральный пути инфицирования. Интранатальный путь

3. Общеклиническое исследование ликвора + ИФА, ПЦР ликвора. Кровь: ПЦР, ИФА матери и ребенка (выполненные в одно и то же время, в одной и той же лаборатории, одним и тем же методом). Исследование мазков-отпечатков с высыпаний

4. Ацикловир 60 мг/кг массы в сутки, в/в, в течение 21 суток

5. Сепсис

Задача №2.

1. Ранний врожденный сифилис с симптомами. Задержка внутриутробного развития I степени, асимметричный вариант на фоне недоношенности 35 недель

2. Исследование крови из пуповины на КСР (РМП).

Осмотр, взвешивание и патоморфологическое исследование плаценты.

Клиническое обследование(проводится педиатром, дерматовенерологом, невропатологом и окулистом):

- общее состояние ребенка (недоношенность, гипотрофия, оценка по шкале Апгар и т.д.);

-осмотр кожных покровов и слизистых оболочек;

-выявление патологии внутренних органов (гепатоспленомегалия, пневмония и т.д.);

-выявление неврологической патологии;

-изменение глазного дна.

Исследование спиномозговой жидкости(цитоз, белок, КСР, РИФ).

Рентгенография трубчатых костей предплечий и голеней (остеохондриты, периоститы).

Серологическое исследованиевенозной крови ребенка– КСР (РМП), РИФ, РИБТ, при возможности - IgM – ИФА

3. изменения в ликворе (цитоз выше 20-25 клеток в 1 мм^3, преимущественно лимфоцитарный; белок выше 1,5-1,7 г/л; положительные результаты РИФ и КСР)

4. бензилпенициллина натриевая соль кристаллическая: детям в возрасте до 1 месяца- 100 тыс./кг массы в сутки, каждые 6 часов.

Бензилпенициллина новокаиновая соль 50 тыс. ЕД /кг массы в сутки, разделенные на 2 инъекции (каждые 12 часов) внутримышечно в течение 20 суток

препараты резерва:

- цефтриаксон детям первых двух месяцев жизни в дозе 50 мг/кг массы в сутки в 2 раза, продолжительность лечения при манифестном или скрытом раннем врожденном сифилисе – 20 суток, при раннем врожденном сифилисе с поражением ЦНС –28 суток.

- ампициллина натриевая соль по 100 тыс. ЕД на кг массы тела 2 раза в сутки с 1 по 8 день жизни, 3 раза в сутки – с 9 по 30 день жизни, 4 раза в сутки – после 1 месяца жизни. При манифестных и скрытых формах раннего врожденного сифилиса продолжительность лечения – 20 суток, при поражении ЦНС– в течение 28 суток

5. Отсутствие лечения матери во время беременности

Недостаточное и неполноценное специфическое лечение матери

Поздно начатое специфическое лечение матери (после 32 нед. беременности)

Специфическое лечение матери эритромицином

Отсутствие проф. лечения матери (если оно было показано).

Задача №3

1. Врожденная цитомегаловирусная инфекция, манифестная стадия, генерализованная форма (геморрагический синдром (петехии, мелена), тромбоцитопения, синдром гепатита). Задержка внутриутробного развития I степени, асимметричный вариант. Двусторонние внутрижелудочковые кровоизлияния II степени. Паравентрикулярнаяпсевдокиста справа. Киста сосудистого сплетения левого бокового желудочка

2. ПЦР крови, мочи, ликвора (при неврологической симптоматики). ИФА крови у матери и ребенка (при условии выполнения исследования в ОДНОЙ и ТОЙ ЖЕ лаборатории, ОДНИМ и ТЕМ ЖЕ методом)

3. Препаратом выбора у новорожденных детей является Неоцитотект, при манифестной форме 10 введений. Ванганцикловир и ганцикловир назначаются при жизнеугрожающем течении заболевания

4. Антенатальный, интранатальный, искусственный: при заражении ЦМВ реципиентов компонентов крови и органов

5. Нет.

Задача № 4

1. Врожденная инфекция вирусами простого герпеса, изолированный герпетический энцефалит. Генерализованная форма не может быть выставлена в связи с отсутствие поражения других органов и систем. Кожные проявления входят в состав герп энцефалита

2. Пути инфицирования: антенатальный, интранатальный, контактный, воздушно-капельный, парентеральный пути инфицирования. Интранатальный путь

3. Общеклиническое исследование ликвора + ИФА, ПЦР ликвора. Кровь: ПЦР, ИФА матери и ребенка (выполненные в одно и то же время, в одной и той же лаборатории, одним и тем же методом). Исследование мазков-отпечатков с высыпаний

4. Ацикловир 60 мг/кг массы в сутки, в/в, в течение 21 суток

5.Сепсис.

Задача № 5

1. Врожденный острый токсоплазмоз, манифестная форма

2. Общеклиническое исследование ликвора + ИФА, ПЦР ликвора. Кровь на ПЦР, ИФА матери и ребенка (выполненные в одно и то же время, в одной и той же лаборатории, одним и тем же методом). Клинический анализ крови с подсчетом количества тромбоцитов. Биохимия крови: гепатоспецифических энзимы. УЗИ печени и селезенки (протоковые изменения, гепатоспленомегалия), НСГ (расширение желудочков, кальцификаты в веществе головного мозга).

3. Трансплацентарный, при трансплантации органов

4. НСГ (расширение желудочков, кальцификаты в веществе головного мозга).

5. Пириметамин (дараприм, хлоридин, тиндурин) + сульфадимезин. При отсутствии – макролиды.

12.Перечень и стандарты практических умений (УК-1, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-4, ПК-8, ПК-12).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III – может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	сбор анамнеза с выявлением факторов риска, генеалогический анамнез	III
2	оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	уход за новорожденными	III
4	кормление новорожденных: обучение матери грудному вскармливанию, при наличии противопоказаний для прикладывания груди кормление новорожденных через соску, желудочный зонд	III
5	оценка физического развития по таблице Фентона	III
6	оценка гестационного возраста и степени зрелости новорожденных	III
8	оценка клинического анализа крови	III
9	оценка биохимического анализа крови	III
10	оценка показателей КЩС и электролитов крови	III
11	оценка анализов мочи	III
12	оценка ЭКГ	III
13	оценка результатов НСГ	
14	оценка результатов УЗИ внутренних органов	III
15	оценка результатов ЭхоКГ	III
16	Оценка результатов рентгенографии	III
17	оценка результатов КТ и МРТ	III
18	расчет питания	III
19	прописи рецептов лекарственных средств	III
20	оформление медицинской документации	III

13.Примерная тематика НИР по теме.

- Собрать и оценить акушерский анамнез;
- Оценить факторы перинатального риска;
- Решение (составление) типовых, ситуационных задач;
- Составление таблиц нормативов лабораторных показателей крови, мочи, ликвора у новорожденных детей.
- Составление тестовых вопросов с эталонами ответов по теме практического занятия.

14.Рекомендованная литература по теме занятия

№ п/п	Наименование	Издательство	Год выпуска
1	Приказ №921н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю "неонатология"	Минздрав России	2012
2	Приказ №136н "Об утверждении профессионального стандарта "Врач-неонатолог"	Минтруда России	2018
3	Приказ №1687н «О медицинских критериях рождения, форме документа о рождении и порядке его выдачи»	Минздравсоцразвитие России	2011 (ред. 2013)
4	Приказ №572н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю «акушерство и гинекология (за исключением использования вспомогательных репродуктивных технологий)»	Минздрав России	2012 (ред. 2014)
5	Приказ №909н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи детям по профилю "анестезиология и реаниматология"	Минздрав России	2012
6	Приказ № 203н "Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи"	Минздрав России	2017
7	Приказ N 796н «Об утверждении Положения об организации оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи»	Минздрав России	2014 (ред. 2015)
8	Приказ № 183н "Об утверждении правил клинического использования донорской крови и (или) ее компонентов"	Минздрав России	2013
9	Неонатология : учеб. пособие : в 2 т. / Н. П. Шабалов	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016

10	Неонатология [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / ред. Н. Н. Володин. – режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970431597.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
11	Неонатология [Электронный ресурс] : в 2 т. / ред. Т. Л. Гомелла, М. Д. Каннинг, Ф. Г. Эяль ; пер. с англ. А. Е. Любова ; ред.-пер. Д. Н. Дегтярев. - Т. 1. – Режим доступа : http://ibooks.ru/reading.php?productid=350179	М. : БИНОМ. Лаборатория знаний	2015
12	Неонатология [Электронный ресурс] : в 2 т. / ред. Т. Л. Гомелла, М. Д. Каннинг, Ф. Г. Эяль ; пер. с англ. А. Е. Любова ; ред.-пер. Д. Н. Дегтярев. - Т. 2. – Режим доступа : http://ibooks.ru/reading.php?productid=350180	М. : БИНОМ. Лаборатория знаний	2015
13	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
14	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
15	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
16	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
17	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В.	Красноярск : Новые компьютерные	2013

	Бычковская [и др.]	технологии	
18	Учайкин, В. Ф. Неотложные состояния в педиатрии [Электронный ресурс] : практ. рук. / В. Ф. Учайкин, В. П. Молочный. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427392.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
19	Диагностика и лечение хронического гепатита С у детей и подростков : пособие для врачей / А. А. Баранов, Ю. В. Лобзин, А. С. Потапов [и др.] ; ред. А. А. Баранов	М. : Педиатр Ъ,	2014
20	Поликлиническая и неотложная педиатрия : учебник / ред. А. С. Калмыкова	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
21	Практика педиатра: первичная медицинская помощь : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, В. Н. Панфилова [и др.]	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
22	Бадалян, Л. О. Детская неврология : учеб. пособие / Л. О. Бадалян	М. : МЕДпресс-информ	2016
23	Парентеральное и энтеральное питание : нац. рук. / ред. М. Ш. Хубутия, Т. С. Попова, А. И. Салтанов	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
24	Перлман, Дж. Неврология [Электронный ресурс] : пер. с англ. / Дж. Перлман ; ред. Р. А. Полин ; ред.-пер. Н. А. Ермоленко. – Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/nevrologiya-75504/?page=1	М. : Логосфера	2015
25	Власюк, В. В. Патология головного мозга у новорожденных и детей раннего возраста [Электронный ресурс] / В. В. Власюк. – Режим доступа: https://www.books-up.ru/read/patologiya-golovnogo-mozga-u-novorozhdennyh-i-detej-rannego-vozrasta-77199/?page=1	М. : Логосфера	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		
16	ОС «Российская ассоциация специалистов перинатальной медицины»		
17	ОС «Российское общество неонатологов»		
18	ОС «Союз педиатров России»		
19	ОС «Национальная ассоциация специалистов по контролю инфекций, связанных с оказанием медицинской помощи»		

1. Индекс ОД.О.01.1.1.4 **Тема 4.1.3:** «Инфекционные заболевания новорожденного. TORCH-инфекции».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный.

4. Значение темы: В настоящее время на фоне низкого уровня младенческой смертности в нашей стране сохраняется высокая заболеваемость в структуре инфекций, специфических для раннего неонатального периода, среди которых лидирующую позицию занимают внутриутробные инфекции. Внутриутробное инфицирование плода и новорожденного играет существенную роль в развитии инфекционно-воспалительных заболеваний.

Инфекционная патология является одной из наиболее актуальных проблем перинатологии, определяющей высокий уровень заболеваемости и смертности новорожденных детей. Внутриутробное инфицирование плода и новорожденного играет существенную роль в развитии инфек-ционно-воспалительных заболеваний.

Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-1, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-4, ПК-8, ПК-12

- учебная:

обучающийся должен знать: понятия «внутриутробное анте- и интранатальное инфицирование» и «внутриутробные инфекции», эпидемиологию, группы риска ВУИ у новорожденных детей, этиология ВУИ (TORCH-инфекции), своеобразие клинической картины ВУИ, значение современных методов лабораторной диагностики ВУИ, клинические формы ВУИ: этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение.

обучающийся должен уметь: соблюдать правила врачебной этики, сохранять врачебную тайну, собрать анамнез у родильницы о ее заболеваниях, течении беременности и родов, наследственности, возможных контактах с инфекционными больными, выявить предрасполагающие факторы к развитию ВУИ в неонатальном периоде и выделить группы риска новорожденных по данной патологии, обследовать новорожденного ребенка по органам и системам, и выявить ранние признаки инфекционных заболеваний, поставить предварительный диагноз, определить объем дальнейшего лабораторного обследования, правильно интерпретировать данные клинико-лабораторных исследований новорожденного ребенка, провести дифференциальную диагностику ВУИ, окончательно сформулировать диагноз заболевания, использовать нормативную документацию, принятую в здравоохранении Российской Федерации, документацию для оценки качества и эффективности работы медицинских организаций, оформить соответствующую документацию (историю развития новорожденного, обменную карту, выписку из истории развития новорожденного при направлении в стационар), выписать необходимые медикаменты.

обучающийся должен владеть: навыками осмотра новорожденного ребенка, навыками изложения самостоятельной точки зрения анализа и логического мышления, публичной речи, морально-этической аргументации, ведения дискуссий, принципами этики и деонтологии, базовыми технологиями преобразования информации: текстовые, табличные редакторы, поиск в сети Интернет, иностранными языками в объеме необходимом для возможности получения информации из зарубежных источников

5.Место проведения практического занятия: учебная комната 1111, отделение новорожденных и недоношенных детей, отделения патологии новорожденных и недоношенных детей (II этап) №1, №2 КГБУЗ КККЦОМД

6.Оснащение занятия: наглядные пособия (слайды, фотографии), нормативные документы (ФЗ, клинические рекомендации), таблицы для оценки физического развития, нервно-психического и психомоторного развития новорожденных детей (Дубовица, Баллард, Фентона), схема клинического обследования новорожденных детей по органам и системам, истории развития новорожденных, медицинская карта стационарного больного

7. Структура содержания темы.

Хронокарта семинарского занятия

№ п/п	Этапы семинарского занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией

			результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8.Аннотация:

Цитомегаловирусная инфекция (ЦМВИ) – широко распространенная вирусная инфекция, характеризующаяся многообразными проявлениями от бессимптомного течения до тяжелых генерализованных форм с поражением внутренних органов и центральной нервной системы (у лиц с иммунодефицитом и при внутриутробном поражении плода).

Врожденная цитомегаловирусная инфекция является результатом, как правило, трансплацентарной передачи возбудителя (при первичном заражении неиммунной беременной, реактивации ранее приобретенной инфекции во время беременности или при заражении иммунной беременной другим штаммом цитомегаловируса) от матери к плоду, реже – при заражении плода в интранатальном периоде (при наличии цитомегаловирусного поражения родовых путей). В период новорожденности заболевание может протекать в манифестной и субклинической форме (последнее – чаще при заражении в интранатальном периоде).

ЦМВ является 1 из 8 человеческих герпесвирусов, членом подсемейства бета-герпесвируса, который также включает в себя розолавирусы, вирус герпеса человека 6 и вирус герпеса человека типа 7. Характеризуется многообразными проявлениями от бессимптомного до генерализованного течения с тяжелым поражением ЦНС и других органов. ЦМВИ встречается повсеместно.

Уровень пораженности населения этой инфекцией в большинстве стран мира колеблется от 50 до 90% и значительно варьирует в различных популяциях даже в пределах одной страны в зависимости от этнических и социально-экономических факторов. В Российской Федерации частота серопозитивности составляет от 50 % до 80%. Наибольший риск инфицирования плода ЦМВ и развитие тяжелых форм заболевания отмечается в тех случаях, когда беременная переносит первичную ЦМВИ. Частота первичной ЦМВИ у женщин во время беременности не превышает 1%. Внутриутробное инфицирование плода ЦМВ у женщин с первичной ЦМВИ достигает 40-50%. При этом у 5-18% инфицированных детей

развивается манифестная форма заболевания с тяжелым течением. Трансплацентарное инфицирование в 1 триместре приводит к порокам развития ЦНС, хориоретинитам, блокаде проводящих путей сердца. Инфицирование на более поздних сроках может приводить к развитию прогрессирующей желтухи, геморрагическому синдрому, гепатоспленомегалии, пневмонии. В дальнейшем у этих детей велика вероятность (90%) развития нарушений слуха, эпилепсии, задержки умственного и психомоторного развития, атрофии зрительного нерва, различных нарушений речи. При вторичной инфекции в период беременности факторы специфического иммунитета у матери (анти ЦМВ-антитела, анти ЦМВ Т (СД 8)-лимфоциты обеспечивают действенную защиту плода от инфицирования и развития тяжелых форм болезни. В результате риск внутриутробного инфицирования ЦМВ не превышает 2%.

В отличие от других инфекций группы TORCH, тяжелые поражения плода при ЦМВИ могут развиваться в любом триместре беременности. Примерно у 50 % детей с врожденной ЦМВИ наблюдаются анте- и постнатальные признаки заболевания: внутриутробная задержка развития, микроцефалия, гепатоспленомегалия, петехиальная экзантема, желтуха, хориоретинит, тромбоцитопения, анемия. До 30 % таких детей погибают в первые годы жизни (три четверти – в возрасте до 12 месяцев) на фоне нарастающей диссеминированной коагулопатии, печеночной недостаточности (первичный цирроз), вторичных бактериальных осложнений. В 10-15 % случаев врожденной ЦМВИ, протекающей субклинически в период новорожденности, позднее развиваются клинически значимые проявления заболевания – задержка психомоторного развития, нейросенсорная глухота, нарушения функции зрения.

Характеристика внутриутробных поражений при ЦМВИ

Тип поражения	Срок гестации	Характер поражения
Бластопатии	0 - 14 день	Гибель зародыша, выкидыш или формирование системной патологии, сходной с генетическими заболеваниями.
Эмбриопатии	15 - 75 день	Пороки развития на органном или клеточном уровне (истинные пороки). Выкидыш.
Ранние фетопатии	76 – 180 день	Развитие генерализованной воспалительной реакции с преобладанием альтеративного и экссудативного компонентов и исходом в фиброзно-склеротические деформации органов (ложные пороки). ЗВУР. Возможно прерывание беременности.
Поздние фетопатии	Со 181 дня до родов	Развитие манифестной воспалительной реакции с поражением различных органов и систем (гепатит, энцефалит, тромбоцитопения, пневмония и др.)

Этиология

Возбудитель относится к виду Cytomegalovirus hominis, подцарству Deoxyvira, классу Deoxicubika, порядку Haplovirales, семейству Herpesviridae (герпесвирус человека 5 типа), подсемейству Betahepresviridae, роду Cytomegalovirus. Зарегистрировано 4 штамма ЦМВ (АД169, Davis, Towne, Kerr), все они патогенны для человека.

Эпидемиология

Источником инфекции является человек, зараженный ЦМВ. После первичной инфекции выделение вируса из организма обычно продолжается несколько месяцев. При заражении в перинатальный период непрерывное выделение вируса продолжается 4-8 лет. Как у взрослых, так и у детей состояние латентной инфекции может прерываться периодическими рецидивами, во время которых вновь начинается выделение вируса. У инфицированного человека вирус обнаруживается во внутренних органах, крови, ликворе, слюне, моче, влагалищном секрете, сперме, грудном молоке, слезной жидкости.

Основными механизмами заражения ЦМВ являются контактный и воздушно- капельный. Контактный механизм реализуется естественными и искусственными путями. Естественные пути передачи возбудителя являются доминирующими. Заражение восприимчивого человека происходит при непосредственном контакте с источником инфекции (при поцелуях, половым путем) или опосредованно – через контаминированную вирусом посуду, зубные щетки, игрушки. Из-за низкой концентрации вируса в выделениях и лабильности возбудителя для передачи инфекции необходим длительный и близкий контакт.

Заражение плода реализуется при трансплацентарной передаче от матери к плоду, которая возможна в течение всей беременности. Особую опасность для плода представляет первичная ЦМВИ у беременных. При интранатальном заражении первые клинические проявления заболевания новорожденного могут манифестировать после 20 суток жизни (вплоть до 6 месяцев).

10-30% беременных серонегативны. Реальная частота врожденной ЦМВИ среди новорожденных не превышает 0,2-2,5 %,, так как риск инфицирования плода, тяжесть и прогноз заболевания при врожденной ЦМВИ зависит не столько от наличия вируса в организме, сколько от активности инфекционного процесса в период беременности.

Риск инфицирования плода при различных вариантах течения ЦМВИ в период беременности

Вариант течения ЦМВИ	Наличие вирусемии	Антигены ЦМВ	Анти-ЦМВ антитела	Риск инфицирования плода
Латентная	Нет	Не обнаруживаются	IgG	Крайне низкий

Персистирующая	Нет	Обнаруживаются	IgG	Менее 2%
Реактивированная	Есть	Обнаруживаются	Нарастают IgG, возможно появление IgM	Менее 8%
Первичная	Есть	Обнаруживаются	IgM, постепенное нарастание низкоавидных IgG в «парных сыворотках»	30-50%

При антенатальном инфицировании плода в подавляющем большинстве случаев имеет место трансплацентарный путь передачи ЦМВ. При интранатальном инфицировавании вирус поступает в организм за счет аспирации, заглатывания инфицированных околоплодных вод или секретов родовых путей матери. Более 50% младенцев, находящихся на грудном вскармливании, которое содержит вирус, заражаются ЦМВ, что имеет особое значение для детей с экстремально низкой массой тела при рождении. Инфицирование детей ЦМВ в родах или сразу после рождения обычно не ассоциируется с клинически выраженной болезнью, иначе реагируют недоношенные дети с ЭНМТ, у которых постнатальное инфицирование приводит к поражению дыхательных путей (пневмония, бронхиолит). В то же время даже при бессимптомном течении врожденной ЦМВИ у 5-17% детей в дальнейшем могут быть различные нарушения здоровья. Искусственный путь реализуется при заражении ЦМВ реципиентов компонентов крови и органов.

Клиническая картина у беременных: В большинстве случаев протекает бессимптомно. Клинические проявления составляют менее 5% с первичной ЦМВИ и могут проявляться в виде: недомогания, лихорадки, миалгии, шейной лимфаденопатии, реже – пневмония, гепатит.

Классификации врожденной ЦМВИ

МКБ-10: Р35.2 – врожденная цитомегаловирусная инфекция

Клиническая классификация:

Острая врожденная ЦМВИ (клинические формы):

манифестная форма (с указанием ведущих проявлений)

субклиническая форма (с указанием способа верификации диагноза)

осложнения

Симптомокомплексы при врожденной ЦМВИ

Тромбоцитопеническая пурпура (76%);

Желтуха (67%);

Гепатоспленомегалия (60-67%);

Микроцефалия (53%);

Гипотрофия (50%);

Недоношенность (34%);
Гепатит (20%);
Энцефалит;
Хориоретинит;
Реже - гидроцефалия, гемолитическая анемия и пневмонит.

Врожденная ЦМВИ, манифестная форма является результатом трансплацентарного заражения плода, как правило, при первичной ЦМВИ у беременной во втором-начале третьего триместров беременности. Наиболее тяжелым является «цитомегаловирусное заболевание с включениями», характеризующееся поражением костного мозга, печени, ЖКТ и нервной системы.

Клинические симптомы: низкая масса при рождении, желтуха (гемолитическая и печеночная), гепатит, гепатоспленомегалия, геморрагический синдром (петехии, мелена и др., как следствие тромбоцитопении и коагулопетии), пневмония, судороги, менингоэнцефалит, внутрижелудочковые кровоизлияния, перивентрикулярная лейкомаляция, интерстициальный нефрит, хориоретинит, кератоконьюнктивит. В ликворе обнаруживается повышение белка и умеренный плеоцитоз, в моче – ЦМВ-клетки. При нейросонографии, компьютерной и магнитно-резонансной томографии мозга выявляют перивентрикулярные кальцификаты, вентрикуломегалию, микроцефалию. Наиболее частыми радиографическими отклонениями, формирующимися в дальнейшем, являются атипичный рисунок извилин коры в виде лисэнцефалии или полимикрогирии, гипоплазия мозжечка, атрофия коры мозга и задержка миелинизации.

Летальность составляет 10-20% (3/4 у детей первого года жизни). Причины: синдром полиорганной недостаточности, острая печеночная недостаточность, ДВС-синдром, присоединение вторичной бактериальной инфекции.

Поражение печени

Является одним из наиболее частых симптомов, обнаруживаемых у новорожденных с манифестной формой врожденной ЦМВИ. Цитомегаловирусный гепатит может протекать в безжелтушной и желтушной формах.

Безжелтушная форма: Протекает с очень скудной клинической симптоматикой, состояние детей остается удовлетворительным. Выявление безжелтушной формы гепатита возможно в связи с обнаружением гепатомегалии и повышенного уровня аминотрансфераз. Активность аминотрансфераз повышается незначительно (в 1,5-2,0 раза) с преобладанием АСТ над АЛТ.

Желтушная форма ЦМВ-гепатита: с благоприятным течением, характеризуется неяркой желтухой кожных покровов, темной мочой и окрашенным калом, гепатоспленомегалией, умеренной гиперферментемией, преобладание АСТ над АЛТ, повышением уровня билирубина с преобладанием прямой фракции, наличием маркеров активной репликации ЦМВ.

Поражение желудочно-кишечного тракта диагностируется редко.

Клинические симптомы в виде мальабсорбции диареи, развитие энтероколита, фиброза, прогрессирующая дистрофия.

Поражение почек: Нефропатия при ЦМВ-инфекции характеризуется как интерстициальный нефрит. В моче обнаруживаются следы белка, единичные гиалиновые цилиндры, лейкоциты, редко эритроциты

Гематофагоцитарный синдром

Тромбоцитопения, локализованная или генерализованная петехиальная сыпь.

Петехии редко присутствуют при рождении, часто возникают спустя несколько часов. Они могут являться единственным клиническим проявлением ЦМВИ.

Персистенция петехий может продолжаться в течение нескольких недель после рождения.

Содержание тромбоцитов в крови падает, чаще на уровне менее 100000.

Анемия, в периферической крови обнаруживаются эритробласты, реже – нормобласты

Врожденная ЦМВИ, субклиническая форма

Клинические и инструментальные признаки заболевания у новорожденного отсутствуют, диагноз инфекционного заболевания устанавливается на основании лабораторных исследований. У значительной части таких детей (до 15 %) в течение первых 3-6 месяцев жизни постепенно начинают формироваться задержка психомоторного развития, нейросенсорная тугоухость, хориоретинит, дефекты зубов («поздние» проявления врожденной ЦМВИ). Снижение слуха (вплоть до глухоты) может прогрессировать в течение нескольких лет.

Осложнения. Микроцефалия, детский церебральный паралич, эпилепсия, атрофия зрительных нервов, задержка развития и низкий IQ, хронические гепатиты и циррозы печени, поражения почек (кистозные дисплазии, нефротический синдром), пневмосклероз. Цитомегаловирус также поражает внутреннее ухо, приводя к глухоте примерно у 60% детей с симптомной неонатальной цитомегалией и у 6% инфицированных, не имеющих в неонатальном периоде какой-либо клинической симптоматики. Согласно Red Book (2015) ~ 25% всех потерь слуха обусловлено перенесенной внутриутробно цитомегалией. Вирус также может поражать зубы, вызывая аномалии прикуса, желтый цвет эмали зубов.

Перинатально приобретенная ЦМВИ

При инфицировании интранатально или в течение первого месяца жизни.

Симптомы могут появиться спустя 4 недели после рождения или в более поздние сроки - до 4-х месяцев. Чаще всего протекает в субклинической форме, в процесс вовлекается бронхолегочная система: интерстициальная пневмония с вовлечением в процесс мелких бронхов и бронхиол и развитием перибронхита.

Клиника: Кашель, интенсивность которого усиливается вследствие нарастания одышки. Физикальные данные скудные. Температура тела в первые дни остается нормальной, затем носит субфебрильный характер. Тяжесть состояния обусловлена быстрым нарастанием синдрома дыхательных расстройств и синдрома интоксикации. Помимо легочной, быстро развивается сердечная недостаточность. Центральная нервная система поражается редко.

Диагностика врожденной ЦМВИ

Обследованию подлежат новорожденные из групп высокого риска ВУИ. Факторы риска антенатальных инфекций

1.отягощенный акушерский анамнез (выкидыши, мертворождения, невынашивание предыдущих беременностей, рождение детей с множественными пороками развития или умерших в раннем возрасте);

2.аномалии течения настоящей беременности и родов (угроза прерывания беременности, многоводие, преждевременное отхождение вод, преждевременные роды, приращение плаценты, преждевременная отслойка плаценты);

3. перенесенные матерью во время беременности инфекционные процессы, в том числе ОРВИ;

4.рождение ребенка с признаками ЗВУР, ВПР

5.острая неонатальная гидроцефалия;

6.кожные экзантемы при рождении;

6.желтуха неясного генеза;

7.неврологическая симптоматика, появляющаяся впервые через несколько дней после рождения.

8. Геморрагический синдром

9. Нейросенсорная тугоухость

Показания к лабораторно-инструментальному обследованию для исключения/верификации врожденной ЦМВИ у детей первого года жизни:

- наличие у новорожденного клинических признаков врожденной инфекции– безотносительно к возможной этиологии;

- документированная первичная ЦМВИ, реактивация латентной, суперинфекция новым штаммом ЦМВ у матери во время беременности независимо от наличия/отсутствия клинических проявлений заболевания у ребенка;

- признаки поражения последа ЦМВ при патоморфологическом исследовании, а также выявление антигенов ЦМВ в последе ИГХ или ИЦХ методами, генетического материала возбудителя методом ПЦР (если такие исследования проводились);

- признаки внутриутробной инфекции, выявленные антенатально.

При подозрении на врожденную ЦМВИ проводят следующий комплекс обследований:

- Клинический анализ крови с подсчетом количества тромбоцитов

- Определение в сыворотке крови СРБ и других белков острой фазы

- Рентгенография грудной клетки при дыхательной недостаточности,

- УЗИ головного мозга и КТ – при неврологической симптоматике

- Определение активности в крови гепатоспецифических энзимов и уровня билирубина при гепатомегалии

- Осмотр офтальмологом

- Люмбальная пункция показана, если у больного есть любая неясная неврологическая симптоматика

- УЗИ органов брюшной полости при гепатоспленомегалии

- УЗИ кишечника при поражении ЖКТ

Необходимый минимум первичных исследований для этиологической верификации заболевания при подозрении на врожденную ЦМВИ у новорожденных:

исследование сыворотки крови (слюны, мочи, ликвора) новорожденного (и матери, субстрат – сыворотка крови) одновременно количественно на Ig M и Ig G к ЦМВ методом ИФА (или ХЛИА) с указанием пороговых значений чувствительности по данной тест-системе (для Ig G – в МЕ/мл, для Ig M – в условных единицах, в виде коэффициента позитивности или величин оптической плотности исследуемого образца и положительной контрольной сыворотки)

ПЦР (кровь, моча, слюна, ликвор) – качественный и количественный анализ с определением числа копий вируса

Быстрый культуральный метод – БКМ (Shell vial assay).

Первый забор крови для серологических исследований у новорожденного должен быть сделан ДО введения иммуноглобулинов! Для этиологической верификации обязательно должны использоваться (при возможности выполнения) определение авидности IgG, ПЦР (кровь, лейкоконцентрат, моча, слюна, ликвор), ИЦХ с использованием моноклональных сывороток (кровь, ликвор).

Другие лабораторные и инструментальные исследования выполняются по клиническим показаниям.

Первичное обследование выполняется в максимально ранние сроки жизни (в родильном доме). При переводе новорожденного в отделение патологии новорожденных (детской больницы, перинатального центра и др.) результаты исследований, выполненных в родильном доме, вносятся в переводной эпикриз с обязательным указанием даты забора биологических образцов, порогов чувствительности тест-систем и контактной информации лабораторий, проводивших исследование. Если первичное обследование в родильном доме не выполнено, оно должно быть проведено в отделении патологии новорожденных в течение первых суток после поступления больного. При этом следует учитывать, что повторные лабораторные исследования целесообразно выполнять в той же лаборатории, где были выполнены первичные.

Если в родильном доме по результатам наблюдения матери во время беременности документирована первичная ЦМВИ (обострение латентной, суперинфекция новым штаммом ЦМВ) или такую возможность нельзя было исключить), или выявлялись антенатальные признаки врожденных

инфекций, но клинических проявлений формы врожденной ЦМВИ у новорожденного в период пребывания в родильном доме не выявлено, мать и ребенок выписываются под наблюдение педиатра и инфекциониста поликлиники.

В выписном эпикризе максимально подробно указываются результаты проведенных исследований (или даты забора биологических образцов с указанием – «в работе») с указанием порогов чувствительности серологических реакций и контактная информации лабораторий, выполнявших исследования.

Если в этих ситуациях окончательный диагноз не сформулирован в родильном доме (исследования не проводились или их результаты не были получены), в рекомендациях по выписке указывается необходимость обследования новорожденного и реализации динамического наблюдения в амбулаторных условиях для исключения/подтверждения субклинической формы врожденной острой ЦМВИ, врожденной хронической ЦМВИ. В этом случае верификация (исключение) врожденной ЦМВИ осуществляется амбулаторно специалистами детской поликлиники (педиатр, инфекционист) на основании исследований уровней специфических антител и авидности Ig G в сыворотке крови, результатов ПЦР и ИЦХ в доступных биологических субстратах, выполненных в динамике.

При невозможности выполнить ПЦР- и ИЦХ-исследования и недостаточной информативности динамических серологических исследований для дополнительного обследования ребенок должен быть направлен в учреждение, осуществляющее полноценное обследование и лечение детей, больных врожденными инфекциями, определенное локальными руководящими документами). Другие лабораторные и инструментальные исследования (биохимические, лучевые и т.д.) на амбулаторном этапе выполняются по клиническим показаниям.

Критерии диагностики врожденной ЦМВИ. Формулировка диагнозов.

Диагноз «Врожденная острая ЦМВИ, манифестная форма» устанавливается новорожденному при наличии клинических проявлений заболевания, и этиологической верификации одним из следующих способов:

- обнаружение специфических Ig M (выявленных дважды с интервалом между исследованиями 5-7 суток методами ИФА или ХЛИА)
- положительной ПЦР (В) или выявлении антигенов ЦМВ методом ИЦХ в заведомо стерильных субстратах (кровь, ликвор)
- идентификации ЦМВ вирусологическим методом в заведомо стерильных образцах – БКМ
- отсутствием снижения величины специфических Ig G в сыворотке крови ребенка при их определении в возрасте 6 недель (в сравнении с исходным уровнем величина снижается менее, чем на 40%)
- сероконверсии (появлении и нарастании специфических Ig M или Ig G) при условии выполнения исследования в ОДНОЙ и ТОЙ ЖЕ лаборатории, ОДНИМ и ТЕМ ЖЕ методом.

Диагноз «Врожденная острая ЦМВИ, субклиническая форма» устанавливается ребенку первого года жизни при отсутствии клинических проявлений заболевания в период новорожденности, и этиологической верификации одним из способов, перечисленных для манифестной формы врожденной острой ЦМВИ.

Диагноз «врожденная ЦМВИ» не может быть установлен на основании однократного выявления у ребенка первого года жизни специфических Ig G любой авидности.

Врожденный характер заболевания может быть подтвержден путем выделения вируса из глоточного мазка или пробы мочи, взятых в течение первых 3 недель жизни новорожденного (на монослойных культурах фибробластов эмбриона человека или диплоидных культур клеток легких человека с последующим микроскопическим определением цитопатогенного действия вируса), либо путем выявления генетического материала ЦМВ (в ПЦР), его антигенов (в ИЦХ) в заведомо стерильных субстратах (оптимально – со 2-х по 7-е сутки жизни).

Лечение

Антенатальная терапия: Методом антенатальной терапии врожденной ЦМВИ на сегодняшний день является применение гипериммунного иммуноглобулина (Неоцитотект) 200 МЕ/кг/сут внутривенно в течение 3 дней – нивелирует УЗ-маркеры заболевания, а также способствует элиминации вируса к возрасту 6 мес по данным лабораторного обследования.

Постнатальная терапия

Лечение новорожденных с манифестной формой острой врожденной ЦМВИ проводится в стационарных условиях.

Ребенок должен быть переведен в отделение патологии новорожденных (детской многопрофильной больницы, регионального перинатального центра – в зависимости от принятой в регионе практики) в максимально возможные ранние сроки.

Лечение на амбулаторном этапе проводится специалистами поликлиники (педиатр, инфекционист – обязательно, другие специалисты – при наличии показаний) с учетом установленного окончательного диагноза, рекомендаций родильного дома, специалистов отделения патологии новорожденных, сформулированных в соответствующих выписках, а так же специалистов перинатальных центров или других учреждений, определенных локальными руководящими документами, осуществляющих полноценное обследование и лечение детей, больных врожденными инфекциями).

Рекомендации по организации питания и режиму определяются наличием и степенью выраженности нарушений со стороны органов и систем.

Этиотропная терапия

Противовирусные препараты.

Ганцикловир (цивелин) ингибирует ДНК-полимеразу ЦМВ и тем самым его репликацию. Вводят внутривенно медленно в течение 1 часа 6 мг/кг (разовая доза) 2 раза в день. Курс 14-21 день, затем при необходимости

продолжения терапии, переходят на прием внутрь 6 мг/кг в сутки. Применяют лишь при жизнеугрожающем течении болезни у новорожденных.

Валганцикловир (предшественник ганцикловира) является менее токсичным по сравнению с ганцикловиром. Нейтропения развивается у 34% больных, леченных ганцикловиром и у 20%, получавших валганцикловир (Red Book 2015). Валганцикловир назначается энтерально, внутрь16 мг/кг 2 раза в сутки в течение 6 месяцев. При невозможности назначить внутрь валганцикловир, ребенку в/в назначают ганцикловир.

Безопасным и достаточно эффективным методом лечения при ЦМВИ считается применение антицитомегаловирусного иммуноглобулина НеоЦитотект, 1 мл которого содержит 100 МЕ нейтрализующей активности внутривенно в дозе 1 мл/кг массы тела через 1 день или 4 мл/кг каждые 4 дня до обратного развития симптомов заболевания. Обычный курс не менее 6 введений.

Врожденная ЦМВИ, манифестная форма.

Валганцикловир, внутрь16 мг/кг 2 раза в сутки. Длительность лечения до 6 месяцев.

При невозможности назначения препарата внутрь - Ганцикловир: 5-7,5 мг/кг массы тела в сутки путем двукратных внутривенных инфузий в течение 14-21 дней (до исчезновения клинических симптомов)

НеоЦитотектом (1 мл/кг капельно каждые 48 часов) – всего 10 введений.

Врожденная ЦМВИ, субклиническая форма.

При бессимптомной форме не должны назначаться противовирусные препараты за исключением препарата Неоцитотект при наличии копий ЦМВ в доступных биологических жидкостях. Неоцитотект (1 мл/кг капельно каждые 48 часов) – всего 6 введений. Критерий эффективности – отрицательные результаты ПЦР через месяц после окончания лечения (D).

Решение о прекращении этиотропной терапии или ее пролонгировании принимается по результатам клинико-лабораторной и инструментальной оценки динамики заболевания (целесообразна консультация эксперта) (D). Если после отмены этиотропной терапии наблюдается рецидив заболевания, она возобновляется по схеме, указанной выше (B).

После выписки ребенка из стационара этиотропная терапия продолжается амбулаторно под наблюдением педиатра, инфекциониста поликлиники, перинатального центра или других учреждений, определенных локальными руководящими документами, осуществляющих полноценное обследование и лечение детей, больных врожденными инфекциями (D).

Момент окончания этиотропной терапии также определяется этими специалистами (целесообразна консультация эксперта).

Особые указания

Поскольку новорожденный ребенок с врожденной ЦМВИ является источником инфекции, к уходу за ним не должны допускаться серонегативные беременные.

В случае развития ЦМВИ у серопозитивной лактирующей женщины, грудное кормление ее ребенка не должно прекращаться. Возможное инфицирование ребенка ЦМВ происходит на фоне анти-ЦМВ-АТ, трансплацентарно переданных ему от серопозитивной матери. При грудном вскармливании ребенок получает с молоком анти-ЦМВ-АТ. Таким образом, пассивная специфическая анти-ЦМВ иммунизация новорожденного (анти-ЦМВ-АТ переданные матерью трансплацентарно и с грудным молоком) препятствует активной репликации вируса и способствует развитию бессимптомной формы заболевания, не сопровождающейся осложнениями.

Профилактика врожденной ЦМВИ

Основные мероприятия профилактики врожденной ЦМВИ – выявление серонегативных беременных, доведение до них информации о факторах и способах заражения ЦМВ, их лабораторный мониторинг; Планирование беременности и беременность.

Определение серологического статуса женщины позволяет выделить группу «высокого риска» - серонегативных женщин, которые, при заражении во время беременности (или незадолго до зачатия) имеют значительный риск передачи ЦМВ плоду. Эти женщины нуждаются в рекомендациях по предотвращению заражения, серологическом мониторинге, именно они в перспективе могут быть объектом вакцинации. На уже инфицированных женщин в меньшей степени распространяются требования по предупреждению заражения. Этим пациентам также может быть рекомендован мониторинг с целью своевременного выявления рецидива ЦМВИ или первичного заражения другим штаммом вируса. Для того чтобы беременная женщина приобрела ЦМВИ, чаще всего должен произойти неоднократный прямой перенос слюны, мочи, спермы или других жидкостей организма от инфицированного человека. Необходимо оберегать беременных от контактов с детьми, больными врожденной ЦМВИ, т.к. они выделяют вирус во внешнюю среду до 5 лет и дольше.

В случае рождения женщиной ребенка с ЦМВИ следующую беременность следует рекомендовать не ранее, чем через 2 года.

При выявлении признаков острой/обострения латентной/суперинфекции новым штаммом ЦМВ у беременной целесообразно проведение этиотропной терапии (после 20 недели гестации): валганцикловир по 500 мг 2 раза в сутки перорально в течение 10 суток, с 12 недель – Неоцитотект как стратегия профилактики инфицирования плода. Критерий эффективности – отрицательная ПЦР крови, слюны, мочи при исследовании через 4 недели после окончания лечения (D).

При цитомегаловирусном поражении родовых путей рекомендуется проведение санации (включая местное назначение препаратов ацикловира), рекомендации по предупреждению повторного заражения. Контроль эффективности терапии – отрицательная ПЦР в мазках со слизистой оболочки влагалища и цервикального канала (не менее 3 образцов) через 2 недели после окончания курса терапии.

Прогноз

70% детей после перенесенной ЦМВИ имеют психомоторную задержку, обычно сопровождающуюся неврологическими осложнениями и микроцефалией.

У 50-67% пациентов диагностируется потеря слуха одно- или двустороннее.

Низкий IQ связан с микроцефалией при рождении, развитием неврологических проблем в течение первого года жизни, поражением глаз и микроцефалией.

9.Вопросы по теме занятия (УК-1, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-4, ПК-8, ПК-12)

1. Понятие о внутриутробном инфицировании и внутриутробной инфекции.
2. Методы диагностики внутриутробных инфекций.
3. Пути инфицирования.
4. Отдельные формы ВУИ: герпетическая инфекция, ЦМВ-инфекция, врожденный сифилис, неонатальная хламидийная инфекция, врожденная краснуха, ВИЧ-инфекция у новорожденных детей, врожденная парвовирусная инфекция, врожденный токосплазмоз, неонатальные гепатиты, кандидозная инфекция у новорожденных.
5. Принципы лечения.

10.Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-1, ПК-2, ПК-4, ПК-8, ПК-12)

Укажите один правильный ответ

1. ПЕРЕДАЧА ЦИТОМЕГАЛОВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ С ДОНОРСКОЙ КРОВЬЮ:

1) возможна
2) невозможна
3) в зависимости от напряженности иммунитета
4) в зависимости от стадии развития вируса
5) в зависимости от степени инфицирования крови

2. ИНФИЦИРОВАНИЕ ПРИ ВРОЖДЕНОЙ ЦМВ-ИНФЕКЦИИ У НОВОРОЖДЕННОГО ПРОИСХОДИТ

1) во внутриутробном периоде
2) в интранатальном периоде
3) через грудное молоко
4) воздушно-капельным путем
5) при гемотрансфузии

3. НАИБОЛЕЕ ЧАСТЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ВРОЖДЁННОЙ ЦМВ-ИНФЕКЦИИ У НОВОРОЖДЕННЫХ (ВЕРНО ВСЕ, КРОМЕ ОДНОГО)

1) тромбоцитопеническая пурпура

2) гепатоспленомегалия
3) микроцефалия
4) интерстициальная пневмония
5) желтуха

4. ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ ВРОЖДЕННОЙ ЦМВИ У НОВОРОЖДЕННЫХ ИСПОЛЬЗУЮТ
1) цефалоспорины 3 поколения
2) неоцитотект
3) ацикловир
4) пенициллины
5) макролиды

5. ПРИ ЗАРАЖЕНИИ ЦМВИ В ПЕРИНАТАЛЬНЫЙ ПЕРИОД НЕПРЕРЫВНОЕ ВЫДЕЛЕНИЕ ВИРУСА ПРОДОЛЖАЕТСЯ:
1) в течение 6 месяцев
2) в течение 1 года
3) в течение 3 лет
4) в течение 5 лет
5) в течение 1 месяца

6. ВОЗМОЖНЫЙ ИСХОД ПРИ ЗАРАЖЕНИИ ПЛОДА ЦМВИ В ПЕРИОД ЭМБРИОГЕНЕЗА
1) выкидыш
2) ложные пороки
3) ЗВУР
4) гепатит
5) пневмония

7. ЭТИОТРОПНЫМ ПРЕПАРАТОМ ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ ЦИТОМЕГАЛОВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ НОВОРОЖДЁННОГО ЯВЛЯЕТСЯ
1) пенициллин
2) эритромицин
3) ганцикловир
4) метронидазол
5) т-активин

8. ТРАНСПЛАЦЕНТАРНОЕ ИНФИЦИРОВАНИЕ ЦМВИ В 1 ТРИМЕСТРЕ МОЖЕТ ПРИВЕСТИ (ВЕРНО ВСЕ, КРОМЕ ОДНОГО)
1) порокам развития ЦНС
2) хориоретинитам
3) блокаде проводящих путей сердца
4) пневмонии
5) выкидыш

9. КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ВРОЖДЕННОЙ ЦМВИ (ВЕРНО ВСЕ, КРОМЕ ОДНОГО)

1) микроцефалия
2) гепатоспленомегалия
3) желтуха
4) остеомиелит
5) тромбоцитопения

10. ВОЗБУДИТЕЛЬ ЦМВИ ОТНОСИТСЯ К СЕМЕЙСТВУ

1) Herpesviridae
2) Sarcocystidae
3) Togaviridae
4) Listeriaceae
5) Parvoviridae

Эталоны ответов.

1 – 1	2 – 1	3 – 4	4 – 2	5 – 4	6 – 1	7 – 3	8 – 4	9 – 4	10 – 1

11.Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (УК-1, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-4, ПК-8, ПК-12).

Задача №1.

Мальчик М., находится в стационаре.

Из анамнеза известно, ребенок от матери 31 года. Беременность третья. Первая – неразвивающаяся в 7 недель, анэмбриония, выскабливание полости матки. Вторая – неразвивающаяся в 4 недели, медикаментозное прерывание беременности. Течение настоящей беременности: на учете в женской консультации состояла с 8 недель, посещала регулярно. В 19-20 недель – низкая плацентация, перенесла ОРВИ с повышением температуры тела. В 28 недель угроза прерывания беременности, проходила стационарное лечение. В 32-33 недели по УЗИ – задержка внутриутробного развития плода 1-2 степени. Диагноз матери: роды срочные 3 в 37 недель. Истмико-цервикальная недостаточность, корригированная акушерским пессарием. Отягощенный акушерский анамнез. Привычное невынашивание. Хроническая фетоплацентарная недостаточность. Задержка развития плода 3 ст. Плановое кесарево сечение.

Родился ребенок с массой тела 2160 г, длина тела 49 см, окружность головы 32 см, окружность груди 29 см. Оценка по шкале Апгар 9/9 баллов. Кожные покровы розовые, мелкоточечная петехиальная сыпь по всему телу. В легких дыхание пуэрильное, хрипов нет, ЧДД 42/мин. Сердечные тоны ясные, ритмичные, ЧСС 136 уд/мин. Живот в объеме не увеличен, не вздут, мягкий, безболезненный. Печень +2,5 из-под края реберной дуги, селезенка +1 см из-под края реберной дуги. Стул желтой кашицей. Мочеиспускание не затруднено. Питание энтеральное, грудь матери. В анализе крови уровень тромбоцитов 82 × 109/л.

На 3 сутки жизни переведен в стационар. Уровень тромбоцитов – 56 × 109/л. На НСГ – Двустронние внутрижелудочковые кровоизлияния II степени. Паравентрикулярная псевдокиста справа. Киста сосудистого сплетения левого бокового желудочка. На 5 сутки жизни мелена, ребенок переведен на полное парентеральное питание, проведена трансфузия свежезамороженной плазмой.

Задания к задаче:

1. О каком заболевании можно думать в данном случае?

2. Какое дополнительное обследование следует провести для уточнения диагноза? Возможные результаты?

3. Лечение данного заболевания?

4. Какие существуют пути инфицирования плода и новорожденного?

5. Возможно ли рождении второго ребенка с данным заболеванием у этой женщины?

Задача №2.

Мальчик Ю., 1 месяца, находится в стационаре.

Из анамнеза известно, ребенок от матери 24 лет. Беременность первая, Протекала с токсикозом в первом триместре, в 24-26 недель гестации отмечалось повышение температуры без катаральных явлений, не лечилась. Живет в частном доме, есть кошка и собака. Роды на 37-й неделе, в головном предлежании. 1-й период – 8 часов, 2-й – 25 минут, безводный промежуток – 9 часов, околоплодные воды светлые. Масса тела при рождении 2700 г, длина тела 48 см, окружность головы – 35 см, грудной клетки – 32 см. Выписан из родильного дома на 7-й день жизни. Дома ребенок был вялым, сосал по 30-60 мл за одно кормление. Прибавка в массе на первый месяц составила 200 г. При посещении поликлиники выявлено увеличение размеров головы, для обследования ребенок был госпитализирован.

При поступлении состояние тяжелое. Кожа бледно-розовая, сухая. Питание понижено, подкожно-жировой слой истончен. Голова гидроцефальной формы. Окружность головы – 40 см, грудной клетки – 34 см, сагиттальный шов открыт на 1 см, венечный – на 0,2 см, большой родничок 4 × 4 см, выполнен, малый родничок - 0,5 × 0,5 см. Выражен симптом грефе, горизонтальный нистагм. Преобладает тонус разгибателей. Печень выступает из-под реберного края на 2,5 см, селезенка – на 1 см. При осмотре офтальмологом выявлен хориоретинит.

Задания к задаче:

1. О каком заболевании можно думать в данном случае?

2. Какое дополнительное обследование следует провести для уточнения диагноза? Возможные результаты?

3. Какие существуют пути инфицирования плода и новорожденного?

4. Какие изменения можно выявить при нейросонографии и чем они обусловлены?

5. Каковы принципы лечения данного заболевания?

Задача №3.

Мальчик О., 4 дней, поступил в отделение патологии новорожденных из родильного дома.

Из анамнеза известно, ребенок от матери 21 года. Беременность первая, в первом триместре у женщины отмечался подъем температуры до 38°С в течение 2 дней, заболевание сопровождалось мелкой розовой сыпью на туловище и конечностях, к врачу не обращалась. Роды на 38-й неделе. Масса тела при рождении 2750 г, длина тела 48 см, закричал после отсасывания слизи, крик слабый, оценка по шкале Апгар 5/6 баллов, окружность головы – 32 см, грудной клетки – 33 см. На коже туловища, конечностей отмечалась геморрагическая сыпь в виде петехий и мелких экхимозов. Над областью сердца выслушивался грубый систолический шум, в легких дыхание жесткое. Печень выступала из-под края реберной дуги на 3 см, селезенка – на 1 см. При осмотре выявлена катаракта.

В течение последующих суток состояние было тяжелым, цианоз носогубного треугольника, акроцианоз, одышка. Отмечалась выраженная гипотония, гипорефлексия, пастозность тканей, отечность внизу живота. Печень и селезенка прежних размеров.

Задания к задаче:

1. О каком заболевании с большей вероятностью можно думать в данном случае?

2. В какой период внутриутробного развития плода могли возникнуть выявленные изменения?

3. Какое дополнительное обследование следует провести для уточнения диагноза? Возможные результаты?

4. Какие результаты можно ожидать при проведении ЭхоКГ?

5. Что такое классическая триада Грегга?

Задача №4

Врачебный патронаж к мальчику В., 16 суток.

Из анамнеза: ребенок от матери 22 лет. Беременность первая, желанная. На учете в женской консультации состояла с 8 недель. Беременность протекала без особенностей. Роды срочные, в головном предлежании, 1-й период – 9 часов, 2-й – 25 минут, безводный промежуток – 8 часов. Околоплодные воды светлые. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Масса тела при рождении 2540 г, длина тела 51 см, окружность головы – 34 см, грудной клетки – 32 см. Выписаны домой из родильного дома на 4 сутки жизни. Ранний неонатальный период протекал без особенностей.

На 8-й день жизни мать ребенка стала отмечать водянистое отделяемое из левого глаза, на 9-е сутки – из правого, проводила обработку глаз кипяченой водой. Через 1 неделю появился отек век, гиперемия, гнойное отделяемое из глаз.

При осмотре самочувствие нарушено незначительно. Температура тела 37,5 град. Кожные покровы розовые, чистые. Из обоих глаз гнойное отделяемое. Отек и гиперемия век, склеивание век после сна. Носовое

дыхание затруднено. Дыхание в легких проводится по всем полям, хрипов нет, ЧД 46/мин. Тоны сердца ясные, ритмичные, шума нет, ЧСС 134/мин. Живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены. Питание усваивает в полном объеме.

Задания к задаче:

1. О каком заболевании с большей вероятностью можно думать в данном случае?

2. Тактика педиатра

3. Проведите дополнительное обследование с целью уточнения диагноза?

4. Назначьте лечение

5. Проведите дифференциальный диагноз

Задача №5

Девочка Д., 13 дней, находится в отделении патологии новорожденных.

Из анамнеза известно, ребенок от матери 24 лет, страдающей вирусом простого герпеса (ВПГ) 2 типа. Беременность первая, протекала с обострением ВПГ 2 типа в 36-37 недель гестации. Роды срочные, в головном предлежании, 1-й период – 7 часов, 2-й – 25 минут, безводный промежуток – 12 час. Околоплодные воды светлые. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Масса тела при рождении 2950 г, длина тела 51 см, окружность головы – 35 см, грудной клетки – 32 см. В периоде ранней неонатальной адаптации отмечались повышенная возбудимость, крупноразмашистый тремор рук, расхождение сагиттального шва на 0,3 см, большой родничок 2 × 2 см, малый 0,3 × 0,3 см. На 5-й день жизни ребенок переведен в стационар.

На 7-й день жизни на туловище, конечностях, слизистой рта появились везикулярные высыпания с плотной покрышкой и прозрачным содержимым. Через 2 дня состояние ухудшилось до тяжелого, отмечался подъем температуры до 38,3°С, крик раздраженный, гиперестезия, клонико-тонические судороги.

Общий анализ крови: Hb – 172 г/л, Эр – 4,6 × 10^{12}/л, тромб – 190,0 × 10^{9}/л, Лейкоциты – 34,0 × 10^{9}/л, п/я – 9%, с –62%, л – 21%, м – 8%.

Биохимический анализ крови: общий белок – 60,0 г/л, билирубин: общий – 250 мкмоль/л, непрямой – 236 мкмоль/л, прямой – 14 мкмоль/л, мочевина – 4,2 ммоль/л, калий – 5,1 ммоль/л, натрий – 141 ммоль/л, СРБ – 5 мг/дл.

Задания к задаче:

1. О каком заболевании с большей вероятностью можно думать в данном случае?

2. Каковы пути инфицирования плода и новорожденного? О каком варианте можно думать в данном случае?

3. Какое дополнительное обследование следует провести для уточнения диагноза?

4. Назначьте лечение

5. Проведите дифференциальный диагноз

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача № 1.

1. Врожденная цитомегаловирусная инфекция, манифестная стадия, генерализованная форма (геморрагический синдром (петехии, мелена), тромбоцитопения, синдром гепатита). Задержка внутриутробного развития I степени, асимметричный вариант. Двусторонние внутрижелудочковые кровоизлияния II степени. Паравентрикулярная псевдокиста справа. Киста сосудистого сплетения левого бокового желудочка

2. ПЦР крови, мочи, ликвора (при неврологической симптоматики). ИФА крови у матери и ребенка (при условии выполнения исследования в ОДНОЙ и ТОЙ ЖЕ лаборатории, ОДНИМ и ТЕМ ЖЕ методом)

3. Препаратом выбора у новорожденных детей является Неоцитотект, при манифестной форме 10 введений. Ванганцикловир и ганцикловир назначаются при жизнеугрожающем течении заболевания

4. Антенатальный, интранатальный, искусственный: при заражении ЦМВ реципиентов компонентов крови и органов

5. Нет

Задача № 2.

1. Врожденный острый токсоплазмоз, манифестная форма

2. Общеклиническое исследование ликвора + ИФА, ПЦР ликвора. Кровь на ПЦР, ИФА матери и ребенка (выполненные в одно и то же время, в одной и той же лаборатории, одним и тем же методом). Клинический анализ крови с подсчетом количества тромбоцитов. Биохимия крови: гепатоспецифических энзимы. УЗИ печени и селезенки (протоковые изменения, гепатоспленомегалия), НСГ (расширение желудочков, кальцификаты в веществе головного мозга).

3. Трансплацентарный, при трансплантации органов

4. НСГ (расширение желудочков, кальцификаты в веществе головного мозга).

5. Пириметамин (дараприм, хлоридин, тиндурин) + сульфадимезин. При отсутствии – макролиды

Задача №3.

1. Синдром врожденной краснухи

2. В I триместр

3. ИФА матери и ребенка (выполненные в одно и то же время, в одной и той же лаборатории, одним и тем же методом).

4. Врожденный порок сердца

5. Дефект слуха, поражение глаз, ВПС

Задача №4

1. Хламидийная инфекция: хламидийный конъюнктивит

2. При ухудшении состояния ребенка: госпитализация в стационар

3. ПЦР и ИФА крови, бактериологическое исследование отделяемого из глаз

4. Макролиды: 0,5% эритромициновая мазь в глаза не реже 5-6 раз в сутки

5. Гонококковый конъюнктивит

Задача №5

1. Врожденная инфекция вирусами простого герпеса, церебральная форма.

2. Пути инфицирования: антенатальный, интранатальный, контактный, воздушно-капельный, парентеральный пути инфицирования. Интранатальный путь

3. Общеклиническое исследование ликвора + ИФА, ПЦР ликвора. Кровь: ПЦР, ИФА матери и ребенка (выполненные в одно и то же время, в одной и той же лаборатории, одним и тем же методом). Исследование мазков-отпечатков с высыпаний

4. Ацикловир 60 мг/кг массы в сутки, в/в, в течение 21 суток

5. Сепсис

12.Перечень и стандарты практических умений (УК-1, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-4, ПК-8, ПК-12).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – можетиспользоватьприобретенныенавыкиподруководствомспециалиста.

III – может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	сбор анамнеза с выявлением факторов риска, генеалогический анамнез	III
2	оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	уход за новорожденными	III
4	кормление новорожденных: обучение матери грудному вскармливанию, при наличии противопоказаний для	III

	прикладывания груди кормление новорожденных через соску, желудочный зонд	
5	оценка физического развития по таблице Фентона	III
6	оценка гестационного возраста и степени зрелости новорожденных	III
8	оценка клинического анализа крови	III
9	оценка биохимического анализа крови	III
10	оценка показателей КЩС и электролитов крови	III
11	оценка анализов мочи	III
12	оценка ЭКГ	III
13	оценка результатов НСГ	
14	оценка результатов УЗИ внутренних органов	III
15	оценка результатов ЭхоКГ	III
16	Оценка результатов рентгенографии	III
17	оценка результатов КТ и МРТ	III
18	расчет питания	III
19	прописи рецептов лекарственных средств	III
20	оформление медицинской документации	III

13.Примерная тематика НИР по теме.

- Собрать и оценить акушерский анамнез;
- Оценить факторы перинатального риска;
- Решение (составление) типовых, ситуационных задач;
- Составление таблиц нормативов лабораторных показателей крови, мочи, ликвора у новорожденных детей.
- Составление тестовых вопросов с эталонами ответов по теме практического занятия.

14.Рекомендованная литература по теме занятия

№ п/п	Наименование	Издательство	Год выпуска
1	Приказ №921н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю "неонатология"	Минздрав России	2012
2	Приказ №136н "Об утверждении профессионального стандарта "Врач-неонатолог"	Минтруда России	2018
3	Приказ №1687н «О медицинских критериях рождения, форме документа о рождении и порядке его выдачи»	Минздравсоцразвитие России	2011 (ред. 2013)
4	Приказ №572н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю «акушерство и гинекология (за исключением	Минздрав России	2012 (ред. 2014)

	использования вспомогательных репродуктивных технологий)»		
5	Приказ №909н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи детям по профилю "анестезиология и реаниматология"	Минздрав России	2012
6	Приказ № 203н "Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи"	Минздрав России	2017
7	Приказ N 796н «Об утверждении Положения об организации оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи»	Минздрав России	2014 (ред. 2015)
8	Приказ № 183н "Об утверждении правил клинического использования донорской крови и (или) ее компонентов"	Минздрав России	2013
9	Неонатология : учеб. пособие : в 2 т. / Н. П. Шабалов	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
10	Неонатология [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / ред. Н. Н. Володин. – режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970431597.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
11	Неонатология [Электронный ресурс] : в 2 т. / ред. Т. Л. Гомелла, М. Д. Каннинг, Ф. Г. Эяль ; пер. с англ. А. Е. Любова ; ред.-пер. Д. Н. Дегтярев. - Т. 1. – Режим доступа : http://ibooks.ru/reading.php?productid=350179	М. : БИНОМ. Лаборатория знаний	2015
12	Неонатология [Электронный ресурс] : в 2 т. / ред. Т. Л. Гомелла, М. Д. Каннинг, Ф. Г. Эяль ; пер. с англ. А. Е. Любова ; ред.-пер. Д. Н. Дегтярев. - Т. 2. – Режим доступа : http://ibooks.ru/reading.php?productid=350180	М. : БИНОМ. Лаборатория знаний	2015
13	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

14	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
15	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
16	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
17	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
18	Учайкин, В. Ф. Неотложные состояния в педиатрии [Электронный ресурс] : практ. рук. / В. Ф. Учайкин, В. П. Молочный. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427392.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
19	Диагностика и лечение хронического гепатита С у детей и подростков : пособие для врачей / А. А. Баранов, Ю. В. Лобзин, А. С. Потапов [и др.] ; ред. А. А. Баранов	М. : Педиатр Ъ,	2014
20	Поликлиническая и неотложная педиатрия : учебник / ред. А. С. Калмыкова	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
21	Практика педиатра: первичная медицинская помощь : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, В. Н. Панфилова [и др.]	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
22	Бадалян, Л. О. Детская неврология : учеб. пособие / Л. О. Бадалян	М. : МЕДпресс-информ	2016
23	Парентеральное и энтеральное питание : нац. рук. / ред. М. Ш. Хубутия, Т. С.	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014

	Попова, А. И. Салтанов		
24	Перлман, Дж. Неврология [Электронный ресурс] : пер. с англ. / Дж. Перлман ; ред. Р. А. Полин ; ред.-пер. Н. А. Ермоленко. – Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/nevrologiya-75504/?page=1	М. : Логосфера	2015
25	Власюк, В. В. Патология головного мозга у новорожденных и детей раннего возраста [Электронный ресурс] / В. В. Власюк. – Режим доступа: https://www.books-up.ru/read/patologiya-golovnogo-mozga-u-novorozhdennyh-i-detej-rannego-vozrasta-77199/?page=1	М. : Логосфера	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		
16	ОС «Российская ассоциация специалистов перинатальной медицины»		
17	ОС «Российское общество неонатологов»		
18	ОС «Союз педиатров России»		
19	ОС «Национальная ассоциация специалистов по контролю инфекций, связанных с оказанием медицинской помощи»		

1. Индекс ОД.О.01.1.1.4 **Тема 4.2.1:** «Инфекционные заболевания новорожденного. Инфекционные поражения отдельных органов и систем у новорожденных».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный.

4. Значение темы: Быстрое назначение антибактериальной терапии (АБТ) при неонатальной инфекции может спасти жизнь. Однако, большинство новорожденных, которые получают антибиотики, не имеют никакой инфекции, длительная эмпирическая АБТ повышает риск развития некротизирующего энтероколита и смертности у детей с очень низкой и экстремально низкой массой тела. Широко распространенное использование АБТ может быть сопряжено с риском антимикробной резистентности.

Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-1, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-4, ПК-8, ПК-12

- учебная:

обучающийся должен знать: периоды внутриутробного развития плода, критические периоды развития плода, факторы риска для возникновения инфекционного процесса у новорожденного, показания для назначения антибактериальной терапии, критерии эффективности и отмены.

обучающийся должен уметь: сохранять врачебную тайну, собрать анамнез у родильницы о ее заболеваниях, течении беременности и родов, наследственности, проводить основные методы клинического обследования новорожденного (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация), оценить физическое развитие новорожденных детей, исследовать неврологический статус новорожденного ребенка, оценить нервно-рефлекторную деятельность новорожденного ребенка, определить степень зрелости психомоторного развития по оценочным таблицам, поставить предварительный диагноз, определить объем дальнейшего лабораторного обследования, правильно интерпретировать данные клинико-лабораторных исследований новорожденного ребенка, провести дифференциальную диагностику, использовать нормативную документацию, принятую в здравоохранении Российской Федерации, документацию для оценки качества и эффективности работы медицинских организаций, назначить лечение, выписать необходимые медикаменты.

обучающийся должен владеть: основными методами клинического обследования новорожденного, навыками изложения самостоятельной точки зрения анализа и логического мышления, публичной речи, морально-этической аргументации, ведения дискуссий, оформлением соответствующей документации (история развития новорожденного, обменная карта, выписка из истории развития новорожденного при направлении в стационар), базовыми технологиями преобразования информации: текстовые, табличные редакторы, поиск в сети Интернет, иностранными языками в объеме необходимом для возможности получения информации из зарубежных источников, принципами этики и деонтологии.

5. Место проведения практического занятия: учебная комната 1111, отделение новорожденных и недоношенных детей, отделения патологии новорожденных и недоношенных детей (II этап) №1, №2 КГБУЗ «КККЦОМД»

6. Оснащение занятия: наглядные пособия (слайды, фотографии), нормативные документы (ФЗ, клинические рекомендации), таблицы для оценки физического развития, нервно-психического и психомоторного развития новорожденных детей (Дубовица, Баллард, Фентона), схема клинического обследования новорожденных детей по органам и системам, истории развития новорожденных, медицинская карта стационарного больного.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта семинарского занятия

№ п/п	Этапы семинарского занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	10	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	5	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	55	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	10	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему	5	Учебно-методические

	занятию		разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		95	

8. Аннотация:

Стартовая антибактериальная терапия – эмпирическое назначение антибактериального препарата (или комбинации препаратов) в начале инфекционного заболевания, до получения результатов микробиологического исследования

Общие положения выбора антибактериальной терапии:

- Обоснованные показания

- Выбор препаратов в начале терапии (до уточнения этиологии заболевания) осуществляется в зависимости от времени возникновения сепсиса (ранний неонатальный сепсис, поздний неонатальный сепсис); условий возникновения (в домашних условиях или в госпитальных условиях педиатрического или хирургического отделений, или отделения реанимации и интенсивной терапии), локализации первичного септического очага, если таковой имеется.

- Препаратами выбора являются антибиотики или комбинация антибактериальных препаратов с преимущественно бактерицидным типом действия, при уточнении характера микрофлоры и чувствительности антибактериальное лечение корригируется.

- Правилом должна быть монотерапия, за исключением эмпирической терапии тяжелобольных детей, смешанной инфекции, а также при необходимости получить синергический эффект при тяжелых инфекциях (сепсис, менингит), обусловленных псевдомонадами, клебсиеллами, энтерококками

- При выборе предпочтение отдается препаратам, проникающим через гематоэнцефалический барьер и другие биологические барьеры организма и создающим достаточную терапевтическую концентрацию в ликворе, веществе мозга и других тканях организма (костная, легочная и др.).

- При выборе предпочтение отдается антибактериальным препаратам с наименьшей токсичностью и внутривенным путем введения.

- Выбор оптимального способа введения

- Выбор дозы и режима введения с учетом фармакокинетики и фармакодинамики

- Мониторинг побочных эффектов и осложнений

Выбор критерия оценки эффективности и длительности

Эффективной считается антибактериальная терапия, при проведении которой в течение 48 час достигается стабилизация состояния больного или даже некоторое улучшение.

Неэффективной является терапия, при проведении которой в течение 48 час отмечается нарастание тяжести состояния и органной недостаточности, отрицательная динамика клинико-лабораторных показателей.

Направления общих принципов антибактериальной терапии:

Эмпирическая антибактериальная терапия - назначение антибиотиков непосредственно при поступлении ребенка в стационар до получения результатов микробиологического исследования.

Деэскалационная терапия - назначение антибиотиков с максимально широким спектром действия с последующим переходом на антибактериальные препараты более узкого антибактериального спектра.

Направленная антибиотикотерапия – после получения данных бактериологического исследования, должна начинаться настолько быстро, насколько это возможно.

Рекомендуемые схемы выбора антибактериальных препаратов:

АБТ при раннем неонатальном сепсисе: Антибиотиками выбора (исходя из возможной этиологии сепсиса) считаются ампициллин в сочетании с аминогликозидами или цефалоспорины III поколения (цефотаксим) в сочетании с амикацином или нетилмицином.

АБТ при позднем неонатальном сепсисе:

При сепсисе, развившемся в домашних условиях или в условиях педиатрического стационара, антибиотиками выбора считаются ампициллин или цефалоспорины 3-го поколения – цефотаксим или цефтриаксон в сочетании с аминогликозидами.

Использование цефтриаксона у новорожденных противопоказано вследствие высокого связывания с белками плазмы, что может приводить к конкурентному вытеснению связанного с белком билирубина и увеличивать риск тяжелой гипербилирубинемии и ядерной желтухи.

ИВЛ-ассоциированном сепсисе у новорожденных наиболее вероятные патогены - Ps. aeruginose, Acinetobacter spp., Klebsiella spp. Поэтому антибиотиками выбора считают «защищенные» пенициллины (тикарциллин/клавулановая кислота), уреидопенициллины (пиперациллин) или цефалоспорины 3-го поколения, обладающие активностью в отношении Ps. aeruginosae (цефтазидим) в сочетании с аминогликозидами (амикацином).

При кишечном сепсисе антибиотиками выбора являются цефалоспорины 3-го поколения, карбоксипенициллины в качестве монотерапии или в сочетании с аминогликозидами. Альтернативные антибиотики при кишечном и урогенном сепсисе – имипенем (тиенам), а при абдоминальном сепсисе – тикарциллин/клавулановая кислота, уреидопенициллины (пиперациллин), метронидазол, линкозамиды, линезолид в качестве монотерапии или в сочетании с аминогликозидами.

Катетер-ассоциированный сепсис – одна из форм нозокомиального сепсиса. Основным возбудителем его считают S. aureus, причем нередко высеваются метициллинрезистентные штаммы микроорганизма, поэтому антибиотиками выбора в данном случае являются ванкомицин и линезолид.

При госпитальном сепсисе, развившемся в отделении реанимации и интенсивной терапии или в хирургическом отделении, назначаются цефтазидим или карбенициллин, или имипенем/циластатин, или тикарциллин клавуланат в сочетании с аминогликозидами. Если предполагается, что сепсис вызван коагулазоотрицательными стафилококками или S. aureus, то назначается ванкомицин или линезолид (при подозрении на метициллинрезистентные стафилококки) как монотерапия или в сочетании с аминогликозидами.

При подозрении на анаэробную этиологию госпитального сепсиса назначают цефтазидим или имипенем/циластатин в сочетании с метронидазолом или клиндамицином.

Терапия резерва (или после уточнения возбудителя) - Цефалоспорин 4-го поколения (цефепим) + резервный аминогликозид (амикацин); ванкомицин (монотерапия); защищенные пенициллины + аминогликозид

Антибиотики глубокого резерва – Имипинем/циластатин; линезолид (при MRS-инфекции). Терапия по жизненным показаниям – фторхинолоны (ципрофлоксацин)

Важно учитывать местные эпидемиологические – микробиологические данные.

При назначении АБТ из группы резерва (по жизненным показаниям), назначение только с проведением консилиума!

Примерная длительность курса АБТ при различных нозологических формах инфекционного процесса у новорожденных

Нозологическая форма	Длительность антибактериальной терапии
Инфекция костей и суставов (остеомиелит)	4-6 недель
Пневмония	7-10 дней (в случае тяжелого течения – максимально до 14 дней)
Инфекция мочевыводящих путей (ИМВП)	10-14 дней
Менингит: А) Грам «+» флора В) S. aureus (включая MRSA) С) Грам «-» флора	 14 дней 28 дней 21 день
Неонатальные судороги, обусловленные инфекционно-воспалительными заболеваниями	14 дней
Сепсис А) отрицательная гемокультура (системный воспалительный ответ без получения культуры возбудителя) В) Положительная гемокультура	 5-7 дней 5-21 день

Некротизирующий энтероколит	10-14 дней

При выявлении в гемокультуре Грам «-» микроорганизмов длительность антибактериальной терапии должна составлять не менее 7-10 дней.

Стафилококковые инфекции, вызванные MRSA, должны лечиться антибактериальными препаратами в течение 3 недель (21 день); в случае наличия CoNS – длительность антибактериальной терапии должна составлять 5-7 дней.

ИВЛ, центральный венозный катетер, полное парентеральное питание, недоношенность не являются поводом для АБТ при отсутствии объективных данных за инфекционный процесс

Критерии отмены антибактериальной терапии
(Рооз Р. и соавт., 2013г.)

- Стабилизация состояния пациента (отсутствие клинических проявлений течения инфекционного процесса);
- Нормативные показатели уровня маркеров воспаления (СРБ, ПКТ и др.);
- Отсутствие воспалительных изменений в клиническом анализе крови (лейкоцитоз, сдвиг лейкоцитарной формулы «влево», нейтрофилез, повышение нейтрофильного индекса, токсическая зернистость);
- Отрицательная гемокультура;
- Положительная динамика рентгенологической картины при отсутствии инфильтративных теней в легких.
- Через 24-48 ч после отмены АБТ контроль клинического анализа крови + СРБ
- Профилактика АБТ устойчивости
- Правильная обработка рук
- Иметь четкие протоколы по АБТ
- Учитывать местную флору
- Своевременно удалять катетер
- Лечить инфекцию, но не контаминацию
- Лечить инфекцию, но не колонизацию
- Деэскалационная терапия
- Выделить микроб
- Направленная антибиотикотерапия
- Своевременная отмена АБТ

Идеального антибиотика нет! Так как, помимо ожидаемого антимикробного действия, приходится сталкиваться с побочными эффектами — токсическим воздействием на организм, снижением иммунореактивности макроорганизма, губительным воздействием на сапрофитную флору и развитием кандидоза, аллергизацией организма.

9. Вопросы по теме занятия (УК-1, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-4, ПК-8, ПК-12)

1. Общие принципы антибактериальной терапии;

2. Выбор антибактериальной терапии при различных нозологических формах инфекционного процесса у новорожденных;

3. Длительность курса АБТ при различных нозологических формах инфекционного процесса у новорожденных;

4. Критерии эффективности АБТ;

5. Критерии отмены АБТ;

6. Профилактика АБТ устойчивости.

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-1, ПК-2, ПК-4, ПК-8, ПК-12)

Укажите один правильный ответ

1. ЧТО ОПРЕДЕЛЯЕТ УСПЕХ В ЛЕЧЕНИИ СЕПСИСА У НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ?

1) деэскалационная, эмпирическая и целенаправленная антибактериальная терапия

2) витаминотерапия

3) своевременное заменное переливание крови

4) плазмоферрез

5) все вышеперечисленное

2. ЛЕЙКОЦИТОЗОМ У РЕБЕНКА ПЕРВЫХ СУТОК ЖИЗНИ СЧИТАЕТСЯ УРОВЕНЬ ЛЕЙКОЦИТОВ (10^9/Л)

1) 36

2) 26

3) 16

4) 10

5) 4

3. НАИБОЛЕЕ ЧАСТЫМ ВОЗБУДИТЕЛЕМ РАННЕГО НЕОНАТАЛЬНОГО СЕПСИСА ЯВЛЯЕТСЯ

1) Streptococcus group B

2) Klebsiella pneumoniae

3) Staphylococcus aureus

4) Pseudomonas aeruginosa

5) Escherichi coli

4. НАЗНАЧЬТЕ АНТИБАКТЕРИАЛЬНЫЙ ПРЕПАРАТ ПРИ СЕПСИСЕ, ОБУСЛОВЛЕННОМ STAPHYLOCOCCUS AUREUS

1) Ампициллин

2) Нетилмицин

3) Нистатин

4) Ванкомицин

5) Метронидазол

5. НАЗНАЧЬТЕ АНТИБАКТЕРИАЛЬНЫЙ ПРЕПАРАТ ПРИ СЕПСИСЕ, ОБУСЛОВЛЕННОМ PSEUDOMONAS AERUGINOSA (ВЕРНО ВСЕ, КРОМЕ)

1) Ампициллин
2) Нетилмицин
3) Меронем
4) Цефтазидим
5) Цефипим

6. ЧТО ТАКОЕ НЕЙТРОФИЛЬНЫЙ ИНДЕКС

1) отношение моноцитов к общему количеству нейтрофилов
2) отношение незрелых форм нейтрофилов к общему количеству лейкоцитов
3) отношение нейтрофилов к общему количеству лейкоцитов
4) отношение незрелых форм нейтрофилов к количеству лимфоцитов
5) отношение незрелых форм нейтрофилов к общему количеству нейтрофилов

7. ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТЬ АНТИБАКТЕРИАЛЬНОЙ ТЕРАПИИ ПРИ МЕНИНГИТЕ, ОБУСЛОВЛЕННОМ ГРАМ-ОТРИЦАТЕЛЬНОЙ ФЛОРОЙ

1) 14 дней
2) 7 дней
3) 21 день
4) 10 дней
5) 3 дня

8. ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТЬ АНТИБАКТЕРИАЛЬНОЙ ТЕРАПИИ ПРИ МЕНИНГИТЕ, ОБУСЛОВЛЕННОМ ГРАМ-ПОЛОЖИТЕЛЬНОЙ ФЛОРОЙ

1) 14 дней
2) 7 дней
3) 21 день
4) 10 дней
5) 3 дня

9. ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТЬ АНТИБАКТЕРИАЛЬНОЙ ТЕРАПИИ ПРИ НЕКРОТИЗИРУЮЩЕМ ЭНТЕРОКОЛИТЕ II СТАДИИ

1) 14 дней
2) 7 дней
3) 21 день
4) 10 дней
5) 3 дня

10. ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТЬ АНТИБАКТЕРИАЛЬНОЙ ТЕРАПИИ ПРИ НЕКРОТИЗИРУЮЩЕМ ЭНТЕРОКОЛИТЕ I СТАДИИ

1) 14 дней
2) 7 дней
3) 21 день
4) 10 дней
5) 3 дня

Эталоны ответов.

1 – 1	2 – 1	3 – 1	4 – 4	5 – 1	6 – 5	7 – 3	8 – 1	9 – 1	10 – 2

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (УК-1, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-4, ПК-8, ПК-12).

Задача №1.

Кристина, 1 сутки жизни, поступила в отделение патологии новорожденных.

Из анамнеза известно, что ребенок от матери 19 лет, страдающей пиелонефритом. Беременность первая, протекала с токсикозом в первом и обострением хронического пиелонефрита в третьем триместрах, лечение не получала. Роды срочные, 1-й период родов 13 часов, 2-й - 25 минут, безводный промежуток - 7 часов. Задние воды зеленоватые, с неприятным запахом. Масса тела при рождении 2850 г, длина тела 49 см. Оценка по шкале Апгар 6/7 баллов.

При первичном осмотре обращало на себя внимание снижение двигательной активности, повторные приступы асфиксии. Кожные покровы бледные с сероватым оттенком, мраморность рисунка, акроцианоз, цианоз носогубного треугольника, одышка с втяжением межреберных промежутков, отделение пенистой слизи изо рта. В родильном доме начата инфузионная и антибактериальная терапия, для дальнейшего лечения ребенок переведен в стационар. При осмотре к концу первых суток жизни состояние тяжелое, крик слабый, сосет вяло. Гипотермия. Кожные покровы серые, выраженный цианоз носогубного треугольника, крылья носа напряжены. Дыхание поверхностное, 80 в минуту, с периодами апноэ. Втяжение межреберных промежутков, эпигастральной области. Аускультативно дыхание ослаблено, на глубоком вдохе выслушиваются крепитирующие хрипы. Тоны сердца приглушены, ритмичные, пульс 170 в 1 минуту. Живот мягкий, доступен пальпации. Печень выступает из-под реберного края на 2 см, селезенка не пальпируется. В неврологическом статусе: вялость, адинамия, мышечная гипотония, безусловные рефлексы снижены.

Общий анализ крови: гемоглобин – 180 г/л, Эритроциты – 5,5х1012/л, тромбоциты -208,0х109/л, Лейкоциты – 40,1х10^9/л; лейкоцитарная формула: миелоциты – 2%, метамиелоциты – 4%, п/я – 13%, с – 50%, э – 5%, л – 11%, м–15%, СОЭ – 4 мм/час.

Кислотно-основное состояние капиллярной крови: pH – 7,21, pO2 - 55 мм рт. ст., pCO2 – 70 мм рт ст., BE – -6 ммоль/л.

Задания к задаче:

1. Поставьте диагноз

2. Перечислите предрасполагающие факторы, которые способствовали развитию данного заболевания

3. Назначьте лечение

4. Чем обусловлен выбор антибиотика при лечении данного заболевания?

5. Назовите антибиотики резерва при лечении данного заболевания

Задача №2.

Диана, 8 суток, поступила в отделение патологии новорожденных из родильного дома с диагнозом: перинатальное поражение центральной нервной системы, гнойный омфалит, недоношенность. Из анамнеза известно, что ребенок от третьей беременности, протекавшей с нефропатией в третьем триместре, кольпитом. Первая беременность закончилась срочными родами, вторая – самопроизвольным выкидышем. Роды II, преждевременные на 35-36-й неделях гестации путем операции кесарево сечение по поводу первичной слабости родовой деятельности, безводный промежуток составил 11 часов. Масса тела при рождении 2550 г, длина тела 46 см. Оценка по шкале Апгар 6/7 баллов. К груди приложен на 4-й день, сосал вяло. Первоначальная потеря массы тела составила 260 г, далее весовая кривая была плоской. Пуповинный остаток обработан хирургически на 2-й день, пупочная ранка мокла, на 7-й день появилось гнойное отделяемое, и ребенок был переведен в стационар. При поступлении состояние крайней тяжести, крик пронзительный. Выражение лица страдальческое. Двигательная активность снижена. Не сосет. Тепло удерживает плохо, температура тела 35,9°С. Кожные покровы бледные с сероватым оттенком, акроцианоз, периоральный цианоз. Края пупочной ранки отечные, умеренно гиперемированы, из ранки – скудное гнойное отделяемое. Подкожно-жировой слой развит слабо. На ногах и передней брюшной стенке явления склеремы. Периодически отмечается апноэ. Одышка с участием вспомогательной мускулатуры, частота дыханий 64 в минуту. Аускультативно дыхание жесткое, хрипов нет. Тоны сердца приглушены, ЧСС 176 в 1 минуту. Живот умеренно вздут. Печень выступает из-под реберного края на 3 см, плотная, селезенка - на 1 см, плотноэластической консистенции. Стул непереваренный с примесью слизи. Мочится редко. В неврологическом статусе – арефлексия, клонические судороги, голову запрокидывает, ригидность затылочных мышц. Большой родничок 2,5х2,5 см, напряжен.

Клинический анализ крови: гемоглобин – 140 г/л, эритроциты – $4,1x10^{12}$/л, тромбоциты – $120,0x10^{9}$/л, Лейкоциты – $4,1x10^{9}$/л, миелоциты – 4%, лейкоцитарная формула: метамиелоциты – 18%, п/я – 21%, с – 20%, л – 18%, м – 19%; СОЭ – 6 мм/час.

Задания к задаче:

1. Ваш предварительный диагноз

2. Оцените анамнез

3. Оцените клинический анализ крови

4. Какие дополнительные исследования необходимо провести для уточнения диагноза? Возможные изменения

5. Составьте план лечения

Задача №3.

Беременная А., 25 лет, доставлена бригадой скорой медицинской помощи в акушерский стационар с жалобами на тянущие боли в животе, боли в пояснице, подозрением на подтекание околоплодных вод в течение недели. С учетом даты последней менструации и по результатам УЗ-исследования срок гестации составлял 32-33 недели. При объективном обследовании температура тела 39°С, болезненность при пальпации матки. При вагинальном исследовании обнаружен разрыв плодных оболочек, гнойное отделяемое.

У новорожденного ребенка с массой 1800 граммов, оценкой по шкале Апгар 6-7 баллов самостоятельное дыхание появилось на 2 минуте после тактильной стимуляции и кислородотерапии. На вторые сутки жизни состояние ребенка ухудшилось за счет нарастания вялости, появления и нарастания одышки с участием вспомогательной мускулатуры и повторными апноэ. При объективном обследовании кожные покровы серо-желтушные, тургор мягких тканей снижен, пульс на периферических артериях не пальпируется, симптом «белого пятна» более 5 секунд, ЧСС 200 в минуту, АД 30/20 мм рт ст.

Лабораторно: В клиническом анализе крови гемоглобин 96г/л, гематокрит 0,3, лейкоциты $2{,}3 \times 10^9$/л, тромбоциты 56×10^9/л. Биохимическое исследование крови: общий белок – 32 г/л, общий билирубин – 286 мкмоль/л, непрямой 212 мкмоль/л, прямой 74 мкмоль/л. Время свертывания крови – более 25 минут, кровь не сворачивается. Посев крови – отмечается обильный рост стрептококка группы В.

Задания к задаче:

1. Ваш предварительный диагноз

2. Оцените анамнез матери

3. Интерпретируйте лабораторные данные.

4. Проведите дополнительное обследование для уточнения диагноза. Возможные результаты

5. Составьте план лечения.

Задача № 4

Осмотрен мальчик в возрасте 16 дней от «пожилой» первородящей матери, лечившейся по поводу бесплодия в течение 3 лет. Роды произошли на 35-й неделе беременности, масса тела 2120 г, длина 44 см. Крик - после отсасывания слизи из верхних дыхательных путей. Максимальная убыль массы тела – 8 % на 3-й день жизни. Восстановилась масса тела на 14-й день.

Во время осмотра ребенок легко охлаждается, температура 36,0°. Крик слабый, поисковый рефлекс ослаблен, сосет медленно. После кормления из бутылочки через соску обильно срыгивает. Большой родничок (2,5х3,5 см) слегка выбухает, расхождение сагиттального и венечного швов на 3 мм, малый родничок (0,5х0,5 см) – на уровне костных краев. Ушные раковины мягкие. Кожа лица и туловища желтушная с сероватым оттенком, мраморный рисунок кожи. На спине и плечах пушковые волосы. Пупочная ранка под кровянистой корочкой, гиперемия краев пупочной ранки. Дыхание пуэрильное, 42 в 1 мин. Тоны сердца учащены, 148 в 1 мин, приглушены. Живот мягкий, умеренно вздут. Стул 5 раз, разжижен, есть примесь зелени. Яички не опущены в мошонку. Резко положительный симптом Грефе. Мышечная гипотония. Физиологические рефлексы снижены.

Задания к задаче:

1. Ваш предварительный диагноз?
2. Нуждается ли ребенок в госпитализации?
3. Какие обследования необходимы?
4. Возможна ли реализация внутриутробного инфицирования?
5. Можно ли отнести данное заболевание к нозокомиальному?

Задача № 5

Родился мальчик с массой тела 990 г., длиной тела 35 см, окружность головы 25 см, окружность груди 22 см. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Физиологические рефлексы у новорождённого угнетены. Температура тела 36,2º С. Кожные покровы багрово-красные, акроцианоз, цианоз носогубного треугольника. Подкожно-жировая клетчатка не выражена. Мышечная гипотония. Со стороны костной системы патологии не отмечается. Большой родничок 1,5х1,5 см, эутоничен. Умеренно выражен теменно-затылочный асинклетизм. Спонтанное дыхание не эффективное, аритмичное. Над лёгкими укорочение перкуторного звука. Аускультативно – рассеянные крепитации. Сердечные тоны несколько приглушенны, ЧСС – 130 ударов в мин, шума нет. АД 51/23 мм рт. ст., среднее 28 мм рт. ст. Живот мягкий, овальной формы, печень +1,5 см, селезенка – пальпируется нижний полюс. Анус на физиологическом месте, проходимость сохранена. Меконий не отходил. Мочеполовая система развита по мужскому типу. Физиологический фимоз. Яички в мошонку не опущены.

Матери ребенка 18 лет, студентка, считает себя здоровой, состоит в гражданском браке. Беременность I , желанная. В женской консультации состоит на учете с 11 недель беременности. Обследование в соответствии со сроком беременности. В 28 недель беременности после физической перегрузки появились боли в области живота, доставлена «скорой помощью» в родильный дом. Воды отошли в машине «скорой помощи», безводный период 2 часа, II период – 8 часов. Послед целый, без изменений. Вредные привычки – курит. Наследственность не отягощена.

Отцу 25 лет, считается здоровым, шофер. Курит, умеренно употребляет алкоголь.

Задания к задаче:

1. Поставьте диагноз.

2. Нуждается ли ребенок в проведении антибактериальной терапии? Если да, назначьте

3. При отсутствии гуморальной активности и клиники инфекционного процесса, в течение какого времени ребенок будет получать антибактериальные препараты

4. С каких суток показано назначение энтерального питания данному ребенку

5. Оцените физическое развитие ребенка (обоснуйте).

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача № 1.

1. Врожденная пневмония.

2. Обострение хронического пиелонефрита в третьем триместре у матери, длительный безводный период, грязные околоплодные воды

3. Ампициллин + гентамицин

4. Исходя из возможной этиологии: кишечная палочка, гемолитический стрептококк группы В.

5. Защищенный пенициллин при высеве флоры у матери, резистентной флоры к препаратам эпмирической схемы АБТ.

Задача № 2.

1. Сепсис новорожденного, поздний, пупочный. Менингит. Фон: Недоношенность 35-36 нед.

2. Отягощенный акушерский анамнез: нефропатия в третьем триместре, кольпит. Анамнез ребенка: пупочная ранка мокла со 2-х суток жизни, на 7-й день появилось гнойное отделяемое.

3. Лейкопения, выраженный сдвиг формулы влево, положительный нейтрофильный индекс, тромбоцитопения.

4. Определение СРБ, ПКТ, лактата (повышение), люмбальная пункция (воспалительные изменения). Кислотно-щелочное состояние (метаболический, респираторный, смешанный ацидоз). Бактериологическое исследование крови, ликвора, отделяемого из пупочной ранки (высев патологической флоры). НСГ (отек перивентрикулярной области). Рентгенография органов грудной клетки (инфильтрация, снижение прозрачности легочных полей, ателектазы и пр.). УЗИ кишечника (исключить НЭК: статичная петля, воздух в брюшной полости, снижение перистальтики кишечника).

5. Антибактериальная терапия широкого спектра действия, респираторная терапия (кислородотерапия при десатурации, при нарастании дыхательной недостаточности – перевод на ИВЛ), инфузионная терапия, при интолерантности к питанию – перевод на полное парентеральное питание, при нестабильной гемодинамике – инотропная поддержка.

Задача № 3

1. Ранний неонатальный сепсис, обусловленный стрептококком группы В. Осложнение: СПОН. ДВС-синдром. Сопутствующий: Неонатальная желтуха, обусловленная гемолизом.

2. Отягощенный акушерский анамнез: гипертермия перед родами, болезненность при пальпации матки, преждевременный разрыв плодных оболочек с гнойным отделяемым.

3. Лейкопения, тромбоцитопения, анемия, гипербилирубинемия, гипокоагуляция, положительный бактериологический высев из крови.

4. Определение СРБ, ПКТ, лактата (повышение). Кислотно-щелочное состояние (метаболический, респираторный, смешанный ацидоз). Рентгенография органов грудной клетки (исключить/ подтвердить пневмонию), УЗИ кишечника (исключить/ подтвердить некротизирующий энтероколит), НСГ (повышение перивентрикулярного отека, оценить равномерность).

5. Антибактериальная терапия широкого спектра действия, респираторная терапия (кислородотерапия при десатурации, при нарастании дыхательной недостаточности – перевод на ИВЛ), инфузионная терапия, при интолерантности к питанию – перевод на полное парентеральное питание, при нестабильной гемодинамике – инотропная поддержка.

Задача №4.

1. Омфалит. Не исключается пупочный сепсис, менингит. Фон: Недоношенность 35 недель.

2. Немедленная госпитализация в стационар.

3. Клинический анализ крови. Кислотно-щелочное состояние. Биохимия крови: СРБ или ПКТ, сахар крови, электролиты. Бактериологический посев крови, отделяемого из пупочной ранки. УЗИ околопупочной области, НСГ с решением о проведении люмбальной пункции

4. Нет, т.к. ребенку 16 дней.

5. Нет, т.к. ребенок дома более 3-х суток.

Задача № 5

1. Основной: Респираторный дистресс-синдром новорожденного. Фоновый: Экстремально низкая масса тела. Недоношенность 28 недель.

2. Нуждается в эмпирической антибактериальной терапии: масса тела менее 1000 гр

3. 48 часов

4. С первых в виде трофического питания

5. Среднее: масса и рост находятся в 50-10 центильном коридоре

12. Перечень и стандарты практических умений (УК-1, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-4, ПК-8, ПК-12).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III – может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	сбор анамнеза с выявлением факторов риска, генеалогический анамнез	III
2	оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	уход за новорожденными	III
4	кормление новорожденных: обучение матери грудному вскармливанию, при наличии противопоказаний для прикладывания груди кормление новорожденных через соску, желудочный зонд	III
5	оценка физического развития по таблице Фентона	III
6	оценка гестационного возраста и степени зрелости новорожденных	III
8	оценка клинического анализа крови	III
9	оценка биохимического анализа крови	III
10	оценка показателей КЩС и электролитов крови	III
11	оценка анализов мочи	III
12	оценка ЭКГ	III
13	оценка результатов НСГ	
14	оценка результатов УЗИ внутренних органов	III
15	оценка результатов ЭхоКГ	III
16	Оценка результатов рентгенографии	III
17	оценка результатов КТ и МРТ	III
18	расчет питания	III
19	прописи рецептов лекарственных средств	III
20	оформление медицинской документации	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

- Собрать и оценить акушерский анамнез;
- Оценить факторы перинатального риска;
- Решение (составление) типовых, ситуационных задач;
- Составление таблиц нормативов лабораторных показателей крови, мочи, ликвора у новорожденных детей.

- Составление тестовых вопросов с эталонами ответов по теме практического занятия.

14.Рекомендованная литература по теме занятия

№ п/п	Наименование	Издательство	Год выпуска
1	Приказ №921н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю "неонатология"	Минздрав России	2012
2	Приказ №136н "Об утверждении профессионального стандарта "Врач-неонатолог"	Минтруда России	2018
3	Приказ №1687н «О медицинских критериях рождения, форме документа о рождении и порядке его выдачи»	Минздравсоцразвитие России	2011 (ред. 2013)
4	Приказ №572н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю «акушерство и гинекология (за исключением использования вспомогательных репродуктивных технологий)»	Минздрав России	2012 (ред. 2014)
5	Приказ №909н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи детям по профилю "анестезиология и реаниматология"	Минздрав России	2012
6	Приказ № 203н "Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи"	Минздрав России	2017
7	Приказ N 796н «Об утверждении Положения об организации оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи»	Минздрав России	2014 (ред. 2015)
8	Неонатология : учеб. пособие : в 2 т. / Н. П. Шабалов	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
9	Неонатология [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / ред. Н. Н. Володин. – режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970431597.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
10	Неонатология [Электронный ресурс] : в 2 т. / ред. Т. Л. Гомелла, М. Д. Каннинг, Ф. Г. Эяль ; пер. с англ. А. Е. Любова ; ред.-пер. Д. Н. Дегтярев. - Т.	М. : БИНОМ. Лаборатория знаний	2015

	1. – Режим доступа : http://ibooks.ru/reading.php?productid=350179		
11	Неонатология [Электронный ресурс] : в 2 т. / ред. Т. Л. Гомелла, М. Д. Каннинг, Ф. Г. Эяль ; пер. с англ. А. Е. Любова ; ред.-пер. Д. Н. Дегтярев. - Т. 2. – Режим доступа : http://ibooks.ru/reading.php?productid=350180	М. : БИНОМ. Лаборатория знаний	2015
12	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
13	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
14	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
15	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
16	Клинические рекомендации. Инфекция мочевыводящих путей у детей [Электронный ресурс] / утверждены МЗ РФ. – Режим доступа : http://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/file/kr_imvp2018.pdf		2018
17	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
18	Учайкин, В. Ф. Неотложные состояния	М. : ГЭОТАР-	2013

	в педиатрии [Электронный ресурс] : практ. рук. / В. Ф. Учайкин, В. П. Молочный. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427392.html	Медиа	
19	Поликлиническая и неотложная педиатрия : учебник / ред. А. С. Калмыкова	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
20	Практика педиатра: первичная медицинская помощь : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, В. Н. Панфилова [и др.]	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
21	Анестезиология, реаниматология и интенсивная терапия у детей : учебник / ред. С. М. Степаненко	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
22	Клинические рекомендации. Профилактика катетер-ассоциированных инфекций кровотока и уход за центральным венозным катетером (ЦВК) [Электронный ресурс] / утверждены МЗ РФ. – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=2889		2017
23	Федеральные клинические рекомендации. Обеспечение эпидемиологической безопасности при технологиях ухода за новорожденным в условиях совместного пребывания матери и ребенка. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http:// nasci.ru/?id=2866	М.	2015
24	Федеральные клинические рекомендации. Обеспечение эпидемиологической безопасности медицинских технологий в отделениях реанимации и патологии новорожденных и недоношенных детей. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http:// http://nasci.ru/?id=2262	М.	2015
25	Федеральные клинические рекомендации. Организация и проведение эпидемиологического	М.	2015

	наблюдения и микробиологического мониторинга в учреждениях родовспоможения. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=2265&download=1		
26	Федеральные клинические рекомендации. Оптимизация обеспечения эпидемиологической безопасности при использовании медицинского оборудования и медицинских изделий в режимных и специализированных отделениях медицинских организаций. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=2074	М.	2015
272	Федеральные клинические рекомендации. Принципы организации мониторирования устойчивости ведущих возбудителей инфекций, связанных с оказанием медицинской помощи, к антимикробным препаратам в лечебно-профилактических медицинских организациях здравоохранения. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=3374	М.	2014
28	Федеральные клинические рекомендации. Эпидемиологическое наблюдение за инфекциями, связанными с оказанием медицинской помощи. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=3372	М.	2014
29	Федеральные клинические рекомендации. Гигиена рук медицинского персонала. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=3373	М.	2014
30	Федеральные клинические рекомендации. Обеспечение эпидемиологической безопасности в родовом зале. [Электронный ресурс] /	М.	2013

	утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=3382		
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		
16	ОС «Российская ассоциация специалистов перинатальной медицины»		
17	ОС «Российское общество неонатологов»		
18	ОС «Союз педиатров России»		
19	ОС «Национальная ассоциация специалистов по контролю инфекций, связанных с оказанием медицинской помощи»		

1. Индекс ОД.О.01.1.1.4 **Тема 4.2.2:** «Инфекционные заболевания новорожденного. Инфекционные поражения отдельных органов и систем у новорожденных».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный.

4. Значение темы: Заболеваемость пневмонией среди доношенных новорожденных, по литературным источникам, составляет около 1%, недоношенных – около 10%. Летальность при врожденной пневмонии составляет 5–10%.

По данным официальной статистики, в Российской Федерации за 2015 г. врожденная пневмония диагностирована у 0,98% недоношенных новорожденных с массой тела при рождении 1000 г и более и у 20,77% новорожденных от 500 до 999 г. Летальность от врожденной пневмонии доношенных новорожденных составила 1,66%, недоношенных детей,

родившихся с массой тела 1000 г и более, – 2,3%, детей, родившихся с экстремально низкой массой тела, – 11,8%

Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-1, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-4, ПК-8, ПК-12

- учебная:

обучающийся должен знать: этиологию, патогенез, эпидемиологию, классификацию, клинику, диагностику, дифференциальную диагностику, лечение, реабилитацию, профилактику и диспансерное наблюдение врожденных пневмоний.

обучающийся должен уметь: сохранять врачебную тайну, собрать анамнез у родильницы о ее заболеваниях, течении беременности и родов, наследственности, проводить основные методы клинического обследования новорожденного (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация), оценить физическое развитие новорожденных детей, исследовать неврологический статус новорожденного ребенка, оценить нервно-рефлекторную деятельность новорожденного ребенка, определить степень зрелости психомоторного развития по оценочным таблицам, поставить предварительный диагноз, определить объем дальнейшего лабораторного обследования, правильно интерпретировать данные клинико-лабораторных исследований новорожденного ребенка, провести дифференциальную диагностику, использовать нормативную документацию, принятую в здравоохранении Российской Федерации, документацию для оценки качества и эффективности работы медицинских организаций, назначить лечение, выписать необходимые медикаменты.

обучающийся должен владеть: основными методами клинического обследования новорожденного, навыками изложения самостоятельной точки зрения анализа и логического мышления, публичной речи, морально-этической аргументации, ведения дискуссий, оформлением соответствующей документации (история развития новорожденного, обменная карта, выписка из истории развития новорожденного при направлении в стационар), базовыми технологиями преобразования информации: текстовые, табличные редакторы, поиск в сети Интернет, иностранными языками в объеме необходимом для возможности получения информации из зарубежных источников, принципами этики и деонтологии.

5. Место проведения практического занятия: учебная комната 1111, отделение новорожденных и недоношенных детей, отделения патологии новорожденных и недоношенных детей (II этап) №1, №2, отделения анестезиологии и реанимации №3, №4 КГБУЗ «КККЦОМД».

6. Оснащение занятия: наглядные пособия (слайды, фотографии, рентгенологические снимки грудной клетки и органов брюшной полости), нормативные документы (ФЗ, приказы, клинические рекомендации), таблицы Апгар, Сильвермана, для оценки физического развития, нервно-психического и психомоторного развития новорожденных детей (Дубовица, Баллард, Фентона), схема клинического обследования новорожденных детей по

органам и системам, истории развития новорожденных, медицинская карта стационарного больного.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта семинарского занятия

№ п/п	Этапы семинарского занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация:

Врожденная пневмония – острое инфекционное заболевание с преимущественным поражением респираторных отделов легких и накоплением воспалительного экссудата внутри альвеол, выявляемым при объективном и рентгенологическом обследовании, как правило, в первые 72 ч жизни

Причиной врожденной пневмонии является внутриутробное или интранатальное инфицирование плода микроорганизмами различной этиологии трансплацентарным, восходящим или контактным путем.

Возбудители врожденной пневмонии:

- бактерии Escherichia coli, Enterobacter aerogenes, Klebsiella spp., Pseudomonas aeruginosa, Group B Streptococcus, Staphylococcus epidermidis, Staphylococcus aureus, Haemophilus influenza, Klebsiella pneumoniae, Pneumococcus;
- атипичные возбудители: Chlamydia trachomatis, Ureaplasm aurealyticum, Mycoplasma hominis, Mycoplasma pneumoniae, Listeria monocytogenes, Treponema pallidum, Mycobacterium tuberculosis;
- вирусы: Herpes simplex virus, Cytommegalovirus (CMV), Respiratory syncytial virus, Rubella;
- грибы: Candida spp

Патогенез и патологическая анатомия

Большую роль в развитии врожденной пневмонии играют инфекционно-воспалительные заболевания органов мочевой и половой систем матери (пиелонефрит, хориоамнионит, эндометрит и т.д.); гестационная зрелость плода, состояние системы сурфактанта и бронхолегочного аппарата, пороки развития бронхиального дерева, перенесенная внутриутробная гипоксия, асфиксия в родах, аспирация мекония и околоплодных вод. Недоношенность, респираторный дистресс-синдром (РДС), нарушение сердечнолегочной адаптации, гипоксия плода способствуют развитию инфекционного процесса вследствие функциональной, морфологической и иммунологической незрелости ткани легких.

Заболевание развивается вследствие гематогенного заноса возбудителя в последние дни или недели беременности или в результате инфицирования легких при поступлении в них околоплодных вод (зараженных при эндометрите, хориоамнионите и т.д.) либо при аспирации инфицированного содержимого родовых путей. Во всех случаях обнаруживают двустороннее поражение легких (как альвеол, так и интерстиция). Данные изменения обусловливают возникновение после рождения гиперкапнии, гипоксемии, смешанного ацидоза и гипоксии, ухудшение синтеза сурфактанта, что вызывает появление ателектазов, паренхиматозного отека легких, повышение внутрилегочного давления.

В результате прогрессирующей гипоксии, ацидоза и нарушения микроциркуляции очень быстро развивается полиорганная недостаточность (вначале – сердечно-легочная, затем – других органов).

Рентгенологическая картина пневмоний определяется типом инфильтрации ткани и стадией воспаления

Типы инфильтрации:

- альвеолярный тип инфильтрации наблюдается при заполнении воспалительным экссудатом воздухосодержащих альвеол (уплотнение, консолидация воздухосодержащих пространств);

- интерстициальный тип инфильтрации – наблюдается при заполнении экссудатом межальвеолярных пространств, при этом альвеолы содержат воздух (симптом «матового стекла»).

Стадии воспаления

Стадия инфильтрации (1-я неделя болезни). Затенение легочной ткани без четких контуров и границ, которое, как правило, локализуется в периферических отделах сегментов и долей. В определенных участках затенение может быть ограничено межсегментарными или междолевыми перегородками, в смежных сегментах выявляются реакции интерстициума.

Стадия рассасывания (2-я неделя болезни). Продолжительность и интенсивность инфильтрации уменьшаются, возможна визуализация дольковых затенений и очаговых теней различного размера в сочетании с участками легочной ткани обычной или повышенной пневматизации на фоне усиления легочного рисунка за счет интерстициального компонента.

Стадия интерстициальных изменений (конец 2-й –начало 3-й недели). Инфильтративные изменения отсутствуют и выявляются интерстициальные изменения на месте инфильтрации в виде перибронхиальных изменений, сетчатой деформации легочного рисунка, тяжистости.

Эпидемиология

Заболеваемость пневмонией среди доношенных новорожденных, по литературным источникам, составляет около 1%, недоношенных – около 10%. Летальность при врожденной пневмонии составляет 5–10%.

По данным официальной статистики, в Российской Федерации за 2015 г. врожденная пневмония диагностирована у 0,98% недоношенных новорожденных с массой тела при рождении 1000 г и более и у 20,77% новорожденных от 500 до 999 г. Летальность от врожденной пневмонии доношенных новорожденных составила 1,66%, недоношенных детей, родившихся с массой тела 1000 г и более, – 2,3%, детей, родившихся с экстремально низкой массой тела, – 11,8%

Коды по МКБ 10

Врожденная пневмония (P23):

P23.0 Вирусная врожденная пневмония

P23.1 Врожденная пневмония, вызванная хламидиями

P23.2 Врожденная пневмония, вызванная стафилококками

P23.3 Врожденная пневмония, вызванная стрептококками группы B

P23.4 Врожденная пневмония, вызванная кишечной палочкой (Escherichia coli)

P23.5 Врожденная пневмония, вызванная Pseudomonas

P23.6 Врожденная пневмония, вызванная другими бактериальными агентами: Haemophilus influenzae, Klebsiella, Mycoplasma, стрептококк, за исключением группы B

P23.8 Врожденная пневмония, вызванная другими возбудителям

P23.9 Врожденная пневмония, неуточненная

Реже врожденную пневмонию вызывают вирусы краснухи, простого герпеса II типа, цитомегаловирус (ЦМВ), а также заболевание может быть проявлением врожденного бактериального сепсиса, врожденного туберкулеза, токсоплазмоза, листериоза, малярии и кандидоза, тогда оно регистрируется под кодом соответствующих инфекций. Пневмония, как симптом раннего врожденного сифилиса, регистрируется под кодом A50.

Термин «неонатальная пневмония» более емкий и объединяет врожденные (P23), аспирационные (P24) и приобретенные, в том числе нозокомиальные, пневмонии. Последние, в соответствии с МКБ-10, классифицируются по этиологическому принципу; для их статистического учета используются коды с буквенным обозначением «J» (класс X «Болезни органов дыхания»)

Клиническая классификация

- по времени возникновения: внутриутробная (врожденная, которая проявилась в первые 72 ч жизни) и неонатальная (ранняя и поздняя)
- по этиологии: вирусная, бактериальная (микробная), паразитарная, грибковая, смешанная;
- по распространенности процесса: очаговая, сегментарная, долевая, односторонняя, двусторонняя;
- по тяжести процесса: легкая, среднетяжелая, тяжелая;
- по течению: острая, подострая, затяжная

Клиническая картина

Ранние клинические симптомы врожденной пневмонии не специфичны:

- дыхательные нарушения (тахипноэ от 60 и выше в покое, втяжение межреберий и/или западение грудины, инспираторное втягивание яремной вырезки над грудиной, раздувание крыльев носа, пенистое отделяемое изо рта). Данные клинические признаки неспецифичны и могут наблюдаться и при других патологических состояниях, в частности при критических врожденных пороках сердца (ВПС). С целью дифференциальной диагностики и исключения ВПС необходимо провести гипероксический тест, измерение артериального давления на нижних и верхних конечностях, эхокардиографию (ЭхоКГ), определить пре- и постдуктальное насыщение крови кислородом;
- общие признаки болезни и признаки инфекционного токсикоза: вялость, мышечная гипотония/дистония, «мраморность» и серый колорит кожи, бледность кожи с периоральным цианозом и/или акроцианозом, который усиливается при возбуждении либо при кормлении, снижение тургора тканей, снижение или отсутствие сосательного рефлекса, отказ от кормления, нарушение терморегуляции (как гипертермия, так и отсутствие

возможности удерживать тепло), появление ранней желтухи (без риска развития гемолитической болезни новорожденных (ГБН) по АВ0 и резус-фактору);

- физикальные признаки: при аускультации легких – ослабленное или жесткое дыхание, локализованные влажные мелкопузырчатые и крепитирующие хрипы, при слиянии очагов может выслушиваться бронхиальное дыхание. При ослабленном дыхании хрипы могут не выслушиваться; при перкуссии грудной клетки – притупление перкуторного звука над проекцией инфильтрации легочной ткани.

Все описанные клинические проявления неспецифичны и могут наблюдаться у новорожденных на фоне других заболеваний дыхательной системы, поэтому в диагностике большое значение имеют факторы риска инфекционного процесса, рентгенологическое и лабораторное обследования.

Лечение врожденной пневмонии

Консервативное лечение

Лечение врожденной пневмонии должно включать мероприятия, направленные одновременно по нескольким направлениям.

Этиотропная терапия – воздействие непосредственно на инфекционный агент – возбудитель заболевания

Патогенетическая терапия – коррекция изменений гомеостаза и проявлений полиорганной недостаточности.

Симптоматическая терапия.

Этиотропная терапия

Антибактериальная терапия (АБТ) – основной элемент терапии врожденной пневмонии.

АБТ по подозрению на реализацию врожденной пневмонии показана как можно в более ранние сроки после рождения следующим категориям детей с дыхательными нарушениями: с очень низкой массой тела при рождении (ОНМТ), экстремально низкой массой тела при рождении (ЭНМТ), а также с рождения потребовавшим проведения ИВЛ. Предпочтительно начинать АБТ не позднее 2 ч жизни, новорожденным с ЭНМТ – в родильном зале. Первое введение препаратов стартовой схемы осуществляется одномоментно.

АБТ при наличии показаний по результатам первичного клинико-лабораторного обследования. К данной категории относятся пациенты свыше 1500 г при рождении, имевшие дыхательные нарушения, но не потребовавшие проведения традиционной ИВЛ, а также находящиеся на неинвазивной дыхательной терапии [спонтанное дыхание с постоянным положительным давлением (CPAP), неинвазивная ИВЛ] или пациенты без респираторной терапии.

АБТ, начатая по подозрению в первые сутки жизни, отменяется при отсутствии клинико-лабораторных и инструментальных данных, подтверждающих течение врожденной пневмонии в течение 72 ч жизни.

При установленном диагнозе пневмонии эмпирическая схема АБТ продолжается 7 дней (минимальный курс АБТ при врожденной пневмонии),

затем проводится клинико-лабораторное обследование с контролем маркеров воспаления. При нормализации уровней маркеров воспаления и клинического анализа крови (ОАК) АБТ отменяется

9. Вопросы по теме занятия (УК-1, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-4, ПК-8, ПК-12)

1. Этиология врожденных пневмоний
2. Патогенез врожденных пневмоний
3. Эпидемиология врожденных пневмоний
4. Классификация врожденных пневмоний
5. Клиника врожденных пневмоний
6. Диагностика врожденных пневмоний
7. Дифференциальная диагностика врожденных пневмоний
8. Лечение врожденных пневмоний
9. Реабилитация врожденных пневмоний
10. Профилактика врожденных пневмоний
11. Диспансерное наблюдение врожденных пневмоний

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-1, ПК-2, ПК-4, ПК-8, ПК-12)

Укажите один правильный ответ

1. ВРОЖДЕННАЯ ПНЕВМОНИЯ – ЗАБОЛЕВАНИЕ, РАЗВИВШЕЕСЯ В ПЕРВЫЕ

1) 24 часа жизни
2) 48 часа жизни
3) 110 часов жизни
4) 96 часов жизни
5) 72 часа жизни

2. ВОЗБУДИТЕЛИ ВРОЖДЕННОЙ ПНЕВМОНИИ (ВЕРНО ВСЕ, КРОМЕ)

1) Escherichia coli
2) Enterobacter aerogenes
3) Herpes simplex virus
4) Candida
5) Toxoplasma

3. ФАКТОРЫ РАЗВИТИЯ ВРОЖДЕННОЙ ПНЕВМОНИИ СО СТОРОНЫ МАТЕРИ (ВЕРНО ВСЕ, КРОМЕ)

1) хориоамнионит
2) назофарингит
3) пиелонефрит
4) эндометрит
5) вагинит

4. РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКИЕ ФАЗЫ ВОСПАЛЕНИЯ
1) инфильтрации
2) рассасывания
3) верно всё
4) верно 1, 2
5)интерстициальных изменений

5. ПО МКБХ ВРОЖДЕННАЯ ПНЕВМОНИЯ ЗАНИМАЕТ РУБРИКУ
1) P77
2) P22
3) Q25
4) P23
5) P26

6. ПО РАСПРОСТРАНЕННОСТИ ПРОЦЕССА ВЫДЕЛЯЮТ ВРОЖДЕННУЮ ПНЕВМОНИЮ (ВЕРНО ВСЕ, КРОМЕ)
1) очаговая
2) сегментарная
3) долевая
4) частичная
5) односторонняя

7. ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ВРОЖДЕННОЙ ПНЕВМОНИИ (ВЕРНО ВСЕ, КРОМЕ)
1) респираторный дистресс-синдром новорожденного
2) бронхолегочная дисплазия
3) транзиторное тахипноэ новорожденных
4) синдром мекониальной аспирации
5) ранний неонатальный сепсис

8. ЭТИОТРОПНАЯ ТЕРАПИЯ ВРОЖДЕННОЙ ПНЕВМОНИИ
1) инфузионная терапия
2) антибактериальная терапия
3) иммуноглобулины
4) кардиотоническая терапия
5) метилксантины

9. ЭМПИРИЧЕСКАЯ АНТИБАКТЕРИАЛЬНАЯ ТЕРАПИЯ ВРОЖДЕННОЙ ПНЕВМОНИИ
1) ампициллин+гентамицин
2) амикацин+гентамицин
3) ампициллин+цефтриаксон
4) ампициллин+сусльтасин
5) тазоцин+дифлюкан

10. НАЗНАЧЬТЕ АНТИБАКТЕРИАЛЬНЫЙ ПРЕПАРАТ ПРИ СЕПСИСЕ, ОБУСЛОВЛЕННОМ STAPHYLOCOCCUS AUREUS

1) Ампициллин
2) Нетилмицин
3) Нистатин
4) Ванкомицин
5) Метронидазол

Эталоны ответов.

1 – 5	2 – 5	3 – 2	4 – 3	5 – 4	6 – 4	7 – 2	8 – 2	9 – 1	10 – 4

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (УК-1, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-4, ПК-8, ПК-12).

Задача №1.

Новорожденный С., родился с массой тела 990 г., длиной тела 35 см, окружность головы 25 см, окружность груди 22 см. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Физиологические рефлексы у новорождённого угнетены. Температура тела 36,2º С. Кожные покровы багрово-красные, акроцианоз, цианоз носогубного треугольника. Подкожно-жировая клетчатка не выражена. Мышечная гипотония. Со стороны костной системы патологии не отмечается. Большой родничок 1,5х1,5 см, эутоничен. Умеренно выражен теменно-затылочный асинклетизм. Спонтанное дыхание не эффективное, аритмичное. Над лёгкими укорочение перкуторного звука. Аускультативно – рассеянные крепитации. Сердечные тоны несколько приглушенны, ЧСС – 130 ударов в мин, шума нет. АД 51/23 мм рт. ст., среднее 28 мм рт. ст. Живот мягкий, овальной формы, печень +1,5 см, селезенка – пальпируется нижний полюс. Анус на физиологическом месте, проходимость сохранена. Меконий не отходил. Мочеполовая система развита по мужскому типу. Физиологический фимоз. Яички в мошонку не опущены.

Из анамнеза, матери ребенка 18 лет, студентка, считает себя здоровой, состоит в гражданском браке. Беременность I , желанная. В женской консультации состоит на учете с 11 недель беременности. Обследование в соответствии со сроком беременности. В 28 недель беременности после физической перегрузки появились боли в области живота, доставлена «скорой помощью» в родильный дом. Воды отошли в машине «скорой помощи», безводный период 2 часа, II период – 8 часов. Послед целый, без изменений. Вредные привычки – курит. Наследственность не отягощена.

Отцу 25 лет, считается здоровым, шофер. Курит, умеренно употребляет алкоголь.

Задания к задаче:

1. Поставьте диагноз.

2. Нуждается ли ребенок в проведении антибактериальной терапии? Если да, назначьте

3. При отсутствии гуморальной активности и клиники инфекционного процесса, в течение какого времени ребенок будет получать антибактериальные препараты

4. С каких суток показано назначение энтерального питания данному ребенку

5. Оцените физическое развитие ребенка (обоснуйте).

Задача №2

Новорожденная девочка.

Из анамнеза известно, ребенок от матери 19 лет, страдающей пиелонефритом. Беременность первая, протекала с токсикозом в первом и обострением хронического пиелонефрита в третьем триместрах, лечение не получала. Роды срочные, 1-й период родов 13 часов, 2-й - 25 минут, безводный промежуток - 7 часов. Задние воды зеленоватые, с неприятным запахом. Масса тела при рождении 2850 г, длина тела 49 см. Оценка по шкале Апгар 6/7 баллов.

При первичном осмотре обращало на себя внимание снижение двигательной активности, повторные приступы асфиксии. Кожные покровы бледные с сероватым оттенком, мраморность рисунка, акроцианоз, цианоз носогубного треугольника, одышка с втяжением межреберных промежутков, отделение пенистой слизи изо рта. В родильном доме начата инфузионная и антибактериальная терапия, для дальнейшего лечения ребенок переведен в стационар. При осмотре к концу первых суток жизни состояние тяжелое, крик слабый, сосет вяло. Гипотермия. Кожные покровы серые, выраженный цианоз носогубного треугольника, крылья носа напряжены. Дыхание поверхностное, 80 в минуту, с периодами апноэ. Втяжение межреберных промежутков, эпигастральной области. Аускультативно дыхание ослаблено, на глубоком вдохе выслушиваются крепитирующие хрипы. Тоны сердца приглушены, ритмичные, пульс 170 в 1 минуту. Живот мягкий, доступен пальпации. Печень выступает из-под реберного края на 2 см, селезенка не пальпируется. В неврологическом статусе: вялость, адинамия, мышечная гипотония, безусловные рефлексы снижены.

Общий анализ крови: гемоглобин – 180 г/л, Эритроциты – 5,5х1012/л, тромбоциты -208,0х109/л, Лейкоциты – 40,1х10^9/л; лейкоцитарная формула: миелоциты – 2%, метамиелоциты – 4%, п/я – 13%, с – 50%, э – 5%, л – 11%, м–15%, СОЭ – 4 мм/час.

Кислотно-основное состояние капиллярной крови: pH – 7,21, pO2 - 55 мм рт. ст., pCO2 – 70 мм рт ст., BE – -6 ммоль/л.

Задания к задаче:

1. Поставьте диагноз

2. Перечислите предрасполагающие факторы, которые способствовали развитию данного заболевания

3. Назначьте лечение

4. Чем обусловлен выбор антибиотика при лечении данного заболевания?

5. Назовите антибиотики резерва при лечении данного заболевания

Задача №3.

Новорожденный ребенок, 1 сутки жизни. Масса тела при рождении 2550 г, длина тела 46 см. Оценка по шкале Апгар 6/7 баллов.

Из анамнеза известно, что ребенок от третьей беременности, протекавшей с нефропатией в третьем триместре, кольпитом. Первая беременность закончилась срочными родами, вторая – самопроизвольным выкидышем. Роды II, преждевременные на 35-й неделе, через естественные родовые пути. Околоплодные воды зеленые.

При рождении состояние крайней тяжести. Двигательная активность снижена. Не сосет. Тепло удерживает плохо, температура тела 35,9°С. Кожные покровы бледные с сероватым оттенком, акроцианоз, периоральный цианоз. Подкожно-жировой слой развит слабо. Периодически отмечается апноэ. Одышка с участием вспомогательной мускулатуры, частота дыханий 64 в минуту. Аускультативно дыхание жесткое, хрипов нет. Тоны сердца приглушены, ЧСС 176 в 1 минуту. Живот умеренно вздут. Печень выступает из-под реберного края на 2 см, плотная, селезенка не увеличена.

Клинический анализ крови: гемоглобин – 140 г/л, эритроциты – $4{,}1x10^{12}$/л, тромбоциты – $120{,}0x10^{9}$/л, Лейкоциты – $45{,}1x10^{9}$/л, миелоциты – 4%, лейкоцитарная формула: метамиелоциты – 18%, п/я – 21%, с – 20%, л – 18%, м – 19%; СОЭ – 6 мм/час.

Задания к задаче:

1. Ваш предварительный диагноз
2. Оцените анамнез
3. Оцените клинический анализ крови
4. Какие дополнительные исследования необходимо провести для уточнения диагноза? Возможные изменения
5. Составьте план лечения

Задача №4.

Новорожденный ребенок. Масса тела при рождении 1800 граммов, длина тела 42 см, окружность головы 30 см, окружность груди – 28 см. Оценка по шкале Апгар 6-7 баллов. Срок гестации 32-33 недели. Самостоятельное дыхание появилось на 2 минуте после тактильной стимуляции и кислородотерапии.

Из анамнеза, матери 25 лет, доставлена бригадой скорой медицинской помощи в акушерский стационар с жалобами на тянущие боли в животе, боли в пояснице, подозрением на подтекание околоплодных вод в течение недели. При объективном обследовании температура тела 39°С, болезненность при пальпации матки. При вагинальном исследовании обнаружен разрыв плодных оболочек, гнойное отделяемое.

На вторые сутки жизни состояние ребенка ухудшилось за счет нарастания вялости, появления и нарастания одышки с участием вспомогательной мускулатуры и повторными апноэ. При объективном

обследовании кожные покровы серо-желтушные, тургор мягких тканей снижен, пульс на периферических артериях не пальпируется, симптом «белого пятна» более 5 секунд, ЧСС 200 в минуту, АД 30/20 мм рт ст.

Лабораторно: В клиническом анализе крови гемоглобин 96г/л, гематокрит 0,3, лейкоциты $2,3x10^9$/л, тромбоциты $56x10^9$/л. Биохимическое исследование крови: общий белок – 32 г/л, общий билирубин – 286 мкмоль/л, непрямой 212 мкмоль/л, прямой 74 мкмоль/л. Время свертывания крови – более 25 минут, кровь не сворачивается. Посев крови – отмечается обильный рост стрептококка группы В.

Задания к задаче:

1. Ваш предварительный диагноз
2. Оцените анамнез матери
3. Интерпретируйте лабораторные данные.
4. Проведите дополнительное обследование для уточнения диагноза. Возможные результаты
5. Составьте план лечения.

Задача №5.

Новорожденный ребенок. Масса тела при рождении 2950 г, длина тела 50 см, окружность головы 35 см, грудной клетки - 33 см. Оценка по шкале Апгар в конце 1-й минуты жизни - 3 балла.

Из анамнеза, от второй беременности, первых родов на 42-й неделе гестации. 1-й период родов 8 часов, 2-й - 45 минут, безводный промежуток - 9 часов, околоплодные воды мекониальные. Вторичная слабость родовой деятельности, родостимуляция окситоцином. Плацента с множественными петрификатами. Двукратное тугое обвитие пуповины вокруг шеи.

После проведенной в возрасте 20 минут первичной реанимации состояние ребенка тяжелое, стонет, срыгивает околоплодными водами, крик слабый. Мышечная гипотония. Гипорефлексия. Кожные покровы бледные с цианотичным оттенком, дистальный цианоз. Тепло удерживает плохо. Одышка до 80 в минуту с втяжением уступчивых мест грудной клетки, диафрагмы, яремной ямки. Правая половина грудной клетки отстает в акте дыхания. Перкуторно: справа под лопаткой укорочение легочного звука, слева - звук с коробочным оттенком. Аускультативно: справа на фоне ослабленного дыхания выслушиваются средне- и мелкопузырчатые хрипы, слева дыхание проводится. Тоны сердца приглушены, ритмичные, ЧСС 168 в 1 минуту. Живот умеренно вздут, доступен пальпации. Печень выступает из-под реберного края на 2 см, селезенка не пальпируется.

Кислотно-основное состояние крови: pH - 7,18, pO2 - 42 мм рт.ст., pCO2 -78 мм рт. ст., BE - -18 ммоль/л.

Задания к задаче:

1. Ваш диагноз?
2. Назовите предрасполагающие факторы.
3. Какие дополнительные обследования необходимы?
4. Что можно сделать для предупреждения этого заболевания?

5. Какие осложнения возможны при данном заболевании?

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача №1.

1. Основной: Респираторный дистресс-синдром новорожденного. Фоновый: Экстремально низкая масса тела. Недоношенность 28 недель.

2. Нуждается в эмпирической антибактериальной терапии: масса тела менее 1000 гр

3. 48 часов

4. С первых в виде трофического питания

5. Среднее: масса и рост находятся в 50-10 центильном коридоре

Задача № 2.

1. Врожденная пневмония.

2. Обострение хронического пиелонефрита в третьем триместре у матери, длительный безводный период, грязные околоплодные воды

3. Ампициллин + гентамицин

4. Исходя из возможной этиологии: кишечная палочка, гемолитический стрептококк группы В.

5. Защищенный пенициллин при высеве флоры у матери, резистентной флоры к препаратам эпмирической схемы АБТ.

Задача № 3.

1. Врожденная пневмония.

2. Отягощенный акушерский анамнез: нефропатия в третьем триместре, кольпит, зеленые околоплодные воды (роды через естественные родовые пути).

3. Лейкоцитоз, выраженный сдвиг формулы влево, положительный нейтрофильный индекс, тромбоцитопения.

4. Определение лактата, СРБ (повышение). Кислотно-щелочное состояние (метаболический, респираторный, смешанный ацидоз). Бактериологическое исследование крови, мокроты (высев патологической флоры). НСГ (отек перивентрикулярной области). Рентгенография органов грудной клетки (инфильтрация, снижение прозрачности легочных полей, ателектазы и пр.). УЗИ кишечника (исключить НЭК: статичная петля, воздух в брюшной полости, снижение перистальтики кишечника).

5. Антибактериальная терапия широкого спектра действия, респираторная терапия (кислородотерапия при десатурации, при нарастании дыхательной недостаточности – перевод на ИВЛ), инфузионная терапия, при интолерантности к питанию – перевод на полное парентеральное питание, при нестабильной гемодинамике – инотропная поддержка.

Задача № 4

1. Ранний неонатальный сепсис, обусловленный стрептококком группы В. Осложнение: СПОН. ДВС-синдром. Сопутствующий: Неонатальная желтуха, обусловленная гемолизом.

2. Отягощенный акушерский анамнез: гипертермия перед родами, болезненность при пальпации матки, преждевременный разрыв плодных оболочек с гнойным отделяемым.

3. Лейкопения, тромбоцитопения, анемия, гипербилирубинемия, гипокоагуляция, положительный бактериологический высев из крови.

4. Определение лактата, СРБ (повышение). Кислотно-щелочное состояние (метаболический, респираторный, смешанный ацидоз). Рентгенография органов грудной клетки (исключить/ подтвердить пневмонию), УЗИ кишечника (исключить/ подтвердить некротизирующий энтероколит), НСГ (повышение перивентрикулярного отека, оценить равномерность).

5.Антибактериальная терапия широкого спектра действия, респираторная терапия (кислородотерапия при десатурации, при нарастании дыхательной недостаточности – перевод на ИВЛ), инфузионная терапия, при интолерантности к питанию – перевод на полное парентеральное питание, при нестабильной гемодинамике – инотропная поддержка.

Задача № 5

1. Синдром меконеальной аспирации. Не исключается аспирационная пневмония.

2. Безводный промежуток - 9 часов, околоплодные воды мекониальные. Вторичная слабость родовой деятельности, родостимуляция окситоцином. Плацента с множественными петрификатами. Двукратное тугое обвитие пуповины вокруг шеи.

3. Клинический анализ крови; рентгенография легких; СРБ, лактат крови.

4. Изменить родоразрешение.

5. Синдром утечки воздуха.

12. Перечень и стандарты практических умений (УК-1, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-4, ПК-8, ПК-12).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III – может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	сбор анамнеза с выявлением факторов риска, генеалогический анамнез	III
2	оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, аускультация): кожа и подкожная клетчатка,	III

	опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	
3	уход за новорожденными	III
4	кормление новорожденных: обучение матери грудному вскармливанию, при наличии противопоказаний для прикладывания груди кормление новорожденных через соску, желудочный зонд	III
5	оценка физического развития по таблице Фентона	III
6	оценка гестационного возраста и степени зрелости новорожденных	III
8	оценка клинического анализа крови	III
9	оценка биохимического анализа крови	III
10	оценка показателей КЩС и электролитов крови	III
11	оценка анализов мочи	III
12	оценка ЭКГ	III
13	оценка результатов НСГ	
14	оценка результатов УЗИ внутренних органов	III
15	оценка результатов ЭхоКГ	III
16	Оценка результатов рентгенографии	III
17	оценка результатов КТ и МРТ	III
18	расчет питания	III
19	прописи рецептов лекарственных средств	III
20	оформление медицинской документации	III
21	измерение АД на верхних конечностях	III
22	термометрия	III
23	расчёт энтерального питания новорождённым.	III
24	расчёт парентерального питания новорождённым	III
25	назначение инфузионной терапии	III
26	проведение оксигенотерапии (в кувезе, кислородной палатке и др.).	III
27	работа в палате интенсивной терапии (работа с кувезом, инфузии).	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

- Собрать и оценить акушерский анамнез;
- Оценить факторы перинатального риска;
- Решение (составление) типовых, ситуационных задач;
- Составление таблиц нормативов лабораторных показателей крови, мочи, ликвора у новорожденных детей.
- Составление тестовых вопросов с эталонами ответов по теме практического занятия.

14. Рекомендованная литература по теме занятия

№ п/п	Наименование	Издательство	Год выпуска
1	Приказ №921н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю "неонатология"	Минздрав России	2012
2	Приказ №136н "Об утверждении профессионального стандарта "Врач-неонатолог"	Минтруда России	2018
3	Приказ №1687н «О медицинских критериях рождения, форме документа о рождении и порядке его выдачи»	Минздравсоцразвитие России	2011 (ред. 2013)
4	Приказ №572н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю «акушерство и гинекология (за исключением использования вспомогательных репродуктивных технологий)»	Минздрав России	2012 (ред. 2014)
5	Приказ №909н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи детям по профилю "анестезиология и реаниматология"	Минздрав России	2012
6	Приказ № 203н "Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи"	Минздрав России	2017
7	Приказ N 796н «Об утверждении Положения об организации оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи»	Минздрав России	2014 (ред. 2015)
8	Неонатология : учеб. пособие : в 2 т. / Н. П. Шабалов	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
9	Неонатология [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / ред. Н. Н. Володин. – режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970431597.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
10	Клайнман, Ч. С. Гемодинамика и кардиология [Электронный ресурс] : пер. с англ. / Ч. С. Клайнман, И. Сери ; ред. Р. А. Полин ; ред.-пер. В. А. Кокорин, А. А. Купряшов, К. С. Шведов. – Режим доступа :	М. : Логосфера,	2015

	https://www.books-up.ru/read/gemodinamika-i-kardiologiya-75293/?page=1		
11	Неонатология [Электронный ресурс] : в 2 т. / ред. Т. Л. Гомелла, М. Д. Каннинг, Ф. Г. Эяль ; пер. с англ. А. Е. Любова ; ред.-пер. Д. Н. Дегтярев. - Т. 1. – Режим доступа : http://ibooks.ru/reading.php?productid=350179	М. : БИНОМ. Лаборатория знаний	2015
12	Неонатология [Электронный ресурс] : в 2 т. / ред. Т. Л. Гомелла, М. Д. Каннинг, Ф. Г. Эяль ; пер. с англ. А. Е. Любова ; ред.-пер. Д. Н. Дегтярев. - Т. 2. – Режим доступа : http://ibooks.ru/reading.php?productid=350180	М. : БИНОМ. Лаборатория знаний	2015
13	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
14	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
15	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
16	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
17	Клинические рекомендации. Базовая медицинская помощь новорожденному в родильном зале и в послеродовом отделении [Электронный ресурс] / Е. Н. Байбарина, Д. Н. Дегтярев, В. В.		2015

	Зубков [и др.] – Режим доступа : http://neonatology.pro/wp-content/uploads/2015/09/klinrec_Basichelp_2015.pdf		
18	Клинические рекомендации. Ведение новорожденных с респираторным дистресс-синдромом [Электронный ресурс] / под ред. Н. Н. Володина – Режим доступа : http://www.raspm.ru/files/0236-rds-br2.pdf		2016
19	Клинические рекомендации. Парентеральное питание новорожденных [Электронный ресурс] / под ред. Н. Н. Володина – Режим доступа : http://neonatology.pro/wp-content/uploads/2015/10/klinrec_parenteral_2015.pdf.pdf		2015
20	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
21	Учайкин, В. Ф. Неотложные состояния в педиатрии [Электронный ресурс] : практ. рук. / В. Ф. Учайкин, В. П. Молочный. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427392.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
22	Анестезиология, реаниматология и интенсивная терапия у детей : учебник / ред. С. М. Степаненко	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
23	Парентеральное и энтеральное питание : нац. рук. / ред. М. Ш. Хубутия, Т. С. Попова, А. И. Салтанов	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
24	Клинические рекомендации. Профилактика катетер-ассоциированных инфекций кровотока и уход за центральным венозным катетером (ЦВК) [Электронный ресурс] / утверждены МЗ РФ. – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=2889		2017
25	Федеральные клинические рекомендации. Обеспечение эпидемиологической безопасности при	М.	2015

	технологиях ухода за новорожденным в условиях совместного пребывания матери и ребенка. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http:// nasci.ru/?id=2866		
26	Федеральные клинические рекомендации. Обеспечение эпидемиологической безопасности медицинских технологий в отделениях реанимации и патологии новорожденных и недоношенных детей. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http:// http://nasci.ru/?id=2262	М.	2015
27	Федеральные клинические рекомендации. Организация и проведение эпидемиологического наблюдения и микробиологического мониторинга в учреждениях родовспоможения. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=2265&download=1	М.	2015
28	Федеральные клинические рекомендации. Оптимизация обеспечения эпидемиологической безопасности при использовании медицинского оборудования и медицинских изделий в режимных и специализированных отделениях медицинских организаций. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=2074	М.	2015
29	Федеральные клинические рекомендации. Принципы организации мониторирования устойчивости ведущих возбудителей инфекций, связанных с оказанием медицинской помощи, к антимикробным препаратам в лечебно-профилактических медицинских организациях здравоохранения. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» –	М.	2014

	Режим доступа : http://nasci.ru/?id=3374		
30	Федеральные клинические рекомендации. Эпидемиологическое наблюдение за инфекциями, связанными с оказанием медицинской помощи. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=3372	М.	2014
31	Федеральные клинические рекомендации. Гигиена рук медицинского персонала. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=3373	М.	2014
32	Федеральные клинические рекомендации. Обеспечение эпидемиологической безопасности в родовом зале. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=3382	М.	2013
33	Неотложные состояния в неонатологии [Электронный ресурс] : учеб.-метод. пособие / сост. Т. Е. Таранушенко, С. И. Устинова, Е. В. Анциферова [и др.] – Режим доступа : https://krasgmu.ru/sys/files/colibris/65830.pdf	Красноярск : КрасГМУ	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	БД Scopus		
10	БД Web of Science		
11	БД OxfordUniversityPress		
12	БД SAGE		
13	БД ProQuest		
14	СПС Консультант Плюс		
15	MEDLINE Complete		
16	ОС «Российская ассоциация		

	специалистов перинатальной медицины»		
17	ОС «Российское общество неонатологов»		
18	ОС «Союз педиатров России»		
19	ОС «Национальная ассоциация специалистов по контролю инфекций, связанных с оказанием медицинской помощи»		

1. Индекс ОД.О.01.1.1.4 **Тема 4.2.3:** «Инфекционные заболевания нервной системы»

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: проблемно-ориентированный метод.

4. Значение темы. У новорожденных детей, особенно у недоношенных, неспецифическая резистентность (биологические барьеры, гуморальные и клеточные факторы, физиологические функции нервной, эндокринной и прочих систем) и выработка специфического иммунного ответа на внедрение инфекционных агентов (образование специфических иммуноглобулинов и активация Т-лимфоцитов) несовершенны и лабильны.

Негативное воздействие на гематоэнцефалический и гематоликворный барьеры в перинатальном и позднем неонатальном периодах многообразных внешних и внутренних повреждающих факторов на фоне измененной резистентности организма способствуют проникновению инфекционных возбудителей в мозговые оболочки с развитием менингитов у новорожденных детей.

Сложность диагностики инфекционно-воспалительных заболеваний у новорожденных, своеобразие клинической картины, требующие быстрого выбора адекватной терапевтической тактики, серьезные осложнения и прогноз, высокая летальность (особенно при гнойных менингитах) отражают актуальность изучения данной патологии.

Цели обучения.

Обучающийся должен обладать профессиональными компетенциями УК-1, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-4, ПК-8, ПК-12:

Обучающийся должен знать:

- Эпидемиологию, группы риска по развитию инфекционно-воспалительных заболеваний (ИФЗ).
- Разнообразие факторов, обусловливающих вероятность развития ИФЗ у новорожденных.
- Механизмы развития инфекционно-токсического шока.
- Этиологию, патогенез, клинику, диагностику, лечение, осложнения и прогноз остеомиелита у новорожденных детей.
- Этиологию и патогенез гнойных менингитов и менингоэнцефалитов у новорожденных детей.
- Своеобразие клинической картины гнойных менингитов и менингоэнцефалитов у новорожденных.
- Клинико-лабораторные критерии диагностики гнойных менингитов.
- Дифференциальную диагностику гнойных менингитов от других тяжелых заболеваний, при которых имеются схожие симптомы и синдромы (пре- и перинатальные поражения ЦНС, серозные менингиты, внутричерепные кровоизлияния и др.).
- Современные принципы лечения менингитов. Рациональный выбор антибиотикотерапии.
- Исходы, прогноз и профилактика менингитов.

Обучающиеся должны уметь:

- Выявить предрасполагающие факторы к развитию сепсиса в неонатальном периоде и выделить группы риска новорожденных по данной патологии.

- Быстро оценить степень тяжести состояния больных.

- Составить план ранней диагностики.

- Спланировать адекватное лечение больных (рациональная антибактериальная терапия, специфические иммуноглобулины, инфузионная терапия, коррекция нарушений гомеостаза, местное лечение, плазмаферез, оптимальные условия выхаживания и вскармливания, оксигенотерапия, симптоматическая терапия, парентеральное питание и др.).

- Оказать неотложную помощь при инфекционно-токсическом шоке, геморрагическом синдроме, сердечно-сосудистой недостаточности, дыхательной недостаточности, судорожном и гипертермическом синдромах, атонии кишечника, дегидратации, недостаточности надпочечников, синдроме гиперсекреции антидиуретического гормона (АДГ).

Обучающийся должен владеть:

- навыками осмотра новорождённого ребёнка.

5. Место проведения практического занятия: отделение патологии новорожденных детей КГБУЗ КККЦОМД.

6. Оснащение практического занятия:

- схема клинического обследования новорожденных детей по органам и системам (ориентировочная основа деятельности обучающихся);

- таблица клинической классификации сепсиса;

- таблица клинико-лабораторных критериев диагностики сепсиса;

- таблица антибактериальных препаратов;

- диагностико-терапевтические алгоритмы при неотложных состояниях, которые встречаются при ИВЗ (гипертермический, судорожный и геморрагический синдромы, сердечно-сосудистая и дыхательная недостаточности, шок, парез кишечника и др.);

- истории развития новорожденных.

7. **Структура содержания темы.**

Хронокарта практического занятия

№ п.п.	Этапы практического занятия	Продолжитель-ность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости и внешнего вида обучающихся
2.	Формулировка темы и цели	5	Преподавателем объявляется тема и ее актуальность, цели занятия
3.	Контроль исходного уровня знаний, умений	20	Тестирование, индивидуальный устный

			или письменный опрос, фронтальный опрос, типовые задачи
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности, истории развития ново-рожденных)
5.	Самостоятельная работа обучающихся (текущий контроль): а) курация новорожденных; б) беседы с родильницами; в) запись результатов обследования детей в истории развития новорожденных; г) разбор курируемых детей.	210	Работа: а) в палатах новорожденных и в палатах «Мать и дитя»; б) с историями развития ново-рожденных; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру,физикальному обследованию новорожденного ребенка с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний письменно или устно с оглашением оценки каждого обучающегося за теоретические знания и практичес-кие навыки по изученной теме занятия	15	Тесты по теме, ситуационные и нетиповые задачи
7.	Задание на дом (на следующее занятие)	5	Учебно-методические разработки следующего занятия, индивидуальные задания (составить схемы, алгоритмы, таблицы и т.д.)
Всего:		270	

8. Аннотация.

У новорожденных детей, особенно у недоношенных, неспецифическая резистентность (биологические барьеры, гуморальные и клеточные факторы, физиологические функции нервной, эндокринной и прочих систем) и выработка специфического иммунного ответа на внедрение инфекционных агентов (образование специфических иммуноглобулинов и активация Т-лимфоцитов) несовершенны и лабильны.

Становление микробиоценоза у новорожденного начинается уже с первых минут жизни, когда организм ребенка колонизируется бифидо-, лактобактериями матери, а также условно патогенной микрофлорой матери, окружающей среды, медицинского персонала. Физиологическая подготовка организма беременной женщины к родам имеет такой важный компонент как колонизация кожи грудных желез, особенно околососковых областей, кишечника, родовых путей бифидо- и лактобактериями. У здоровых женщин микрофлора влагалища представлена, в основном, ацидофильными лактобациллами, которые предупреждают развитие патогенных микроорганизмов. Данный природный механизм направлен на повышение колонизационной резистентности организма новорожденного с целью заселения ребенка с первых минут жизни физиологической микрофлорой, осуществляющей защитную, иммунную, витаминообразующую и другие жизненно важные функции организма.

Проблема микробиологического здоровья новорожденных и формирования оптимального микробиоценоза имеет непосредственную связь с источниками нормальной микрофлоры. Таким источником для новорожденного должна быть мать, при условии раннего кожного контакта матери и новорожденного (выкладывание ребенка на живот матери сразу после рождения), раннего прикладывания к груди в первые 30 минут, последующего кожного контакта матери и ребенка в течение 2 часов после рождения, когда ребенок находится на груди матери) и последующего совместного пребывания матери и новорожденного на всех этапах оказания медицинской помощи. В проведенных исследованиях совместно с лабораторией общей микробиологии Института эпидемиологии и инфекционных болезней им. Л.В. Громашевского АМН Украины еще в 1985-1990гг. показано, что даже при физиологическом течении беременности и родов новорожденные уже внутриутробно (преимущественно интранатально при прохождении через родовые пути) колонизируются условно патогенными грамотрицательными энтеробактериями, стафилококками, что в дальнейшем приводит к нарушению физиологического становления микробиоценоза. Так, классическая асептическая фаза (1-ая фаза) формирования микробиоценоза была установлена только у 24,5% здоровых новорожденных в первые минуты жизни (Е.Е. Шунько,1989). Переходной этап (транзиторного дисбактериоза) формирования микробиоценоза, который по классической схеме должен завершаться к 6-7-ому дню жизни, в наших наблюдениях продолжался в течение первого месяца жизни и только у 50-60% детей был близок к физиологическому в фазе стабилизации биоценоза.

Работами О.П.Сельниковой (1992), Л.И.Чернышовой (1988) была показана важная роль условно патогенных энтеробактерий в формировании патологической колонизации новорожденных как здоровых, так и групп перинатального риска. Так, в колонизации новорожденных первых часов и дней жизни важная роль принадлежала представителям бактерий семейства Enterobacteriaceae: Klebsiella pneumoniae, Enterobacter aerogenes, E.coli, Proteus spp. Л.И.Чернышовой (1988) разработан метод направленной микробной колонизации новорожденных групп перинатального риска с использованием культуры ацидофильной палочки. В исследованиях последних лет Е.И.Полищук (1999), Л.В.Авдеевой (1999) установлена ведущая роль Staphylococcus epidermidis в колонизации как здоровых новорожденных, так и детей с перинатальной патологией. Показано, что даже здоровые новорожденные при совместном (отсроченном) пребывании с матерью в родильном доме колонизируются штаммами условно патогенных энтеробактерий и стафилококков, устойчивых к антибиотикам, что с наибольшей вероятностью говорит об их госпитальном происхождении. Все это способствует нарушению формирования микробиоценоза новорожденных и детей раннего возраста, что в последующем повышает риск развития острых и хронических заболеваний органов желудочно-кишечного тракта, органов дыхания. Дисбиоценоз организма повышает риск развития аллергических заболеваний, иммунных нарушений.

Повышение удельного веса беременных с высоким перинатальным риском, в том числе с острыми и хроническими урогенитальными инфекциями, угрозой прерывания беременности, отягощенным акушерско-гинекологическим анамнезом, экстрагенитальной патологией обусловливает феномен внутриамниальной и интранатальной колонизации плода и новорожденного вирусами, бактериями, грибами. При этом микроэкологический имидж плода и новорожденного, колонизированного вирусами, бактериями, грибами и другими микроорганизмами необходимо рассматривать как фактор высокого септического риска, а также риска развития патологических состояний у новорожденного, когда ребенок не усваивает энтеральное питание, имеет клинические проявления так называемого некротического энтероколита, диареи, потери массы тела, интоксикации, метаболических расстройств.

В такой ситуации врачи неонатологи и педиатры часто идут по традиционному пути исследования кала на дисбактериоз с последующим назначением антибиотиков (что практически недопустимо в случаях дисбиоценоза у детей раннего возраста).

Клинический опыт, а также результаты клинико-микробиологического мониторинга, проводимого у новорожденных, позволил выделить группы риска по нарушению формирования перинатального микробиоценоза плода и новорожденного.

Факторы риска нарушений перинатального микробиоценоза у плода и новорожденного

Пренатальные факторы риска

- отягощенный акушерско-гинекологический анамнез:
- невынашивание
- бесплодие
- мертворождение
- смерть предыдущих детей в неонатальном периоде
- осложненное течение беременности
- угроза прерывания беременности
- острые и хронические урогенитальные инфекции:
- генитальный герпес
- хламидийная, уреаплазменная инфекция
- бактериальный вагиноз
- генитальное носительство стрептококка
- кандидоз половых органов
- экстрагенитальная патология
- сахарный диабет матери
- острый и хронический пиелонефрит
- острые и хронические заболевания желудочно-кишечного тракта
- гестоз
- хроническая фетоплацентарная недостаточность

Интранатальные факторы риска

- длительность безводного периода более 6 часов (околоплодные воды через 6 часов утрачивают свои бактерицидные свойства)
- материнская инфекция в родах
- хориоамнионит
- эндометрит
- острый и хронический пиелонефрит
- инфекции родовых путей (носительство стрептококков, кандидоз, генитальный герпес и др.)
- острая интранатальная гипоксия плода и асфиксия новорожденного
- кесарево сечение
- акушерские вмешательства в родах: частые влагалищные исследования, наложение акушерских щипцов и др.
- медикаментозные роды

Постнаталъные факторы риска:

- преждевременное рождение
- оценка состояния при рождении 5 баллов и менее
- перинатальная асфиксия
- вскармливание молочными смесями
- долактационное кормление молочными смесями
- нахождение ребенка отдельно от матери
- интенсивный неонатальный уход - интенсивная терапия
- антибактериальная терапия
- искусственная вентиляция легких
- парентеральное питание
- катетеризация сосудов

- внутриутробные инфекции
- перинатальные инфекции
- сепсис

Негативное воздействие на гематоэнцефалический и гематоликворный барьеры в перинатальном и позднем неонатальном периодах многообразных внешних и внутренних повреждающих факторов на фоне измененной резистентности организма способствуют проникновению инфекционных возбудителей в мозговые оболочки с развитием менингитов у новорожденных детей.

Сложность диагностики инфекционно-воспалительных заболеваний у новорожденных, своеобразие клинической картины, требующие быстрого выбора адекватной терапевтической тактики, серьезные осложнения и прогноз, высокая летальность (особенно при гнойных менингитах) отражают актуальность изучения данной патологии.

9.Вопросы по теме занятия (ПК-1, ПК-2, ПК-8, ПК-9)**:**

- Эпидемиология, группы риска по развитию инфекционно-воспалительных заболеваний (ИФЗ).
- Разнообразие факторов, обусловливающих вероятность развития ИФЗ у новорожденных.
- Механизмы развития инфекционно-токсического шока.
- Этиологию, патогенез, клинику, диагностику, лечение, осложнения и прогноз остеомиелита у новорожденных детей.
- Этиологию и патогенез гнойных менингитов и менингоэнцефалитов у новорожденных детей.
- Своеобразие клинической картины гнойных менингитов и менингоэнцефалитов у новорожденных.
- Клинико-лабораторные критерии диагностики гнойных менингитов.
- Дифференциальную диагностику гнойных менингитов от других тяжелых заболеваний, при которых имеются схожие симптомы и синдромы (пре- и перинатальные поражения ЦНС, серозные менингиты, внутричерепные кровоизлияния и др.).
- Современные принципы лечения менингитов. Рациональный выбор антибиотикотерапии.
- Исходы, прогноз и профилактика менингитов.
- Основы профилактики гнойно-септических заболеваний в акушерских стационарах.

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (УК-1, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-4, ПК-8, ПК-12).

Укажите один правильный ответ.

1. ОСОБЕННОСТЬЮ «БЕЛОЙ» КРОВИ У НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ НЕ ЯВЛЯЕТСЯ

1) уровень лейкоцитов 4-4,5·109/л
2) уровень лейкоцитов 5-35·109/л
3) нейтрофилез

4) возможен сдвиг лейкоцитарной формулы до миелоцитов

5) первый нейтрофильно-лимфоцитарный перекрест на 3-14 день жизни

2. ПРИ ГЕМАТОГЕННОМ ПУТИ ИНФИЦИРОВАНИЯ ПЛОДА В ПЕРВУЮ ОЧЕРЕДЬ ПОРАЖАЕТСЯ

1) печень

2) селезенка

3) головной мозг

4) лёгкие

5) нет закономерности

3. ОСЛОЖНЕНИЕМ ГНОЙНОГО ОМФАЛИТА МОГУТ БЫТЬ СЛЕДУЮЩИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

1) язва пупка, тромбофлебит пупочной вены, кожный пупок

2) гангрена передней брюшной стенки, сепсис

3) артериит пупочных артерий, гастрошизис

4) бактериальный менингит

5) свищи пупка

4. В СЛУЧАЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ РЕБЁНКА В РОДИЛЬНОМ ДОМЕ ГНОЙНЫМ ОМФАЛИТОМ НЕОБХОДИМО ПРОВЕСТИ СЛЕДУЮЩИЕ МЕРОПРИЯТИЯ

1) назначить антибиотик, выписать ребёнка домой

2) перевести ребёнка в специализированное отделение детской больницы, подать экстренное извещение в СЭС

3) установить контроль за контактными детьми, назначить инфузионную терапию

4) провести санитарную обработку помещения, разобщить детей с матерями

5) изолировать ребенка в бокс

5. ЛЕЧЕНИЕ НОВОРОЖДЁННОГО РЕБЁНКА С ГНОЙНЫМ ОМФАЛИТОМ ВКЛЮЧАЕТ

1) антибактериальную терапию, местную терапию, иммунотерапию

2) дезинтоксикационную терапию, гормонотерапию

3) инотропную поддержку, СВЧ на пупочную ранку

4) хирургическое лечение

5) прижигание ляписным карандашом

6. КОЖНЫЙ ПУПОК У НОВОРОЖДЁННОГО РЕБЁНКА СЛЕДУЕТ ОТНЕСТИ К

1) врождённой патологии

2) косметическому дефекту

3) наследственной патологии

4) хромосомной аномалии

5) к предрасполагающему фактору развития бак. менингита

7. ПРИ ТРОМБОФЛЕБИТЕ ПУПОЧНОЙ ВЕНЫ ЭЛАСТИЧНЫЙ ТЯЖ ПАЛЬПИРУЕТСЯ

1) по средней линии живота над пупком

2) по средней линии под пупком

3) на семи часах под пупком

4) на пяти часах под пупком

5) на девяти часах

8. ВЛИЯЮТ ЛИ IG ГРУДНОГО ЖЕНСКОГО МОЛОКА НА УРОВЕНЬ IG В СЫВОРОТКЕ КРОВИ НОВОРОЖДЁННОГО РЕБЁНКА

1) влияют

2) не влияют

3) оказывают влияние через неделю от рождения

4) оказывают влияние через 1 месяц

5) только у недоношенных детей

9. ДЕТИ, РОДИВШИЕСЯ ДОМА, ПОСТУПАЮТ В ОТДЕЛЕНИЕ РОДИЛЬНОГО ДОМА

1) физиологическе

2) обсервационное

3) патологии новорождённых

4) в инфекционное отделение

5) остаются дома под наблюдением участкового педиатра

10. МИКРОКЛИМАТ ПАЛАТЫ НОВОРОЖДЁННЫХ В ФИЗИОЛОГИЧЕСКОМ ОТДЕЛЕНИИ ДОЛЖЕН СООТВЕТСТВОВАТЬ СЛЕДУЮЩИМ ПАРАМЕТРАМ

1) температура 25-27°С, влажность воздуха 80%

2) температура 20-22°С, влажность 50%

3) температура 23-24°С, влажность 60%

4) температура 23-26°С, влажность 40%

5) температура 28°С, влажность 80%

Эталоны ответов

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
1	**1**	**2**	**2**	**1**	**2**	**2**	**2**	**2**	**3**

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (УК-1, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-4, ПК-8, ПК-12)

Задача № 1

Осмотрен мальчик в возрасте 16 дней от «пожилой» первородящей матери, лечившейся по поводу бесплодия в течение 3 лет. Роды произошли на 35-й неделе беременности, масса тела 2120 г, длина 44 см. Крик - после отсасывания слизи из верхних дыхательных путей, тактильной стимуляции кожи, увлажненного кислорода через маску. Кормится из соски сцеженным молоком, мать считает, что ребенок «ленивый сосун». Максимальная убыль массы тела – 8 % на 3-й день жизни. Восстановилась масса тела на 14-й день.

Во время осмотра ребенок легко охлаждается. Крик слабый, поисковый рефлекс ослаблен, сосет медленно. После кормления из бутылочки через соску обильно срыгивает. Кожа лица и туловища желтушная. На спине и плечах пушковые волосы. Ушные раковины мягкие. Пупочная ранка под кровянистой корочкой, без воспалительной реакции. Пупочные сосуды не

пальпируются. Внутренние органы без особенностей. Яички не опущены в мошонку. Резко положительный симптом Грефе. Мышечная гипотония. Физиологические рефлексы вызываются, быстро истощаются. Большой родничок (2,5х3,5 см) слегка выбухает, расхождение сагиттального и венечного швов на 3 мм, малый родничок (0,5х0,5 см) – на уровне костных краев.

Задания к задаче №1.

1. Ваш диагноз?
2. Перечислите факторы перинатального риска.
3. Показано ли ребенку сонографическое исследования мозга?
4. Могут ли быть неврологические проявления результатом поражения билирубином.?
5. Оцените признаки функциональной и морфологической зрелости новорожденного.

Задача № 2

Мальчик К., 8 дней, поступил в отделение патологии новорожденных по направлению районной поликлиники.

Из анамнеза известно, что ребенок от второй беременности, протекавшей с токсикозом в первом триместре, гнойным гайморитом в третьем триместре. Роды в срок, физиологичные. Масса тела при рождении 3500,0 г, длина тела 52 см. Оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. К груди приложен на первые сутки, сосал активно. Пуповинный остаток обработан хирургически на 2-е сутки, пупочная ранка сократилась хорошо. В периоде ранней неонатальной адаптации отмечались физиологическая желтуха, токсическая эритема. На 5-й день жизни ребенок выписан домой в удовлетворительном состоянии. На 8-й день при патронаже педиатра выявлены пузыри на туловище, в связи с чем ребенок был госпитализирован.

При поступлении состояние средней тяжести, вялый, сосет неохотно, периодически срыгивает, температура тела 37,4-37,6°С. Кожные покровы бледно-розовые с мраморным рисунком. На коже туловища, бедрах на инфильтрированном основании имеются полиморфные, окруженные венчиком гиперемии, вялые пузыри, диаметром до 2 см, с серозно-гнойным содержимым. На месте вскрывшихся элементов - эрозивные поверхности с остатками эпидермиса по краям. Пупочная ранка чистая. В легких дыхание пуэрильное. Тоны сердца ритмичные, ясные. Живот мягкий, печень выступает из-под реберного края на 1,5 см, селезенка не пальпируется. Стул желтый, кашицеобразный. Физиологические рефлексы угнетены. Аномальные движения глазных яблок. Отмечается выбухание родничка. Общий анализ крови: Hb - 180 г/л, Эр - 5,5х10^{12}/л, Ц.п. - 0,99, тромб-170х10^{9}/л, Лейк - 17,2х10^{9}/л, метамиелоциты - 3%, п/я - 13%, с - 57%, л -24%, м - 3%, СОЭ - 19 мм/час.

Общий анализ мочи: цвет - соломенно-желтый, реакция - кислая, удельный вес - 1004, белок отсутствует, эпителий плоский - немного, лейкоциты - 2-3 в п/з, эритроциты - нет, цилиндры - нет.

Биохимический анализ крови: общий белок - 52,4 г/л, билирубин: непрямой - 51 мкмоль/л, прямой - нет, мочевина - 4,2 ммоль/л, холестерин - 3,6 ммоль/л, калий - 5,1 ммоль/л, натрий - 141 ммоль/л, кальций - 2,2 ммоль/л, фосфор - 1,9 ммоль/л.

Задание к задаче № 2

1. Ваш предварительный диагноз?

2.Какие дополнительные исследования надо провести для уточнения диагноза?

3. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальный диагноз?

4. Какой этиологический фактор чаще вызывает это заболевание?

5. Чем обусловлена тяжесть состояния ребенка?

Задача № 3

Ребенок Н., 8 дней, находится в отделении патологии новорожденных.

Из анамнеза известно, что ребенок от первой беременности, протекавшей с изменениями в анализах мочи (лейкоцитурия, умеренная протеинурия) во второй половине беременности, не лечилась. Роды срочные с длительным безводным промежутком - 16 часов. Закричал после отсасывания слизи. Оценка по шкале Апгар 5/6 баллов. Масса тела при рождении 2850 г, длина тела 50 см, окружность головы - 36 см, грудной клетки -36 см. К груди не прикладывался, проводилась оксигенотерапия. С первых суток отмечались вялость, срыгивание околоплодными водами, сосал вяло, тремор конечностей, гипорефлексия, гипотония. На 6-й день жизни отмечался подъем температуры до 39,0°С, возбужден, судорожная готовность, срыгивание фонтаном, в связи с чем ребенок переведен в стационар.

При поступлении состояние тяжелое, температура 39,0°С, крик мозговой, гиперестезия кожных покровов, большой родничок 3х3 см, выполнен. Повышение мышечного тонуса, положительный симптом подвешивания. Кожные покровы с сероватым оттенком, в легких дыхание жестковатое, хрипов нет, сердечные тоны учащены, живот умеренно вздут, печень выступает из-под края реберной дуги на 2 см, селезенка - у реберного края. Стул желтого цвета, с непереваренными комочками и прожилками слизи. Исследование спинномозговой жидкости: белок – 1,6 г/л, реакция Панди - +++, цитоз - 1600 в 3 мкл: нейтрофилы - 80%, лимфоциты - 20%. Бактериологическое исследование ликвора: выделена кишечная палочка.

Задание к задаче № 3

1. О каком заболевании с большей вероятностью можно думать в данном случае?

2. Оцените результаты исследования ликвора

3. Каков путь инфицирования можно предположить и почему?

4. Какой стартовый антибиотик показан?.

5. Оцените возможный прогноз у ребенка.

Задача № 4

Мальчик О., 8 дней, поступил в отделение патологии новорожденных из родильного дома с диагнозом: перинатальное поражение центральной нервной системы, гнойный омфалит, недоношенность.

Из анамнеза известно, что ребенок от третьей беременности, протекавшей с нефропатией в третьем триместре, кольпитом. Первая беременность закончилась срочными родами, вторая - самопроизвольным выкидышем. Роды II, преждевременные на 36-37-й неделе гестации путем кесарева сечения по поводу первичной слабости родовой деятельности, безводный промежуток составил 11 часов. Масса тела при рождении 2550 г, длина тела 46 см. Оценка по шкале Апгар 6/7 баллов. К груди приложен на 4-й день, сосал вяло. Первоначальная потеря массы тела составила 260 г, далее весовая кривая была плоской. Пуповинный остаток обработан хирургически на 2-й день, пупочная ранка мокла, на 7-й день появилось гнойное отделяемое, и ребенок был переведен в стационар.

При поступлении состояние крайней тяжести, крик пронзительный. Выражение лица страдальческое. Двигательная активность снижена. Не сосет. Тепло удерживает плохо, температура тела 35,9°С. Имеются признаки недоношенности. Кожные покровы бледные с сероватым оттенком, акроцианоз, периоральный цианоз. Края пупочной ранки отечные, умеренно гиперемированы, из ранки - скудное гнойное отделяемое. Подкожно-жировой слой развит слабо. На ногах и передней брюшной стенке явления склеремы. Периодически отмечается апноэ. Одышка с участием вспомогательной мускулатуры, частота дыханий 64 в минуту. Перкуторно над легкими определяется легочный звук с коробочным оттенком. Аускультативно дыхание жесткое, хрипов нет. Тоны сердца приглушены, Ps 176 в 1 минуту. Живот умеренно вздут. Печень выступает из-под реберного края на 3 см, плотная, селезенка - на 1 см, плотноэластической консистенции. Стул непереваренный с примесью слизи. Мочится редко.

В неврологическом статусе - арефлексия, клонические судороги, голову запрокидывает, ригидность затылочных мышц. Большой родничок 2,5х2,5 см, напряжен.

Общий анализ крови: Hb - 140 г/л, Эр - 4,1х10^{12}/л, Ц.п. - 0,9, тромб - 120,0х10^{9}/л, Лейк - 5,1х10^{9}/л, миелоциты - 4%, метамиелоциты - 18%, п/я - 21%, с - 20%, л - 18%, м - 19%, СОЭ - 6 мм/час.

Исследование спинномозговой жидкости: прозрачность – мутная, белок - 990 мг/л, реакция Панди - ++++, цитоз - 5960 в 3 мкл: нейтрофилы - 82%, лимфоциты - 18%.

Задание к задаче № 4

1. О каком заболевании с большей вероятностью можно думать в данном случае?
2. Оцените результаты исследования ликвора
3. Каков путь инфицирования можно предположить и почему?
4. Какой стартовый антибиотик показан?.
5. Оцените возможный прогноз у ребенка.

Задача № 5

Девочка Д., 13 дней, находится в отделении патологии новорожденных.

Из анамнеза известно, что ребенок от матери 24 лет, страдающей генитальным герпесом. Беременность первая, протекала с обострением герпеса в 36-37 недель гестации. Роды срочные, в головном предлежании, 1-й период - 7 часов, 2-й - 25 минут, безводный промежуток - 12 час Околоплодные воды светлые. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Масса тела при рождении 2950 г, длина тела 51 см, окружность головы – 35 см, грудной клетки - 32 см. В периоде ранней неонатальной адаптации отмечались повышенная возбудимость, крупноразмашистый тремор рук, расхождение сагиттального шва на 0,3 см, большой родничок 2х2 см, малый 0,3х0,3 см. На 3-й день жизни появилась желтуха с тенденцией к нарастанию, в связи с чем на 5-й день жизни в состоянии средней тяжести ребенок переведен в стационар. На 13-й день жизни на туловище, конечностях, слизистой рта появились везикулярные высыпания с плотной покрышкой и прозрачным содержимым. Через 3 дня состояние ухудшилось до тяжелого, отмечался подъем температуры до 38,3°С, крик раздраженный, гиперестезия, клонико-тонические судороги.

Общий анализ крови на 6-й день жизни: Hb - 172 г/л, Эр -4,6xl0^{12}/л, Ц.п. - 0.94, тромб - 190,0xl0^{9}/л, Лейк – 10,0x10^{9}/л, п/я - 1%, с -30%, л - 54%,м - 15%, СОЭ - 2 мм/час.

Биохимический анализ крови: общий белок – 60,0 г/л, билирубин: общий - 310 мкмоль/л, непрямой - 298 мкмоль/л, прямой - 12 мкмоль/л, мочевина – 4,2 ммоль/л, холестерин - 3,6 ммоль/л, калий - 5,1 ммоль/л, натрий - 141 ммоль/л.

Исследование спинномозговой жидкости на 12-й день жизни: прозрачность - мутная, белок - 1650 мг/л, реакция Панди - +++, цитоз - 350 в 3 мкл: нейтрофилы - 25%, лимфоциты - 75%.

Задание к задаче № 5

1. О каком заболевании с большей вероятностью можно думать в данном случае?

2. Каковы пути инфицирования плода и новорожденного? О каком варианте можно думать в данном случае?

3. Какое дополнительное обследование следует провести для уточнения диагноза?

4. Оцените результаты исследования ликвора?

5. Какова лечебная тактика в этом случае? Возможна ли профилактика этого заболевания?

Эталоны ответов на задачи.

Ответ на задачу № 1

1. Диагноз: Подозрение на менингит у недоношенного новорожденного с ПКВ 37 нед. Неонатальная желтуха новорожденных.

2. Ребенок родился недоношенным на сроке беременности 35 нед. Масса и длина тела соответствуют сроку гестации. У мальчика выявлены признаки морфологической незрелости: лануго, мягкость ушных раковин, большие размеры родничков, расхождение швов, крипторхизм. Признаки

функциональной незрелости: неспособность поддерживать постоянную температуру тела, ослабление поискового и сосательного рефлексов, обилие срыгивания, бедность движений и эмоциональных реакций, мышечная гипотония.

3.Срочно необходим клинический анализ крови, для подтверждения д-за – исследование ликвора.

4. Немедленная госпитализация в стационар.

5.Основным моментом в выхаживании ребенка является соблюдение теплового режима. Кормление щадящее из-за заболевания, возможно через зонд.

Ответ на задачу №2.

1. Пузырчатка новорожденного. Подозрение на бак.менингит.

2. Срочно клинический анализ крови, исследование ликвора, СРБ или ПКТ.

3. С другими инфекционно-воспалительными заболеваниями.

4. Не исключается стафилококковая этиология заболевания.

5. Интоксикационным синдромом.

Ответ к задаче №3.

1. Бактериальный менингит, колибациллярный.

2. Повышен белок и нейтрофильный плеоцитоз, посев – рост кишечной палочки.

3. Возможно интранатальное инфицирование.

4. Цефтриаксон 100 мг/кг массы

5. Прогноз не благоприятный, в 50% возможны отдаленные осложнения.

Ответ к задаче №4

1.Бактериальный менингит, поздний.

2. Повышен белок и нейтрофильный плеоцитоз

3. Нозокомиальное инфицирование.

4. Цефтриаксон 100 мг/кг массы

5.Прогноз не благоприятный, в 50% возможны отдаленные осложнения.

Ответы на задачу №5.

1.Неонатальный герпес, врожденный.

2.Интранатальный путь инфицирования. У ребенка менинго-энцефалитическая форма заболевания.

3.ИФА матери и ребенка, ПЦР крови, ликвора.

4.Повышение белка, плеоцитоз.

5. Ацикловир 60 мг/кг массы в сутки, в/в. Родоразрешение путем операции кесарева сечения.

12. Перечень и стандарты практических умений (УК-1, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-4, ПК-8, ПК-12**).**

№	Практические навыки согласно образовательному стандарту

п/п	специальности
1	курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез)
2	оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, щитовидная железа, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система
3	измерение АД на верхних и нижних конечностях
4	антропометрические измерения и их оценка; измерение толщины кожной складки калипером
5	термометрия
6	расчёт питания
7	оценка клинического анализа крови
8	оценка биохимического анализа крови (калий, натрий, билирубин, щелочная фосфатаза, общий белок, АЛТ, АСТ, маркёры ЦМВ, токсолазмоза, герпетической инфекции)
9	оценка НСГ
10	оценка ликвора
11	оценка результатов КТ и МРТ головного мозга

13.Рекомендации по выполнению НИР.

- написание клинического представления о новорожденном ребенке в истории развития новорожденного (уч. ф. 097/у)

- составление таблиц нормативов лабораторных показателей ликвора у новорожденных детей при различных заболеваниях нервной системы

- составление тестовых вопросов с эталонами ответов по теме практического занятия

- составление диагностико-терапевтического алгоритма по перинатальному поражению ЦНС

- составление таблиц дифференциальной диагностики степеней тяжести перинатальных поражений ЦНС у новорожденных детей

14. Рекомендованная литература по теме занятия

№ п/п	Наименование	Издательство	Год выпуска

1.	Амбулаторная неонатология: формирование здоровья ребенка первого года жизни [Электронный ресурс] : практ. рук. для врачей-педиатров первичного звена здравоохранения, врачей общей практики, семейных врачей / Л. И. Захарова, Д. В. Печкуров, Н. С. Кольцова. – Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/ambulatornaya-neonatologiya-formirovanie-zdorovya-rebenka-pervogo-goda-zhizni-528090/?page=1	М. : Медпрактика-М	2014
2.	Неонатология : учеб. пособие : в 2 т. / Н. П. Шабалов	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
3.	Амбулаторное наблюдение недоношенных детей с ЭНМТ и ОНМТ при рождении [Электронный ресурс] : учеб.-метод. пособие для системы послевуз. проф. образования участковых педиатров / Т. Е. Таранушенко, С. И. Устинова, Н. Г. Киселева [и др.] ; Красноярский медицинский университет. – Режим доступа : http://krasgmu.ru/index.php?page[org]=umkd_addition_lib_edit&umkd_id=1622&addition_id=8253	Красноярск : КрасГМУ	2014
4.	Неонатология [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / ред. Н. Н. Володин. – режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970431597.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
5.	Неонатология [Электронный ресурс] : в 2 т. / ред. Т. Л. Гомелла, М. Д. Каннинг, Ф. Г. Эяль ; пер. с англ. А. Е. Любова ; ред.-пер. Д. Н. Дегтярев. - Т. 1. – Режим доступа : http://ibooks.ru/reading.php?produc	М. : БИНОМ. Лаборатория знаний	2015

	tid=350179		
6.	Неонатология [Электронный ресурс] : в 2 т. / ред. Т. Л. Гомелла, М. Д. Каннинг, Ф. Г. Эяль ; пер. с англ. А. Е. Любова ; ред.-пер. Д. Н. Дегтярев. - Т. 2. – Режим доступа : http://ibooks.ru/reading.php?productid=350180	М. : БИНОМ. Лаборатория знаний	2015
7.	Здоровый ребенок: 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.ru/sys/files/colibris/55851_7646_zdorovyy_rebenok.pdf	Красноярск : КрасГМУ	2015
8.	Учайкин, В. Ф. Неотложные состояния в педиатрии [Электронный ресурс] : практ. рук. / В. Ф. Учайкин, В. П. Молочный. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427392.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
9.	Анестезиология,реаниматология и интенсивная терапия у детей : учебник / ред. С. М. Степаненко	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
10.	Бадалян, Л. О. Детская неврология : учеб. пособие / Л. О. Бадалян	М. : МЕДпресс-информ	2016
11.	Клинические рекомендации. Неврология и нейрохирургия [Электронный ресурс] / гл. ред. Е. И. Гусев, А. Н. Коновалов. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970433324.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2015
12.	Власюк, В. В. Патология головного мозга у новорожденных и детей раннего	М. : Логосфера	2014

	возраста [Электронный ресурс] / В. В. Власюк. – Режим доступа: https://www.books-up.ru/read/patologiya-golovnogo-mozga-u-novorozhdennyh-i-detej-rannego-vozrasta-77199/?page=1		
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.01.1.1.4 **Тема 4.3.1:** «Инфекционные заболевания новорожденного. Сепсис новорожденных».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный.

4. Значение темы: Проблема сепсиса, как генерализованного полиэтиологического инфекционного заболевания с ациклическим течением при наличии первичного гнойно-воспалительного очага, возникновение и течение которого зависят от состояния макроорганизма и свойств возбудителя, является актуальной в современной педиатрии, так как летальность от сепсиса составляет 10-50% из всех случаев сепсиса и около 13-15% от всех неонатальных смертей. У детей с экстремально низкой массой тела (ЭНМТ) смертность в 5-10 раз выше, чем у доношенных детей. Сепсис до настоящего времени остаётся одним из самых грозных инфекционных заболеваний, требующих для своего лечения обязательного проведения антибактериальной терапии. К сожалению, в отечественной литературе отсутствуют достоверные данные о частоте сепсиса среди пациентов детского возраста. Это в значительной степени обусловлено отсутствием общепринятых диагностических критериев постановки диагноза «сепсис».

Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-1, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-4, ПК-8, ПК-12

- учебная:

обучающийся должен знать: эпидемиологию, группы риска по развитию неонатального сепсиса, разнообразие факторов, обусловливающих вероятность развития сепсиса у новорожденных, этиологию, классификацию, клинику, лечение сепсиса, клинико-лабораторные критерии диагностики, дифференциальную диагностику сепсиса от других тяжелых заболеваний, при которых имеются схожие симптомы и синдромы (внутриутробные инфекции, локализованные гнойные инфекции, гемолитическая и геморрагическая болезнь новорожденных, тяжелые осложненные формы пневмоний, энтероколиты, менингиты, различные формы шока и др.), основы профилактики гнойно-септических заболеваний в акушерских стационарах.

обучающийся должен уметь: проводить основные методы клинического обследования новорожденного (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация), оценить физическое развитие новорожденных детей, исследовать неврологический статус новорожденного ребенка, оценить нервно-рефлекторную деятельность новорожденного ребенка, определить степень зрелости психомоторного развития по оценочным таблицам, правильно интерпретировать данные клинико-лабораторных исследований новорожденного ребенка, прогнозировать развитие патологии по оценке факторов перинатального риска, выявить предрасполагающие факторы к развитию сепсиса в неонатальном периоде и выделить группы риска новорожденных по данной патологии, быстро оценить степень тяжести состояния больных сепсисом, составить план ранней диагностики сепсиса,

спланировать адекватное лечение больных сепсисом (рациональная антибактериальная терапия, инфузионная терапия, коррекция нарушений гомеостаза, местное лечение, оптимальные условия выхаживания и вскармливания, оксигенотерапия, симптоматическая терапия и др.), оказать неотложную помощь при септическом (бактериальном) шоке, геморрагическом синдроме (ДВС-синдром, гиперкоагуляция), сердечно-сосудистой недостаточности, дыхательной недостаточности, судорожном и гипертермическом синдромах и др.

обучающийся должен владеть: основными методами клинического обследования новорожденного, оформлением соответствующей документации (история развития новорожденного, обменная карта, выписка из истории развития новорожденного при направлении в стационар), принципами этики и деонтологии.

5. Место проведения практического занятия: учебная комната 1111, отделение новорожденных и недоношенных детей, отделения патологии новорожденных и недоношенных детей (II этап) №1, №2 КГБУЗ «КККЦОМД».

6. Оснащение занятия: таблицы для оценки физического развития, нервно-психического и психомоторного развития новорожденных детей (Дубовица, Баллард, Фентона), схема клинического обследования новорожденных детей по органам и системам, истории развития новорожденных, медицинская карта стационарного больного

7. Структура содержания темы.

Хронокарта семинарского занятия

№ п/п	Этапы семинарского занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством преподавателя;	200	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором

	б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок		практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация:

Неонатальный сепсис – это генерализованное инфекционное заболевание, вызванное условно-патогенной бактериальной микрофлорой, в основе которого лежит дисфункция иммунной системы организма с последующим развитием очага (очагов) гнойного воспаления или бактериемии, системной воспалительной реакции и полиорганной недостаточности у детей первого месяца жизни.

Сепсис со смертельным исходом в 18,6% обусловлен внутриутробными причинами. Сепсис с летальным исходом ассоциирован с Klebsiella pneumonia (32,5%) и Staphylococcus aureus (13,6%) данные NNPD (Национальная неонатальная перинатальная база); другие значимые патогены: ванкомицин-устойчивый Enterococcus, карбапен-резистентный Enterobacteriaceae, Pseudomonas aeruginoza и Acinetobacter baumannii

Ранний неонатальный сепсис манифестирует в первые 72 часа жизни и является результатом вертикальной передачи патогена (преимущественно гемолитический стрептококк группы В - GBS) от матери к ребенку: по данным CDC выявляемость инвазивной GBS-инфекции составляет 0,26 на 1000, смертность 5-20% (2011). Ранняя неонатальная инфекция связана с материнской инфекцией и избыточной колонизацией патогена (может быть бессимптомной). Инфицирование новорожденного осуществляется ДО или В ходе родов посредством трансмембранозного распространения урогенитальной микрофлоры, а также через околоплодную жидкость в легкие и желудочно-кишечный тракт. Первичный очаг находится в организме матери. Основными клиническими проявлениями восходящего бактериального инфицирования последа служат: многоводие, преждевременное излитие околоплодных вод, преждевременная отслойка плаценты и острое нарушение пуповинного кровообращения. В связи с этим обнаружение морфологических признаков хориодецидуита является серьезным фактором

риска в отношении возможного бактериального инфицирования новорожденных.

Поздний неонатальный сепсис диагностируется после 4 дня жизни и рассматривается, как результат послеродовой горизонтальной передачи патогенов. Госпитальные штаммы возбудителей представляют особый риск для маловесных и недоношенных из-за незрелости иммунной систем, необходимости длительной госпитализации, ИВЛ, инвазивных процедур.

Анте- и интранатальные факторы высокого риска развития сепсиса:

- многочисленные аборты в анамнезе;
- гестоз у матери, продолжавшийся более 4 недели;
- хориоамнионит и признаки инфицирования амниона («грязные» околоплодные воды, наложения на плаценте);
- клинически выявленный бактериальный вагиноз у матери;
- инфекционно-воспалительные заболевания у беременной (пиелонефрит, аднексит, кольпит), в т.ч. клинические проявления бактериальных инфекционных процессов у матери до родов, в родах и после родов;
- инфекции у родильницы (эндометрит, мастит);
- безводный период в родах > 12 часов.

Постнатальные факторы высокого риска развития сепсиса:

- тяжелая интранатальная асфиксия на фоне хронической внутриутробной гипоксии;
- родовые травмы;
- пороки развития и наследственные заболевания;
- внутриутробные вирусные и паразитарные инфекции;
- недоношенность < 32 недель гестационного возраста;
- масса тела при рождении < 1500 г;
- врожденные пороки развития с повреждением кожных покровов.

Ятрогенные факторы высокого риска генерализации бактериальной инфекции у новорожденных:

- ИВЛ аппаратная (интубация трахеи) > 3 дней;
- катетеризация периферических вен > 3 раз;
- длительность внутривенных инфузий > 10 дней;
- хирургические вмешательства, особенно с обширным травмированием тканей;
- парэнтеральное питание;
- длительная госпитализация;
- нерациональная антибактериальная терапия;
- перекрестное заражение (перегрузка отделения, неправильное соотношение медсестра/пациент);
- плохое мытье рук персоналом.

Этиология сепсиса у новорожденных зависит от времени манифистации заболевания, первичного очага («входных ворот») инфекции и особенностей иммунологического ответа.

Наиболее вероятная этиология сепсиса в зависимости от времени инфицирования плода и новорождённого

Время инфицирования	Патоген
Антенатальный период	S. agalacticae E. coli (редко)
Интранатальный период	S. agalacticae E. coli S. aureus
Постнатальный период	S. aureus et epidermidis E. coli, Klebsiella spp. S. pyogenes

Наиболее вероятные возбудители сепсиса новорождённых в зависимости от локализации первичного очага инфекции

Локализация первичного очага	Наиболее вероятные возбудители
Пупочная рана	S. aureus et epidermidis E. coli
Лёгкие	K. pneumoniae S. aureus et epidermidis Ps. aeruginosa (при ИВЛ) Acinetobacter spp. (при ИВЛ)
Кишечник	Enterobacteriaceae spp. Enterobacter spp.
Брюшная полость (после хирургических вмешательств)	Enterobacteriaceae spp. Enterococcus spp. Ps. aeruginosa Анаэробы
Кожа, риноконъюнктивальная область	S. epidermidis et aureus S. pyogenes et viridans
Ротоглотка и носоглотка, среднее ухо	S. epidermidis et aureus S. pyogenes et viridans E. coli
Мочевые пути	E. coli и другие виды семейства Enterobacteriaceae Enterococcus spp.
Венозное русло (применение в/в катетера)	S. aureus et epidermidis

Наиболее вероятные возбудители генерализованных инфекций при иммунодефицитых состояниях

Характер иммунодефицита	Наиболее вероятные возбудители
Вторичные иммунные дисфункции, включая дисфункции при гестационной незрелости	Enterobacteriaceae spp. Staphylococcus spp. S. pyogenes Грибы рода Candida
Лекарственная иммуносупрессия	Цитомегаловирус Enterobacteriaceae spp. S. Aureus

	Грибы рода Aspergillus et Candida
Нейтропения	S. aureus E. coli Грибы рода Candida
СПИД	Оппортунистическая микрофлора (грибы, микобактерии, ЦМВ и т.д.)
Первичные иммунодефициты	Enterobacterioceae spp. S. aureus et epidermidis Гемолитические стрептококки группы А

При раннем неонатальном сепсисе, когда заболевание развивается в первые 72 часа после рождения, принято рассматривать трансплацентарный или восходящий пути инфицирования материнской условно-патогенной микрофлорой. Ранний (врождённый) неонатальный сепсис чаще всего обусловлен грамположительными кокками S. agalacticae, относящимися к стрептококкам группы В. Данный возбудитель может быть причиной антенатального и интранального инфицирования плода; E. coli и другие представители семейства кишечных грамотрицательных бацилл вызывают инфицирование плода значительно реже.

Поздний неонатальный сепсис, который возникает вследствие постнатального инфицирования развивается после 72 часов жизни, по сути, являясь нозокомиальным, что существенно определяет этиологию заболевания и подходы к терапии. Среди основных возбудителей наиболее часто выделяют коагулазонегативные стафилококки, золотистый стафилококк, кишечную палочку, клебсиеллы, синегнойную палочку, энтеробактерии, редко - Serratia, Acinetobacter, гемолитические стрептококки группы В, анаэробы.

В структуре грамотрицательных возбудителей сепсиса, составляющих около 40%, в течение последних 10 лет произошли некоторые изменения. Возросла роль грамотрицательных патогенов (Pseudomonas spp., Klebsiella spp., Enterococcus spp. и Enterobacter spp.), способных вырабатывать ферменты и объединенных в группу бета-лактамаз расширенного действия (БЛРС). Инфекции, обусловленные этими микроорганизмами, поддаются терапии ограниченным количеством антимикробных препаратов.

Патогенез неонатального сепсиса

Развитие сепсиса зависит от трех факторов:

- Состояния реактивности макроорганизма: неспецифические факторы (естественные барьеры - кожа и слизистые, лимфатические узлы; нейтрофилы, комплемент, интерферон, пропердин, лизоцим) и особенности иммунологической реактивности.
- Массивности инвазии и вирулентности возбудителя.
- Факторы внешней среды.

Сепсис - это бактериальная инфекция с первичным (входные ворота) и вторичным (возникающим метастатическим путем) очагами, из которых постоянно или периодически в кровяное русло поступают микроорганизмы и вызывают тяжелые проявления заболевания.

Классификация неонатального сепсиса, согласно МКБ X пересмотра

Р36 Бактериальный сепсис новорожденного

Р36.0 Сепсис новорожденного, обусловленный стрептококком группы В.

Р36.1 Сепсис новорожденного, обусловленный другими и неуточненными стрептококками.

Р36.2 Сепсис новорожденного, обусловленный золотистым стафилококком (Staphylococcus aureus).

Р36.3 Сепсис новорожденного, обусловленный другими и неуточненными стафилококками

Р 36.4 Сепсис новорожденного, обусловленный кишечной палочкой (Escherichia coli).

Р 36.5 Сепсис новорожденного, обусловленный анаэробными микроорганизмами

Р 36.8 Сепсис новорожденного, обусловленный другими бактериальными агентами

Р 36.9 Бактериальный сепсис новорожденного неуточненный

По времени развития: (ранний неонатальный сепсис, реализация которого происходит в возрасте 0 - 72 часа после рождения и поздний неонатальный сепсис, реализация которого происходит в возрасте > 72 часов после рождения);

По этиологическому принципу (этиологию заболевания определяют по результатам микробиологического исследования крови, СМЖ, аспирата из трахеи, мочи, содержимого гнойно-воспалительных очагов у больного ребёнка; при отрицательных результатах посевов крови спектр наиболее вероятных возбудителей заболевания следует прогнозировать на основе данных анамнеза, динамики клинического состояния больного на фоне предшествующего курса антибиотиков, эпидемиологической ситуации в отделении);

По входным воротам инфекции: (выделяют пупочный, кожный, отогенный, урогенный, катетеризационный, лёгочный, абдоминальный и другие, реже встречающиеся виды позднего сепсиса новорождённых);

По выделению синдромов органной недостаточности и септического шока.

Клинические проявления неонатального сепсиса

Клинических симптомов, характерных лишь для сепсиса новорожденных, нет. Отдел репродуктивного здоровья и исследований ВОЗ в руководстве для эффективной практики рекомендует использовать клинические проявления из 2 групп признаков, которые определяют диагностическую и лечебную тактику.

Признаки группы А	Признаки группы Б
- Дыхательные нарушения (например, частота дыхания выше 60 или меньше 30 аминуту, «хрюканье» во время выдоха	- Летаргия или вялость мышечного тонуса; - Сонливость или повышенная

(грантинг), втягивание грудины, или центральный цианоз (синюшность языка и губ); - Отсутствие самостоятельного дыхания при рождении , обычно требующее реанимации новорожденного (вероятность асфиксии); - Апноэ; - Судороги; - Отсутствие сознания; - Нарушение терморегуляции с момента рождения, не поддающееся лечению, появление нестабильной темпреатуры тела после 3-х или более измерений нормальной температуры, или повышение более сем 39С при отсутствии перегрева ребенка (вероятность сепсиса); - Быстрое и резкое ухудшение состояния (вероятность сепсиса); - Появление признаков после четвертого дня жизни (вероятность сепсиса); - В анамнезе матери: внутриутробная инфекция или лихорадка у матери в любое время от начала родов до третьего дня после родов, или разрыв околоплодных оболочек за 18 часов до начала родов (вероятность сепсиса).	активность; - Рвота (вероятность сепсиса); - Вздутие живота; - Вялое кормление или полный отказ от пищи после периода нормального вскармливания (вероятность сепсиса); - Признаки заболевания проявляющиеся при рождении или в первый день жизни (вероятность асфиксии); - Затянувшиеся роды (указывают на сепсис); - Роды в неблагоприятных условиях (вероятность сепсиса); - Осложненная или трудная беременность и роды (дистресс плода; вероятность асфиксии).

На основании представленных выше данных следует подозревать сепсис:

- если имеются признаки заболевания и нельзя исключить сепсис (другого четкого диагноза нет);

- если у ребенка первых 3 дней жизни появляются симптомы сепсиса при наличии факторов риска (разрыв околоплодных оболочек более чем за 18 часов до начала родов, наличие внутриутробной инфекции, или лихорадки у матери от начала родов до трех дней после родов);

- если у ребенка старше 3 суток жизни имеются клинические признаки, но факторы риска отсутствуют.

Тактика при подозрении на сепсис

Если возраст ребенка менее 3 суток и анамнез не исключает сепсис → лечение сепсиса и симптоматическая терапия (например, ДН).

Если возраст ребенка менее 3 суток, но анамнез не указывает на сепсис или ребенок старше 3 суток с признаками заболевания (независимо от материнского анамнеза) выбирается следующая тактика:

- у ребенка ≥2 признаков из группы А, или ≥3 признаков из группы Б → лечение сепсиса и симптоматическая терапия;

- у ребенка 1 признак из группы А и 1-2 признака из группы Б → терапия специфической проблемы (например, ДН) и наблюдение для выявления дополнительных симптомов сепсиса (оценка каждые 2 часа в течение 12 часов):

- при появлении дополнительных симптомов сепсиса → лечение сепсиса

- в отсутствии дополнительных симптомов сепсиса, но сохранении признаков заболевания → продолжить наблюдение еще 12 часов;

- при обратном развитии исходных признаков сепсиса (улучшение) → продолжать наблюдение 24 часа.

Особенности сепсиса у недоношенных детей.

У недоношенных детей сепсис имеет некоторые особенности. Течение процесса чаще подострое, вялое.

При этом типичными симптомами являются одышка с периодами брадипноэ и апноэ, брадикардия, снижение, угнетение физиологических рефлексов, снижение мышечного тонуса, вялость, отмечаются срыгивания, рвота, неустойчивый стул, периоды вздутия живота, отечный синдром, склерема, бледность или желтушность кожи, могут присутствовать патологические кожные проявления, такие как петехии или пустулы, но чаще всего наблюдаются пятнистые поражения кожи различной формы и цвета, вызванные снижением перфузии и изменениями сердечного выброса и периферической резистентности, субфебрилитет или гипотермия, геморрагический синдром.

Тяжесть состояния может быть усугублена развитием некротизирующего энтероколита. На фоне активной терапии состояние больного на какое-то время может улучшаться, вышеперечисленные симптомы могут стать менее выраженными, а часть из них - даже исчезнуть. Однако при окончании интенсивного лечения или наслоении вирусной инфекции состояние ребенка вновь ухудшается, выявляются признаки инфекционного поражения кишечника по типу некротизирующего воспаления тонкого и толстого кишечника, воспаления легких, усиливаются признаки токсикоза, появляются желтуха либо сероватая пятнистость кожи.

Критерии сепсиса новорожденных

Для установления диагноза неонатального сепсиса необходимо наличие одновременно трех групп критериев:

- Факторы риска (см. выше);

- Наличие респираторной и циркуляторной дисфункции;

- Наличие физикальных и лабораторных признаков инфекции.

Лабораторные исследования:

Общий анализ крови (ОАК).

- Лейкоцитоз или лейкопения

- Нейтрофиле или нейтропения

Нейтрофильный индекс: отношение незрелых форм нейтрофилов к общему количеству нейтрофилов > 0,25 .

Дегенеративный сдвиг лейкоцитарной формулы: число палочкоядерных и более молодых форм нейтрофилов более 2 000 в мкл (в первые 2 дня жизни – более 5 000 в мкл).

Токсическая зернистость нейтрофилов.

Лейкоцитоз и увеличение отношения незрелых форм нейтрофилов к зрелым может свидетельствовать о возможности бактериальных заболеваний, но нормальное или низкое количество лейкоцитов не позволяет исключить сепсис у новорожденных. Уровень тромбоцитов ниже $150x10^9$/л и наличие токсической зернистости в полиморфно-ядерных лейкоцитах также являются непрямым, предположительным доказательством наличия инфекции.

Уровень СР-белка > 5 мг/л (> 5 мг/дл)

Уровень прокальцитонина > 2 нг/мл*

Бактериологическое исследование:

- Крови

- Наиболее достоверным подтверждением диагноза «сепсис» служит выделение гемокультуры. Необходимо учитывать следующие моменты.

- Попадание микроорганизмов в питательную среду возможно при нарушении правил асептики при заборе крови.

- Питательная среда может быть нестерильной при нарушении правил её приготовления и хранения.

- Бактериемия может быть транзиторной.

Для подтверждения диагноза необходимы многократные исследования.

- Фекалий.

- Мочи. Исследование культуры мочи не должно рассматриваться как часть обследования новорожденных при подозрении на СН

- Спинномозговой жидкости. Люмбальная пункция показана при неврологических расстройствах, а у недоношенных новорожденных с массой тела при рождении менее 1500 г с наличием симптомов сепсиса – люмбальная пункция рекомендуется в комплексном обследовании на сепсис.

- Посев с поверхности кожи. Бактериологическое исследование материала с поверхности кожи – подмышечной области, паховой складки и наружного слухового прохода – обладает недостаточной прогностической ценностью. Данное исследование характеризуется большими затратами, а его информативность чрезвычайно ограничена при оценке новорожденных с подозрением на бактериальный сепсис.

- Биохимический анализ крови. Гипопротеинемия < 50-45 г\л, диспротеинемия, гипербилирубинемия, повышение мочевины и креатинина, гипергликемия, гиперкалиемия, изменения КОС (лактатемия, ацидоз) и электролитного баланса, изменения АПТВ и ПТВ.

- Рентгенография органов грудной клетки при расстройстве дыхания.

- УЗИ, ЭКГ.

- Гистологическое и бактериологическое исследование плаценты.

Критерии применения терминов, касающихся патологии гемограммы

Показатель	Возраст ребенка	Значение, при котором правомочно использовать соответствующий показатель (в мкл.)
Лейкоцитоз:	1-2 дня	> 30 000
	3-7 дней	> 20 000
	> 7 дней	> 15 000
Лейкопения:		< 5000
Нейтрофилез:	1-2 дня	> 20 000
	3-7 дней	> 7000
	> 7 дней	> 6000
Нейтропения:	1-2 день	< 5000
	3-7 день	< 2000
	> 7 дней	< 1750
Увеличение количество палочкоядерных форм	1-2 дней	> 5000
	с 3 дня	> 2000

Показатели нейтропении у недоношенных детей (Ohls R.K.).

Возраст (часы)	> 1500 г	Возраст (часы)	≤ 1500 г
0-6	<2000 кл/мкл	0-6	<500 кл/мкл
>6-12	<4000 кл/мкл	>6-12	<1500 кл/мкл
>12-24	<6000 кл/мкл	>12-30	<1800 кл/мкл
>24-48	<4000 кл/мкл	>30-48	<1500 кл/мкл
>48-72	<2000 кл/мкл	>48	<1100 кл/мкл
>72	<1500 кл/мкл		

Нормальный диапазон прокальцитонина у новорожденных

Возраст в часах	Концентрация прокальцитонина (нг/мл)
0-6	2
6-12	8
12-18	15
18-30	21
30-36	15
36-42	8
42-48	2

Принципы лечения сепсиса у новорожденных.

Ребенка с подозрением на сепсис или с установленным диагнозом сепсиса новорожденных необходимо госпитализировать в ОРИТН или отделение патологии новорожденных в зависимости от тяжести состояния. Терапия сепсиса должна начинаться как можно раньше. Показано, что

терапия СН, начатая в первые 6 час развития процесса, значительно снижает летальность от этого тяжелого страдания.

Антибактериальная терапия.

Общие положения выбора антибактериальной терапии:

- Обоснованные показания
- Выбор препаратов в начале терапии (до уточнения этиологии заболевания) осуществляется в зависимости от времени возникновения сепсиса (ранний неонатальный сепсис, поздний неонатальный сепсис); условий возникновения (в домашних условиях или в госпитальных условиях педиатрического или хирургического отделений, или отделения реанимации и интенсивной терапии), локализации первичного септического очага, если таковой имеется.
- Препаратами выбора являются антибиотики или комбинация антибактериальных препаратов с преимущественно бактерицидным типом действия, при уточнении характера микрофлоры и чувствительности антибактериальное лечение корригируется.
- Правилом должна быть монотерапия, за исключением эмпирической терапии тяжелобольных детей, смешанной инфекции, а также при необходимости получить синергический эффект при тяжелых инфекциях (сепсис, менингит), обусловленных псевдомонадами, клебсиеллами, энтерококками
- При выборе предпочтение отдается препаратам, проникающим через гематоэнцефалический барьер и другие биологические барьеры организма и создающим достаточную терапевтическую концентрацию в ликворе, веществе мозга и других тканях организма (костная, легочная и др.).
- При выборе предпочтение отдается антибактериальным препаратам с наименьшей токсичностью и внутривенным путем введения.
- Выбор оптимального способа введения
- Выбор дозы и режима введения с учетом фармакокинетики и фармакодинамики
- Мониторинг побочных эффектов и осложнений
- Выбор критерия оценки эффективности и длительности

Эффективной считается антибактериальная терапия, при проведении которой в течение 48 час достигается стабилизация состояния больного или даже некоторое улучшение.

Неэффективной является терапия, при проведении которой в течение 48 час отмечается нарастание тяжести состояния и органной недостаточности, отрицательная динамика клинико-лабораторных показателей.

АБТ при раннем неонатальном сепсисе: Антибиотиками выбора (исходя из возможной этиологии сепсиса) считаются ампициллин в сочетании с аминогликозидами (преимущественно амикацином или нетилмицином) или цефалоспорины III поколения (цефотаксим) в сочетании с амикацином или нетилмицином.

АБТ при позднем неонатальном сепсисе: При сепсисе, развившемся в домашних условиях или в условиях педиатрического стационара, антибиотиками выбора считаются ампициллин или цефалоспорины 3-го поколения – цефотаксим или цефтриаксон в сочетании с аминогликозидами. Использование цефтриаксона у новорожденных противопоказано вследствие высокого связывания с белками плазмы, что может приводить к конкурентному вытеснению связанного с белком билирубина и увеличивать риск тяжелой гипербилирубинемии и ядерной желтухи.

1.ИВЛ-ассоциированном сепсисе у новорожденных наиболее вероятные патогены - Ps. aeruginose, Acinetobacter spp., Klebsiella spp. Поэтому антибиотиками выбора считают «защищенные» пенициллины (тикарциллин/клавулановая кислота), уреидопенициллины (пиперациллин) или цефалоспорины 3-го поколения, обладающие активностью в отношении Ps. aeruginosae (цефтазидим) в сочетании с аминогликозидами (амикацином).

2. При кишечном сепсисе антибиотиками выбора являются цефалоспорины 3-го поколения, карбоксипенициллины в качестве монотерапии или в сочетании с аминогликозидами (амикацином). Альтернативные антибиотики при кишечном и урогенном сепсисе – имипенем (тиенам), а при абдоминальном сепсисе – тикарциллин/клавулановая кислота, уреидопенициллины (пиперациллин), метронидазол, линкозамиды, линезолид в качестве монотерапии или в сочетании с аминогликозидами (амикацином).

3. Катетер-ассоциированный сепсис – одна из форм нозокомиального сепсиса. Основным возбудителем его считают S. aureus, причем нередко высеваются метициллинрезистентные штаммы микроорганизма, поэтому антибиотиками выбора в данном случае являются ванкомицин и линезолид.

4. При госпитальном сепсисе, развившемся в отделении реанимации и интенсивной терапии или в хирургическом отделении, назначаются цефтазидим или карбенициллин, или имипенем/циластатин, или тикарциллин клавуланат в сочетании с аминогликозидами. Если предполагается, что сепсис вызван коагулазоотрицательными стафилококками или S. aureus, то назначается ванкомицин или линезолид (при подозрении на метициллинрезистентные стафилококки) как монотерапия или в сочетании с аминогликозидами.

5. При подозрении на анаэробную этиологию госпитального сепсиса назначают цефтазидим или имипенем/циластатин в сочетании с метронидазолом или клиндамицином.

Терапия резерва (или после уточнения возбудителя) - Цефалоспорин 4-го поколения (цефепим) + резервный аминогликозид (амикацин); ванкомицин (монотерапия); защищенные пенициллины + аминогликозид

Антибиотики глубокого резерва - Имипинем/циластатин; линезолид (при MRS-инфекции). Терапия по жизненным показаниям - фторхинолоны (ципрофлоксацин)

Важно учитывать местные эпидемиологические - микробиологические данные!

Примерная длительность курса АБТ при различных нозологических формах у новорожденных

Нозологическая форма	Длительность антибактериальной терапии
Инфекция костей и суставов (остеомиелит)	4-6 недель
Пневмония	7-10 дней (в случае тяжелого течения – максимально до 14 дней)
Инфекция мочевыводящих путей (ИМВП)	10-14 дней
Менингит: А) Грам «+» флора В) S. aureus (включая MRSA) С) Грам «-» флора	 14 дней 28 дней 21 день
Неонатальные судороги, обусловленные инфекционно-воспалительными заболеваниями	14 дней
Сепсис А) отрицательная гемокультура (системный воспалительный ответ без получения культуры возбудителя) В) Положительная гемокультура	5-7 дней 5-21 день
Некротизирующий энтероколит	10-14 дней

При выявлении в гемокультуре Грам «-» микроорганизмов длительность антибактериальной терапии должна составлять не менее 7-10 дней.

Стафилококковые инфекции вызванные MRSA, должны лечиться антибактериальными препаратами в течение 3 недель (21 день); в случае наличия CoNS – длительность антибактериальной терапии должна составлять 5-7 дней.

ИВЛ, центральный венозный катетер, полное парентеральное питание, недоношенность не являются поводом для АБТ при отсутствии объективных данных за инфекционный процесс

Учитывая необходимость в длительной и интенсивной антибактериальной терапии целесообразно проведение антибактериальной терапии сочетать с «терапией сопровождения». К ней относится одновременное назначение антимикотика флуконазола (дифлюкан, форкан) в дозе 5-7 мг/кг в сутки в 1 приём.

Критерии отмены антибактериальной терапии

Стабилизация состояния пациента (отсутствие клинических проявлений течения инфекционного процесса);

Нормативные показатели уровня маркеров воспаления (СРБ, ПКТ и др.);

Отсутствие воспалительных изменений в клиническом анализе крови (лейкоцитоз, сдвиг лейкоцитарной формулы «влево», нейтрофилез, повышение нейтрофильного индекса, токсическая зернистость);

Отрицательная гемокультура;

Положительная динамика рентгенологической картины при отсутствии инфильтративных теней в легких.

9. Вопросы по теме занятия (УК-1, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-4, ПК-8, ПК-12)

- Эпидемиология, группы риска по развитию неонатального сепсиса
- Этиология сепсиса у новорожденных
- Патогенез сепсиса
- Клиническая классификация сепсиса.
- Клиническая картина сепсиса у новорожденных
- Клинико-лабораторные критерии диагностики сепсиса
- Дифференциальная диагностика сепсиса от других тяжелых заболеваний, при которых имеются схожие симптомы и синдромы (внутриутробные инфекции, локализованные гнойные инфекции, гемолитическая и геморрагическая болезнь новорожденных, тяжелые осложненные формы пневмоний, энтероколиты, менингиты, различные формы шока и др.).
- Особенности клиники и диагностики сепсиса у недоношенных новорожденных детей.
- Современные принципы лечения сепсиса.
- Основы профилактики гнойно-септических заболеваний в акушерских стационарах

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов ПК-1, ПК-2, ПК-4, ПК-8, ПК-12)

Укажите один правильный ответ

1. ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТЬ АНТИБАКТЕРИАЛЬНОЙ ТЕРАПИИ ПРИ МЕНИНГИТЕ, ОБУСЛОВЛЕННОМ ГРАМ-ПОЛОЖИТЕЛЬНОЙ ФЛОРОЙ

1) 14 дней
2) 7 дней
3) 21 день
4) 10 дней
5) 3 дня

2. ЧТО ОПРЕДЕЛЯЕТ УСПЕХ В ЛЕЧЕНИИ СЕПСИСА У НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ?

1) деэскалационная, эмпирическая и целенаправленная антибактериальная терапия
2) витаминотерапия
3) своевременное заменное переливание крови
4) плазмоферрез
5) все вышеперечисленное

3. ИЗМЕНЕНИЯ В ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ КРОВИ, НАИБОЛЕЕ ХАРАКТЕРНЫЕ ДЛЯ СЕПСИСА

1) лейкоцитоз со сдвигом формулы влево
2) лимфоцитоз
3) моноцитоз
4) эозинофилия
5) тромбоцитоз

4. ДЛЯ ПОДТВЕРЖДЕНИЯ СЕПСИСА У НОВОРОЖДЕННОГО СЛЕДУЕТ ПРОВЕСТИ:

1) бактериологическое исследование крови;
2) определить С реактивный белок;
3) люмбальную пункцию с бактериологическим, биохимическим исследованием ликвора;
4) клинический анализ крови;
5) все верно

5. РАННИЙ НЕОНАТАЛЬНЫЙ СЕПСИС РАЗВИВАЕТСЯ

1) на 4-6 сутки
2) на 7 сутки
3) в первые 72 часа жизни
4) в первые 96 часов жизни
5) на 14 сутки

6. ПОЗДНИЙ НЕОНАТАЛЬНЫЙ СЕПСИС РАЗВИВАЕТСЯ

1) после трех суток жизни
2) на 1 сутки жизни
3) в первые 72 часа жизни
4) в первые 48 часов жизни
5) на 3 сутки жизни

7. ФАКТОРЫ РИСКА СО СТОРОНЫ МАТЕРИ ДЛЯ РАЗВИТИЯ СЕПСИСА У НОВОРОЖДЕННОГО (ВЫБРАТЬ НЕПРАВИЛЬНЫЙ ОТВЕТ)

1) хориоамнионит
2) пиелонефрит
3) ангидрамнион
4) поздние роды
5) лейкоцитоз перед родами

8. ДЛЯ НЕОНАТАЛЬНОГО СЕПСИСА НЕ ХАРАКТЕРНО:

1) омфалит
2) лейкоцитоз
3) лихорадка
4) помутнение роговицы
5) апноэ

9. НАИБОЛЕЕ ЧАСТЫМ ВОЗБУДИТЕЛЕМ РАННЕГО НЕОНАТАЛЬНОГО СЕПСИСА ЯВЛЯЕТСЯ

1) Streptococcus group B
2) Klebsiella pneumoniae

3) Staphylococcus aureus
4) Pseudomonas aeruginosa
5) Escherichi coli

10. НАЗНАЧЬТЕ АНТИБАКТЕРИАЛЬНЫЙ ПРЕПАРАТ ПРИ СЕПСИСЕ, ОБУСЛОВЛЕННОМ STAPHYLOCOCCUS AUREUS

1) Ампициллин
2) Нетилмицин
3) Нистатин
4) Ванкомицин
5) Метронидазол

Эталоны ответов.

1 – 1	2 – 1	3 – 1	4 – 5	5 – 3	6 – 1	7 – 4	8 – 4	9 – 1	10 – 4

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (УК-1, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-4, ПК-8, ПК-12).

Задача №1.

Кристина, 1 сутки жизни, поступила в отделение патологии новорожденных.

Из анамнеза известно, что ребенок от матери 19 лет, страдающей пиелонефритом. Беременность первая, протекала с токсикозом в первом и обострением хронического пиелонефрита в третьем триместрах, лечение не получала. Роды срочные, 1-й период родов 13 часов, 2-й - 25 минут, безводный промежуток - 7 часов. Задние воды зеленоватые, с неприятным запахом. Масса тела при рождении 2850 г, длина тела 49 см. Оценка по шкале Апгар 6/7 баллов.

При первичном осмотре обращало на себя внимание снижение двигательной активности, повторные приступы асфиксии. Кожные покровы бледные с сероватым оттенком, мраморность рисунка, акроцианоз, цианоз носогубного треугольника, одышка с втяжением межреберных промежутков, отделение пенистой слизи изо рта. В родильном доме начата инфузионная и антибактериальная терапия, для дальнейшего лечения ребенок переведен в стационар. При осмотре к концу первых суток жизни состояние тяжелое, крик слабый, сосет вяло. Гипотермия. Кожные покровы серые, выраженный цианоз носогубного треугольника, крылья носа напряжены. Дыхание поверхностное, 80 в минуту, с периодами апноэ. Втяжение межреберных промежутков, эпигастральной области. Аускультативно дыхание ослаблено, на глубоком вдохе выслушиваются крепитирующие хрипы. Тоны сердца приглушены, ритмичные, пульс 170 в 1 минуту. Живот мягкий, доступен пальпации. Печень выступает из-под реберного края на 2 см, селезенка не пальпируется. В неврологическом статусе: вялость, адинамия, мышечная гипотония, безусловные рефлексы снижены.

Общий анализ крови: гемоглобин – 180 г/л, Эритроциты – 5,5х1012/л, тромбоциты -208,0х109/л, Лейкоциты – 40,1х10^9/л; лейкоцитарная формула: миелоциты – 2%, метамиелоциты – 4%, п/я – 13%, с – 50%, э – 5%, л – 11%, м–15%, СОЭ – 4 мм/час.

Кислотно-основное состояние капиллярной крови: pH – 7,21, pO2 - 55 мм рт. ст., pCO2 – 70 мм рт ст., BE – -6 ммоль/л.

Задания к задаче:

1. Поставьте диагноз

2. Перечислите предрасполагающие факторы, которые способствовали развитию данного заболевания

3. Назначьте лечение

4. Чем обусловлен выбор антибиотика при лечении данного заболевания?

5. Назовите антибиотики резерва при лечении данного заболевания

Задача №2.

Беременная Е., 22 года, доставлена в акушерский стационар с жалобами на тянущие боли в животе, боли в пояснице, подозрением на подтекание околоплодных вод в течение недели. С учетом даты последней менструации и по результатам УЗ-исследования срок гестации составлял 32-33 недели. При объективном обследовании температура тела 39°С, болезненность при пальпации матки. При вагинальном исследовании обнаружен разрыв плодных оболочек, гнойное отделяемое.

У новорожденного ребенка с массой 1730 граммов, оценкой по шкале Апгар 6-7 баллов самостоятельное дыхание появилось на 2 минуте после тактильной стимуляции и кислородотерапии. На вторые сутки жизни состояние ребенка ухудшилось за счет нарастания вялости, появления и нарастания одышки с участием вспомогательной мускулатуры и повторными апноэ. При объективном обследовании кожные покровы серо-желтушные, тургор мягких тканей снижен, пульс на периферических артериях не пальпируется, симптом «белого пятна» более 5 секунд, ЧСС 200 в минуту, АД 30/20 мм рт ст.

Лабораторно: В клиническом анализе крови гемоглобин 96г/л, гематокрит 0,3, лейкоциты $2,3x10^9$/л, тромбоциты $56x10^9$/л. Биохимическое исследование крови: общий белок – 32 г/л, общий билирубин – 286 мкмоль/л, непрямой 212 мкмоль/л, прямой 74 мкмоль/л. Время свертывания крови – более 25 минут, кровь не сворачивается. Посев крови – отмечается обильный рост стрептококка группы В.

Задания к задаче:

1. Ваш предварительный диагноз

2. Оцените анамнез матери

3. Интерпретируйте лабораторные данные.

4. Проведите дополнительное обследование для уточнения диагноза. Возможные результаты

5. Составьте план лечения.

Задача №3.

Девочка Оля, 7 суток жизни, находится в отделении патологии новорожденных.

Из анамнеза, ребенок от первой беременности, протекавшей с обострением хронического пиелонефрита во второй половине беременности, не лечилась. Роды срочные, безводный промежуток 16 часов. Закричала после отсасывания слизи. Оценка по шкале Апгар 5/6 баллов. Масса тела при рождении 2850 г, длина тела 50 см, окружность головы - 36 см, грудной клетки -36 см. К груди не приложена, проводилась оксигенотерапия. С первых суток отмечались вялость, срыгивание околоплодными водами, сосал вяло, тремор конечностей, гипорефлексия, гипотония. На 6-й день жизни отмечался подъем температуры до 39,0°С, возбужден, судорожная готовность, срыгивание фонтаном, в связи с чем ребенок переведен в стационар.

При поступлении состояние тяжелое, температура 39,0°С, крик мозговой, гиперестезия кожных покровов, большой родничок 3х3 см, выполнен. Повышение мышечного тонуса. Кожные покровы с сероватым оттенком, в легких дыхание жестковатое, хрипов нет, сердечные тоны учащены, живот умеренно вздут, печень выступает из-под края реберной дуги на 2 см, селезенка - у реберного края. Стул желтого цвета, с непереваренными комочками и прожилками слизи. Исследование спинномозговой жидкости: белок – 1,6 г/л, реакция Панди - +++, цитоз - 1600 в 3 мкл: нейтрофилы - 80%, лимфоциты - 20%. Бактериологическое исследование ликвора: выделена кишечная палочка.

Задания к задаче:

1. О каком заболевании с большей вероятностью можно думать в данном случае?
2. Оцените результаты исследования ликвора
3. Каков путь инфицирования можно предположить и почему?
4. Какие антибиотики возможно назначить?
5. Оцените возможный прогноз у ребенка.

Задача №4.

Ребенок, 17 суток.

Из анамнеза матери: роды в срок 35 недель гестации. Масса тела ребенка при рождении 2070 г, длина 42 см. Оценка по шкале Апгар 6/7 баллов. Крик - после отсасывания слизи из верхних дыхательных путей.

Во время осмотра у ребенка повышена температура – 37,8°С. Крик слабый, поисковый рефлекс ослаблен, сосет медленно. После кормления из бутылочки через соску обильно срыгивает. Кожа лица и туловища желтушная. На спине и плечах пушковые волосы. Ушные раковины мягкие. Пупочная ранка под кровянистой корочкой, без воспалительной реакции. Пупочные сосуды не пальпируются. Внутренние органы без особенностей. Яички не опущены в мошонку. Резко положительный симптом Грефе. Мышечная гипотония Большой родничок 2,5х3,5 см, слегка выбухает, расхождение сагиттального и венечного швов на 3 мм, малый родничок 0,5х0,5 см, на уровне костных краев.

Задания к задаче:

1. Ваш предварительный диагноз?

2. Оцените признаки функциональной и морфологической зрелости новорожденного.

3. Какое обследование Вам необходимо провести?

4. Показана ли госпитализация ребенка?

5. Какой режим и питание необходимо назначить?

Задача №5.

Аня, 8 суток, поступила в отделение патологии новорожденных из родильного дома с диагнозом: перинатальное поражение центральной нервной системы, гнойный омфалит, недоношенность.

Из анамнеза известно, что ребенок от третьей беременности, протекавшей с нефропатией в третьем триместре, кольпитом. Первая беременность закончилась срочными родами, вторая – самопроизвольным выкидышем. Роды II, преждевременные на 35-36-й неделях гестации путем операции кесарево сечение по поводу первичной слабости родовой деятельности, безводный промежуток составил 11 часов. Масса тела при рождении 2550 г, длина тела 46 см. Оценка по шкале Апгар 6/7 баллов. К груди приложен на 4-й день, сосал вяло. Первоначальная потеря массы тела составила 260 г, далее весовая кривая была плоской. Пуповинный остаток обработан хирургически на 2-й день, пупочная ранка мокла, на 7-й день появилось гнойное отделяемое, и ребенок был переведен в стационар.

При поступлении состояние крайней тяжести, крик пронзительный. Выражение лица страдальческое. Двигательная активность снижена. Не сосет. Тепло удерживает плохо, температура тела 35,9°С. Кожные покровы бледные с сероватым оттенком, акроцианоз, периоральный цианоз. Края пупочной ранки отечные, умеренно гиперемированы, из ранки – скудное гнойное отделяемое. Подкожно-жировой слой развит слабо. На ногах и передней брюшной стенке явления склеремы. Периодически отмечается апноэ. Одышка с участием вспомогательной мускулатуры, частота дыханий 64 в минуту. Аускультативно дыхание жесткое, хрипов нет. Тоны сердца приглушены, ЧСС 176 в 1 минуту. Живот умеренно вздут. Печень выступает из-под реберного края на 3 см, плотная, селезенка - на 1 см, плотноэластической консистенции. Стул непереваренный с примесью слизи. Мочится редко. В неврологическом статусе – арефлексия, клонические судороги, голову запрокидывает, ригидность затылочных мышц. Большой родничок 2,5х2,5 см, напряжен.

Клинический анализ крови: гемоглобин – 140 г/л, эритроциты – $4{,}1x10^{12}$/л, тромбоциты – $120{,}0x10^{9}$/л, Лейкоциты – $4{,}9x10^{9}$/л, миелоциты – 4%, лейкоцитарная формула: метамиелоциты – 18%, п/я – 21%, с – 20%, л – 18%, м – 19%; СОЭ – 6 мм/час.

Задания к задаче:

1. Ваш предварительный диагноз

2. Оцените анамнез

3. Оцените клинический анализ крови

4. Какие дополнительные исследования необходимо провести для уточнения диагноза? Возможные изменения

5. Составьте план лечения

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача № 1.

1. Врожденная пневмония.

2. Обострением хронического пиелонефрита в третьем триместре у матери, длительный безводный период, грязные околоплодные воды

3. Ампициллин + гентамицин

4. Исходя из возможной этиологии: кишечная палочка, гемолитический стрептококк группы В.

5. Защищенный пенициллин при высеве флоры у матери, резистентной флоры к препаратам эпмирической схемы АБТ.

Задача № 2.

1. Ранний неонатальный сепсис, обусловленный стрептококком группы В. Осложнение: СПОН. ДВС-синдром. Сопутствующий: Неонатальная желтуха, обусловленная гемолизом.

2. Отягощенный акушерский анамнез: гипертермия перед родами, болезненность при пальпации матки, преждевременный разрыв плодных оболочек с гнойным отделяемым.

3. Лейкопения, тромбоцитопения, анемия, гипербилирубинемия, гипокоагуляция, положительный бактериологический высев из крови.

4. Определение СРБ, ПКТ, лактата (повышение). Кислотно-щелочное состояние (метаболический, респираторный, смешанный ацидоз). Рентгенография органов грудной клетки (исключить/ подтвердить пневмонию), УЗИ кишечника (исключить/ подтвердить некротизирующий энтероколит), НСГ (повышение перивентрикулярного отека, оценить равномерность).

5. Антибактериальная терапия широкого спектра действия, респираторная терапия (кислородотерапия при десатурации, при нарастании дыхательной недостаточности – перевод на ИВЛ), инфузионная терапия, при интолерантности к питанию – перевод на полное парентеральное питание, при нестабильной гемодинамике – инотропная поддержка

Задача № 3.

1. Бактериальный менингит, обусловленный E. Coli.

2. Повышен белок и нейтрофильный плеоцитоз, посев – рост кишечной палочки.

3. Возможно интранатальное инфицирование.

4. Пенициллины, аминогликозиды, цефалоспорины III поколения, карбапенемы

5. Возможны отдаленные осложнения.

Задача № 4.

1. Подозрение на менингит.

2. Ребенок родился недоношенным на сроке беременности 35 нед. Масса и длина тела соответствуют сроку гестации. У мальчика выявлены признаки морфологической незрелости: лануго, мягкость ушных раковин, большие размеры родничков, расхождение швов, крипторхизм. Признаки функциональной незрелости: неспособность поддерживать постоянную температуру тела, ослабление поискового и сосательного рефлексов, обилие срыгивания, бедность движений и эмоциональных реакций, мышечная гипотония.

3. Клинический анализ крови, НСГ, бактериологический посев крови и ликвора, общеклиническое исследование ликвора, СРБ.

4. Немедленная госпитализация в стационар.

5. Основным моментом в выхаживании ребенка является соблюдение теплового режима. При отсутствии сосательного рефлекса, кормление через зонд, при интолерантности к энтеральному питанию – парентеральное питание

Задача № 5.

1. Сепсис новорожденного, поздний, пупочный. Менингит. Фон: Недоношенность 35-36 нед.

2. Отягощенный акушерский анамнез: нефропатия в третьем триместре, кольпит. Анамнез ребенка: пупочная ранка мокла со 2-х суток жизни, на 7-й день появилось гнойное отделяемое.

3. Лейкопения, выраженный сдвиг формулы влево, положительный нейтрофильный индекс, тромбоцитопения.

4. Определение СРБ, ПКТ, лактата (повышение), люмбальная пункция (воспалительные изменения). Кислотно-щелочное состояние (метаболический, респираторный, смешанный ацидоз). Бактериологическое исследование крови, ликвора, отделяемого из пупочной ранки (высев патологической флоры). НСГ (отек перивентрикулярной области). Рентгенография органов грудной клетки (инфильтрация, снижение прозрачности легочных полей, ателектазы и пр.). УЗИ кишечника (исключить НЭК: статичная петля, воздух в брюшной полости, снижение перистальтики кишечника).

5. Антибактериальная терапия широкого спектра действия, респираторная терапия (кислородотерапия при десатурации, при нарастании дыхательной недостаточности – перевод на ИВЛ), инфузионная терапия, при интолерантности к питанию – перевод на полное парентеральное питание, при нестабильной гемодинамике – инотропная поддержка.

12. Перечень и стандарты практических умений (УК-1, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-4, ПК-8, ПК-12).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III – может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	сбор анамнеза с выявлением факторов риска, генеалогический анамнез	III
2	оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	уход за новорожденными	III
4	кормление новорожденных: обучение матери грудному вскармливанию, при наличии противопоказаний для прикладывания груди кормление новорожденных через соску, желудочный зонд	III
5	оценка физического развития по таблице Фентона	III
6	оценка гестационного возраста и степени зрелости новорожденных	III
8	оценка клинического анализа крови	III
9	оценка биохимического анализа крови	III
10	оценка показателей КЩС и электролитов крови	III
11	оценка анализов мочи	III
12	оценка ЭКГ	III
13	оценка результатов НСГ	
14	оценка результатов УЗИ внутренних органов	III
15	оценка результатов ЭхоКГ	III
16	Оценка результатов рентгенографии	III
17	оценка результатов КТ и МРТ	III
18	расчет питания	III
19	прописи рецептов лекарственных средств	III
20	оформление медицинской документации	III
21	измерение АД на верхних конечностях	III
22	термометрия	III
23	расчёт энтерального питания новорождённым.	III
24	расчёт парентерального питания новорождённым	III
25	назначение инфузионной терапии	III
26	проведение оксигенотерапии (в кувезе, кислородной палатке и др.).	III
27	работа в палате интенсивной терапии (работа с кувезом,	III

	инфузии).	

13. Примерная тематика НИР по теме.

-Собрать и оценить акушерский анамнез;

-Оценить факторы перинатального риска;

-Решение (составление) типовых, ситуационных задач;

-Составление таблиц нормативов лабораторных показателей крови, мочи, ликвора у новорожденных детей.

-Составление тестовых вопросов с эталонами ответов по теме практического занятия.

14. Рекомендованная литература по теме занятия

№ п/п	Наименование	Издательство	Год выпуска
1.	Приказ №921н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю "неонатология"	Минздрав России	2012
2.	Приказ №136н "Об утверждении профессионального стандарта "Врач-неонатолог"	Минтруда России	2018
3.	Приказ №1687н «О медицинских критериях рождения, форме документа о рождении и порядке его выдачи»	Минздравсоцразвитие России	2011 (ред. 2013)
4.	Приказ №572н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю «акушерство и гинекология (за исключением использования вспомогательных репродуктивных технологий)»	Минздрав России	2012 (ред. 2014)
5.	Приказ №909н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи детям по профилю "анестезиология и реаниматология"	Минздрав России	2012
6.	Приказ № 203н "Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи"	Минздрав России	2017
7.	Приказ N 796н «Об утверждении Положения об организации оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи»	Минздрав России	2014 (ред. 2015)
8.	Неонатология : учеб. пособие : в 2 т. / Н. П. Шабалов	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
9.	Неонатология [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / ред. Н. Н. Володин. – режим доступа :	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014

	http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970431597.html		
10.	Неонатология [Электронный ресурс] : в 2 т. / ред. Т. Л. Гомелла, М. Д. Каннинг, Ф. Г. Эяль ; пер. с англ. А. Е. Любова ; ред.-пер. Д. Н. Дегтярев. - Т. 1. – Режим доступа : http://ibooks.ru/reading.php?productid=350179	М. : БИНОМ. Лаборатория знаний	2015
11.	Неонатология [Электронный ресурс] : в 2 т. / ред. Т. Л. Гомелла, М. Д. Каннинг, Ф. Г. Эяль ; пер. с англ. А. Е. Любова ; ред.-пер. Д. Н. Дегтярев. - Т. 2. – Режим доступа : http://ibooks.ru/reading.php?productid=350180	М. : БИНОМ. Лаборатория знаний	2015
12.	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
13.	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
14.	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
15.	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
16.	Клинические рекомендации. Инфекция мочевыводящих путей у детей [Электронный ресурс] / утверждены МЗ РФ. – Режим доступа : http://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/file/kr_imvp20		2018

	18.pdf		
17.	Методические рекомендации. Уход за кожей новорожденного ребенка [Электронный ресурс] / Л. С. Намазова-Баранова, Р. М. Торшхоева, И. А. Беляева [и др.] – Режим доступа : http://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/file/uhod_za_kojey.pdf		2016
18.	Клинические рекомендации. Инвазивный кандидоз у новорожденных [Электронный ресурс] / утверждены МЗ РФ. – Режим доступа : http://neonatology.pro/wp-content/uploads/2018/02/klinrec_candidiasis_newborns_2017.pdf		2017
19.	Клинические рекомендации. Парентеральное питание новорожденных [Электронный ресурс] / под ред. Н. Н. Володина – Режим доступа : http://neonatology.pro/wp-content/uploads/2015/10/klinrec_parenteral_2015.pdf.pdf		2015
20.	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
21.	Учайкин, В. Ф. Неотложные состояния в педиатрии [Электронный ресурс] : практ. рук. / В. Ф. Учайкин, В. П. Молочный. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427392.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
22.	Поликлиническая и неотложная педиатрия : учебник / ред. А. С. Калмыкова	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
23.	Практика педиатра: первичная медицинская помощь : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, В. Н. Панфилова [и др.]	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
24.	Анестезиология, реаниматология и интенсивная терапия у детей : учебник / ред. С. М. Степаненко	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016

25.	Бадалян, Л. О. Детская неврология : учеб. пособие / Л. О. Бадалян	М. : МЕДпресс-информ	2016
26.	Клинические рекомендации. Неврология и нейрохирургия [Электронный ресурс] / гл. ред. Е. И. Гусев, А. Н. Коновалов. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970433324.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2015
27.	Шайтор, В. М. Скорая и неотложная медицинская помощь детям [Электронный ресурс] : крат. рук. для врачей / В. М. Шайтор. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970436868.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
28.	Парентеральное и энтеральное питание : нац. рук. / ред. М. Ш. Хубутия, Т. С. Попова, А. И. Салтанов	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
29.	Перлман, Дж. Неврология [Электронный ресурс] : пер. с англ. / Дж. Перлман ; ред. Р. А. Полин ; ред.-пер. Н. А. Ермоленко. – Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/nevrologiya-75504/?page=1	М. : Логосфера	2015
30.	Власюк, В. В. Патология головного мозга у новорожденных и детей раннего возраста [Электронный ресурс] / В. В. Власюк. – Режим доступа: https://www.books-up.ru/read/patologiya-golovnogo-mozga-u-novorozhdennyh-i-detej-rannego-vozrasta-77199/?page=1	М. : Логосфера	2014
31.	Клинические рекомендации. Профилактика катетер-ассоциированных инфекций кровотока и уход за центральным венозным катетером (ЦВК) [Электронный ресурс] / утверждены МЗ РФ. – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=2889		2017
32.	Федеральные клинические рекомендации. Обеспечение эпидемиологической безопасности при технологиях ухода за новорожденным	М.	2015

	в условиях совместного пребывания матери и ребенка. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http:// nasci.ru/?id=2866		
33.	Федеральные клинические рекомендации. Обеспечение эпидемиологической безопасности медицинских технологий в отделениях реанимации и патологии новорожденных и недоношенных детей. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http:// http://nasci.ru/?id=2262	М.	2015
34.	Федеральные клинические рекомендации. Организация и проведение эпидемиологического наблюдения и микробиологического мониторинга в учреждениях родовспоможения. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=2265&download=1	М.	2015
35.	Федеральные клинические рекомендации. Оптимизация обеспечения эпидемиологической безопасности при использовании медицинского оборудования и медицинских изделий в режимных и специализированных отделениях медицинских организаций. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=2074	М.	2015
36.	Федеральные клинические рекомендации. Принципы организации мониторирования устойчивости ведущих возбудителей инфекций, связанных с оказанием медицинской помощи, к антимикробным препаратам в лечебно-профилактических медицинских организациях здравоохранения. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=3374	М.	2014

37.	Федеральные клинические рекомендации. Эпидемиологическое наблюдение за инфекциями, связанными с оказанием медицинской помощи. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=3372	М.	2014
38.	Федеральные клинические рекомендации. Гигиена рук медицинского персонала. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=3373	М.	2014
39.	Федеральные клинические рекомендации. Обеспечение эпидемиологической безопасности в родовом зале. [Электронный ресурс] / утверждены НП «НАСКИ» – Режим доступа : http://nasci.ru/?id=3382	М.	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		
16.	ОС Российская ассоциация специалистов перинатальной медицины		
17.	ОС Российское общество неонатологов		
18.	ОС Союз педиатров России		
19.	ОС Национальная ассоциация специалистов по контролю инфекций, связанных с оказанием медицинской помощи		

1. Индекс ОД.О.01.1.10.14 **Тема 5.1.1:** «Питание детей до 1 года» (часть 1).

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный

4. Значение темы. Естественное вскармливание является единственной формой питания человека, которое было сформировано в ходе биологической эволюции человечества. Само выживание и прогресс развития и совершенствование многих возможностей человечества в значительной степени обязаны тем защитным и стимулирующим функциям, которые обеспечивались естественным вскармливанием. Естественное вскармливание можно рассматривать как постнатальный аналог системы «мать - плацента-плод». Взаимосвязь между матерью и ребенком посредством грудного молока выходит далеко за рамки простого пищевого обеспечения. В процессе взросления ребенка его зависимость от материнского молока будет неизменно уменьшаться, тем не менее, последующее развитие ребенка уже после отнятия от груди будет строиться на основе материнской любви и заботы, закрепленных в процессе естественного вскармливания.

Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать ПК-1, ПК-2, ПК-8, ПК-9
- учебная:

обучающийся должен знать: вопросы организации питания новорожденных и детей грудного возраста, потребности в основных пищевых веществах и энергии для детей этого возраста.

обучающийся должен уметь: организовать питание детей периода новорожденности и грудного возрастов с целью обеспечения полноценного поступления питательных и биологически активных веществ в организм ребенка, собрать анамнез, провести объективное исследование ребенка, вести необходимую медицинскую документацию.

обучающийся должен владеть: составлением рационов питания новорожденных и детей грудного возраста.

5. Место проведения практического занятия: учебная комната №523 в ГДП №3 МБУЗ ГДКБ №8, структурные подразделения детской поликлиники.

6. Оснащение занятия:

Национальная программа по питанию детей 1 года жизни (М.. 2011), амбулаторные карты, рецепты на молочную кухню.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта практического занятия

№ п/п	Этапы Практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности,

			целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) работа на приеме здорового ребенка в поликлинике под руководством преподавателя; б) разбор принятых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) на приеме в поликлинике; б) с амбулаторными картами и рецептами на молочную кухню; в) составление примерных меню ребенку первого года жизни.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация:

Питание беременной женщины

Большое внимание необходимо уделить режиму и характеру питания беременной. Пища должна быть полноценная по калорийности, содержанию белков, жиров, углеводов, минеральных солей и витаминов. Со второй половины беременности и в период лактации необходимо получать препараты железа.

Периоды лактации

1) Мамогенез (развитие молочной железы) – в этот период молочная железа молоко не секретирует.

2) Лактогенез (голомерокриновая секреция клетками ацинуса) – секреция молока, сопровождающаяся разрушением эпителиальных клеток:апикальная часть клеток отторгается и попадает в экреторный канал. Наполнение секрета в эпителиальных клетках ацинусов начинается с 4

месяца беременности, но отторжение апикальной части, т.е. поступление молока в молочные ходы происходит после родов. Контроль за лактопоэзом регулируется пролактикном.

3) Галактопоэз – накопление секретированного молока, обеспечивается секрецией молока, переходом молока в молочные ходы и актом сосания. Эндокринная регуляция – гипофиз, гипоталамус, надпочечники.

4) Фаза автоматизма функционирования молочной железы. На 1 место выступает рефлекторное влияние акт сосания.

Питание кормящей женщины

Полноценное питание кормящей матери оказывает существенное влияние на состав грудного молока, которое служит источником необходимых питательных веществ и витаминов для грудного ребёнка. Необходимо знать, как кормить кормящую мать. Лучше всего подходит 5-разовое питание с небольшими полдниками между основными приемами пищи. В основе рациона должна быть растительная пища (около 2/3). Ежедневно употреблять продукты из злаковых культур: хлеб, рис, гречку, макаронные изделия, а также картофель. Но, прежде всего, в центре внимания должны быть, свежие овощи и фрукты. Кроме того, в ежедневном рационе обязательно должно присутствовать молоко как источник ценного белка и кальция.

В общих цифрах это: белка 130 г, жира - 130г, углеводов – 500 г; жидкости не менее 1 литра. На языке пищевых продуктов по приказу министерства: 180-200 г мяса или рыбы, 50 г творога, 20 г сыра, 50 г масла, 1 яйцо, около 600 мл молока, 800 г овощей, до 500 г хлеба, жидкости до 2 л в сутки. Всё это надо рекомендовать матери. Это количественно самые основные продукты. Важно, что кормящая женщина должна получать достаточное количество фруктов и сырых овощей. Только в этих случаях молоко кормящей матери будет содержать достаточное количество солей и витаминов. В первые месяцы кормления (1-2 мес) можно помочь матери поддержать полноценный состав молока дополнительной дачей витаминов, т.к. не всегда можно получить достаточное количество фруктов. Потребность матери в витаминах: вит А - 6600 МЕ; вит С - 120 мг; вит В 41 0- 3 мг; вит В 46 0- 4 мг.

В последние 3 месяца беременности назначается витамин Д по 250 -500 МЕ в сутки (за исключением женщин старше 35 лет, при заболеваниях ССС).

Грудное вскармливание имеет важное психологическое преимущество, как для матери, так и для ребенка. Грудное вскармливание способствует формированию между матерью и ребенком тесных, нежных взаимоотношений, от которых мать эмоционально получает глубокую удовлетворенность. Тесный контакт с ребенком сразу же после родов способствует налаживанию этих взаимоотношений. Этот процесс называется привязанностью или эмоциональной связью. Дети меньше плачут и быстрее развиваются, если они остаются со своими матерями и вскармливаются грудью сразу же после родов. Матери, кормящие грудью, ласково реагируют на своих детей. Они меньше жалуются, что ребенок требует к себе внимания

и кормлений ночью. Матери значительно реже отказываются от своих детей или обижают их.

Психологические преимущества грудного вскармливания

- Эмоциональная связь
- тесные, любящие взаимоотношения матери и ребенка
- эмоциональное удовлетворение матери
- ребенок меньше плачет
- мать становится ласковее
- реже вероятность, что ребенок будет брошен или обижен.

Социальная польза

- Стоимость соответствующей диеты для кормящей матери ниже, чем стоимость искусственной смеси для кормления ребёнка

- Мать может использовать освободившиеся деньги на других членов семьи. - Нет необходимости покупать смеси и оборудование для кормления, нет дополнительных затрат воды и топлива.

- Семья не тратит время на приготовление смесей и дополнительные медицинские осмотры.

- Расходы на медицинские консультации, лекарства, лабораторные исследования и госпитализацию снижаются. Мать и ребенок здоровее.

- Мать может регулировать промежутки между беременностями, используя метод лактационной аменореи, что улучшит её здоровье.

Экономические аспекты грудного вскармливания

- Если мать является единственным кормильцем ребенка, то в этом случае для грудного вскармливания в основном требуется меньше времени, чем для покупки молочного порошка, стерилизации бутылочки для кормления и сосок (а в сельских местностях некоторых стран и время на поиски, например, дров, чтобы вскипятить воду), на приготовление пищи/корма и для самого кормления этой пищей ребенка.

Десять принципов успешного грудного вскармливания
Совместная декларация ВОЗ/ЮНИСЕФ

1. Иметь зафиксированную в письменном виде политику в отношении практики грудного вскармливания и регулярно доводить ее до сведения всего медико-санитарного персонала.
2. Обучать весь медико-санитарный персонал необходимым навыкам для осуществления этой политики.
3. Информировать всех беременных женщин о преимуществах и методах грудного вскармливания.
4. Помогать матерям начинать грудное вскармливание в течение первого получаса после родов.
5. Показывать матерям, как кормить грудью и как сохранить лактацию, даже если они должны быть отделены от своих детей.
6. Не давать новорожденным никакой иной пищи или питья, кроме грудного молока, за исключением случаев медицинских показаний.

7. Практиковать круглосуточное совместное размещение матери и новорожденного – разрешать им находиться вместе в одной палате 24 часа в сутки.

8. Поощрять грудное вскармливание по требованию.

9. Не давать новорожденным, находящимся на грудном вскармливании, никаких искусственных средств (имитирующих грудь или успокаивающих).

10. Поощрять создание групп поддержки грудного вскармливания и направлять матерей в эти группы после выписки из больницы или клиники.

Формулы расчета питания детей до года

Формулы расчета суточного объема питания детей в возрасте до 10 дней

1) Формула Зайцевой: 2 % от массы тела при рождении х п (где п - количество дней).

2) Формула Финкельштейна: (если масса тела при рождении 3200 или меньше)= п х 70, если масса тела при рождении больше 3200 = 80хп

3) Формула Тура: пх10, где п - количество дней

Формулы расчета суточного объема питания детей в возрасте старше 10 дней

1) Объемный метод:

от 2 до 6 недель 1/5 от массы тела

от 6 недель до 4 месяцев 1/6 от массы тела

от 4 до 6 месяцев 1/7 массы тела

от 6 до 9 месяцев 1/8 массы тела.

2) Расчет по Шкарину: 8 недель ребенок получает 800мл; на каждую неделю, недостающую до 8 на 50 мл меньше, на каждый последующий месяц на 50 мл больше.

3) Расчет калорийный:

I четверть 120 ккал

II четверть 115 ккал

III четверть 110 ккал

IY четверть 100 ккал

Организация рационального вскармливания и питания – одна из основных задач педиатра. При каждом приёме или визите на дом врач осуществляет строгий контроль соответствия получаемого ребёнком кормления его физиологическим потребностям в основных пищевых ингредиентах. Особенно это касается детей, родившихся с массой тела до 2,5 и более 4 кг. Они нуждаются в более частых расчётах питания по ингредиентам и калорийности, так как у них легко могут возникнуть нарушения питания. Поэтому при организации рационального вскармливания и питания необходимо соблюдать следующие основные правила:

- Поддерживать, поощрять и максимально долго сохранять грудное вскармливание.

➢ Своевременно переводить ребёнка на смешанное или искусственное вскармливание при недостатке грудного молока и невозможности получать донорское молоко.

➢ Своевременно, с учётом возраста, вида вскармливания, индивидуальных особенностей ребёнка, вводить в рацион соки, фруктовые пюре, докорм, прикорм. Докорм следует давать после кормления грудью и не из ложечки, а из рожка с соской. Объясняется это тем, что для ребёнка первых 3-4 мес физиологически необходим акт сосания, который поддерживает возбудимость пищевого центра. Кормление с ложечки вызывает снижение возбудимости этого центра, рассогласование ритма сосания и глотания, что влечёт быструю утомляемость ребёнка, а возможно, и отказ от еды. Прикорм обычно дают с 4-5 мес. в начале кормления при высокой возбудимости пищевого центра. Его целесообразно давать с ложки, чтобы приучать ребёнка снимать пищу губами и постепенно овладевать навыками жевания.

➢ Периодически (1 раз в 3 мес.) проводить расчёты состава пищи, фактически получаемой ребёнком, чтобы при необходимости внести соответствующую коррекцию.

➢ Правильно организовать методику кормления. При введении докорма ребёнка надо держать на руках, как и при кормлении грудью. При введении прикорма ребёнка надо держать на руках, но он должен сидеть. Несоблюдение только методики кормления часто приводит к нарушениям питания у детей.

Если при ежемесячном осмотре темпы нарастания массы тела и роста ребёнка грудного возраста соответствуют нормальным и ребёнок здоров, то получаемое им питание надо считать рациональным.

Оптимальная продолжительность исключительно грудного вскармливания. В соответствии с результатами мета-анализа Панамериканской организации здравоохранения от 2002 г., исключительно грудное вскармливание в течение шести месяцев и далее продолжающееся грудное вскармливание с осуществлением безопасного, адекватного и соответствующего кормления, рекомендовано как глобальная стратегия в сфере охраны здоровья как в развивающихся, так и в развитых странах. ВОЗ рекомендует исключительно грудное вскармливание в течение первых шести месяцев жизни с целью достижения оптимальных показателей роста, развития и здоровья. Впоследствии младенцы должны получать безопасный прикорм, обладающий надлежащей пищевой ценностью, а грудное вскармливание необходимо продолжать до двух лет или дольше.

Схема введения прикорма детям первого года жизни Наименование продуктов и блюд (г, мл)	**Возраст (мес.)**			
	4-6	7	8	9-12
Овощное пюре	10—150	170	180	200
Молочная каша	10—150	150	180	200

Фруктовое пюре	5—60	70	80	90-100
Фруктовый сок	5—60	70	80	90-100
Творог*	10—40	40	40	50
Желток, шт.	—	0,25	0,5	0,5
Мясное пюре*	5-30	30	50	60-70
Рыбное пюре	—	—	5-30	30-60
Кефир и др. Кисломолочные напитки	—	—	200	200
Сухари, печенье	—	3-5	5	10-15
Хлеб пшеничный	—	—	5	10
Растительное масло	1-3	5	5	6
Сливочное масло	1-4	4	5	6

9. Вопросы по теме занятия (ПК-1, ПК-2, ПК-8, ПК-9).

1. Преимущества естественного вскармливания и состав грудного молока;

2. Формулы расчета суточного объема питания для детей старше первого года жизни

3. Сроки и последовательность введения прикормов

4. Потребности в основных пищевых веществах и энергии для детей до 1 года.

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-1, ПК-2, ПК-8, ПК-9).

Укажите правильный ответ.

1. КОЛИЧЕСТВО БЕЛКА В ЗРЕЛОМ ГРУДНОМ ЖЕНСКОМ МОЛОКЕ

1) 1,8 г/л
2) 2,3 г/л
3) 1,5 г/л
4) 1,2 г/л
5) 2,8 г/л

2. ПОТРЕБНОСТЬ В БЕЛКЕ РЕБЕНКА 6 МЕСЯЦЕВ, КОТОРЫЙ НАХОДИТСЯ НА ИСКУССТВЕННОМ АДАПТИРОВАННОМ ВСКАРМЛИВАНИИ

1) 4,0 г/ кг
2) 2,5 г/кг
3) 3,5 г/кг
4) 5,0 г/кг
5) 2,2 г/кг

3. ПОТРЕБНОСТЬ В ЖИРАХ РЕБЕНКА 6 МЕСЯЦЕВ, НАХОДЯЩЕГОСЯ НА ГРУДНОМ ВСКАРМЛИВАНИИ

1) 7 г/кг

2) 6 г/кг
3) 5,5 г/кг
4) 7,5 г/кг
5) 4 г/кг

4. ПОКАЗАНИЯ ДЛЯ СМЕШАННОГО ВСКАРМЛИВАНИЯ
1) отказ ребенка от груди
2) мастит
3) гипогалактия
4) психические заболевания у матери
5) резкое прибавление ребенка в массе

5. ПОТРЕБНОСТЬ В БЕЛКАХ НА ВСКАРМЛИВАНИИ АДАПТИРОВАННОЙ СМЕСЬЮ РЕБЕНКА 1 МЕСЯЦА
1) 1,5 г/кг
2) 2 г/кг
3) 3 г/кг
4) 3,5 г/кг
5) 4,2 г/кг

6. ПОТРЕБНОСТЬ В УГЛЕВОДАХ РЕБЕНКА 2 МЕСЯЦЕВ, НА ИСКУССТВЕННОМ ВСКАРМЛИВАНИИ, С МАССОЙ ПРИ РОЖДЕНИИ 3500 ГР.
1) 13 г/кг
2) 14г/кг
3) 15г/кг
4) 6 г/кг
5) 10 г/кг

7. ПЕРВЫЙ ПРИКОРМ НА ЕСТЕСТВЕННОМ ВСКАРМЛИВАНИИ ВВОДИТСЯ В
1) 5 месяцев
2) 6 месяцев
3) 4 месяца
4) 3 месяца
5) 7 месяцев

8. ВЭЛЛИНГИ - ЭТО
1) жидкие, монокомпонентные каши
2) каши, не содержащие белок злаковых культур
3) каши, содержащие глютен
4) смесь №3
5) безмолочные каши

9. ЦЕЛЬ ВВЕДЕНИЯ ПРИКОРМОВ В ПИТАНИИ ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ
1) коррекция витаминов
2) коррекция белков
3) переход на другой вид пищи
4) коррекция объема
5) коррекция жиров

10. СООТНОШЕНИЕ ФРАКЦИЙ СЫВОРОТОЧНЫХ АЛЬБУМИНОВ И КАЗЕИНА В ЖЕНСКОМ МОЛОКЕ

1) 20/80
2) 50/50
3) 70/30
4) 40/60
5) 65/35

Эталоны ответов

1 – 2	2 – 2	3 – 3	4 – 3	5 – 2	6 – 1	7 – 2	8 – 1	9 – 3	10 – 3

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (ПК-1, ПК-2, ПК-8, ПК-9).

Задача №1.

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

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

Задача №2.

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

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

Задача №3.

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

1. Рассчитать какую массу должен иметь ребенок.
2. Рассчитайте сколько молока ему нужно на кормление, нуждается ли он в дополнительном питании?
3. Укажите долженствующие БЖУ на кг массы тела ребенка.

4. Расскажите о лактационных кризах.
5. Дайте советы матери.

Задача №4.

Осмотр новорожденной девочки на дому в возрасте 8 суток. Состояние матери удовлетворительное. Женщине после родов были наложены наружные швы, удалены на 7 сутки.

1. Что должен сделать врач для контроля грудного вскармливания ребенка?
2. В каком положении мать может кормить ребенка?
3. Расскажите о правилах прикладывания ребенка к груди.
4. Расскажите о технике сцеживания молока.
5. Возможности хранения грудного молока.

Задача №5.

Осмотр мальчика 7 дней на дому. Мама курит, кормит ребенка грудью, молока достаточно. Масса ребенка при рождении 2500 г. Масса ребенка при выписке из родильного дома на 6-е сутки 2200 г.

1. Какой объем пищи необходим ребенку?
2. Оцените массу тела ребенка.
3. Естественное вскармливание: терминология, преимущества перед другими видами вскармливания.
4. Питание кормящей женщины.
5. Вред курения в период лактации.

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача №1.

1. В первой половине беременности потребности организма беременной женщины существенно не отличаются. В первом триместре происходит закладка органов плода, поэтому в этот период особенно важно обеспечить достаточное поступление в организм полноценных белков, витаминов и микроэлементов в оптимальном количестве и соотношении. Беременная женщина должна получать белка 60-90 г/сутки , 50-70 г/сутки жиров, 325-450 г/сутки углеводов. Общая энергоценность суточного рациона 2200 – 2700 ккал. Во второй половине беременности возрастает потребность в пищевых веществах – белка 80-110 г/сутки, жиров – 50-70 г/ сутки, углеводов 325 – 450 г/сутки. Белки животного происхождения не менее 60%, из них 30% белка мяса и рыбы, до 25% - молока и его продуктов и до 5% яиц. Жиры - основной вид – свежее коровье масло. Не более 25-30 г/сутки. 25-30 г растительных масел, которые содержат полиненасыщенные жирные кислоты и витамин Е. Источником углеводов должны быть в основном продукты, содержащие пищевые волокна: хлеб из муки грубого помола, овощи, фрукты, ягоды, способствующие улучшению функции кишечника, а также крупы – гречневая, овсяная и другие злаки. Общее количество сахара не более 40-50 г/сутки. Со второго триместра беременности ограничить потребление кондитерских изделий, варенья, конфет. Жидкость – суточная потребность 35 г на кг массы тела. Специальные продукты для беременных –

«Матерна», «Витрум пренатал», «Мультитабс перинатал», «Преглавит», «Элевит Пронаталь».

2. Оцените, достаточно ли беременная набирает массу. Дайте рекомендации по питанию режиму беременной женщины в первую половину беременности: Средне - месячная прибавка в массе для здоровой беременной женщины в первом триместре беременности составляет в среднем 1-3 кг. В это время происходит интенсивное формирование эмбриона. Следовательно, женщина имеет недостаточную прибавку в массе за время беременности, которая, возможно, обусловлена заболеванием ЖКТ (хронический гастродуоденит), работа на химическом производстве (хроническая интоксикация), не рациональное питание (сухие «перекусы» в течение дня).

3. Режим беременной в первую половину – для женщины необходимо исключить дополнительные физические нагрузки, особенно связанные с подъемом тяжестей, длительной статической позой. Увеличить время пребывания на свежем воздухе (показаны пешие прогулки), более продолжительное время для ночного отдыха, желательно отдых днем. Прием пищи должен быть 4-5 раз в день, с полным набором необходимых продуктов, исключить продукты, обладающие высокой, аллергизирующей способностью, исключить алкоголь. Ежедневно беременная должна получать: мясо или рыбы – 120 – 150 г; молока или кефира – 200 г; творога – 50 г; яиц – 1 шт; хлеба – 200 г; круп и макарон – 50-60 г; картофеля и других овощей – 500 г; фруктов и ягод – 200-500 г.

4. Основные положения программы ВОЗ по поддержке и поощрению естественного вскармливания:

1. Информированность всего медико-санитарного персонала в отношении практики грудного вскармливания;

2. Обучение всего персонала необходимым навыкам проведения грудного вскармливания;

3. Информированность всех беременных женщин о преимуществах и методах грудного вскармливания;

4. Помощь матерям при кормлении грудью в течение первых 30 минут после родов;

5. Обучение матерей как кормить грудью и как сохранять лактацию, даже если они отделены от детей;

6. Не давать новорожденным никакой другой пищи или питья кроме грудного молока, за исключением особых медицинских показаний;

7. Практиковать круглосуточное совместное размещение матери и новорожденного;

8. Поощрять грудное вскармливание по требованию ребенка;

9. Не давать новорожденным, находящимся на грудном вскармливании, соски или пустышки;

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

5. Существенно большее значение в период беременности и предшествующий ему период для формирования отдельных органов и систем будущего ребенка имеет качественная характеристика питания. Подготовка к беременности включает подготовку генома. Следовательно, продукты и блюда в эти периоды должны иметь адапторы, содержащихся в биологических доступных формах в свежих и разнообразных продуктах питания. В случае невозможности обеспечения женщины в эти периоды такими продуктами, показан прием витаминно-минеральных комплексов (ВМК). Так недостаток фолиевой кислоты нарушает закладку нервной трубки и может приводить к различным порокам развития нервной системы. Недостаток селена нарушает развитие других органов и, прежде всего, сердца. Особенно неблагоприятно сказывается недостаток микронутриентов на ранних сроках беременности. Именно тогда увеличивается вероятность формирования уродств и аномалий развития органов и систем плода, которые диагностируются в более поздние сроки беременности и/или после рождения ребенка. Как правило, дети, вынашиваемые в условиях дефицита макро- и микронутриентов, рождаются с клиническими симптомами дистрофии, анемии, рахита и т.п., или симптомы дефицитных состояний проявляются уже в периоде новорожденности.

Задача №2.

1. 6-8% от 3кг (физиологическая потеря) = 180 – 240 г.

2. Формула Финкильштейна (применяется до 7-8 дня жизни): суточное количество молока составляет 70 мл x n (при массе до 3200 г) или 80 мл x n (при массе более 3200 г), где n - день жизни.

Формула Зайцевой: суточное количество молока в мл составляет 2% от массы тела (в гр.) x n, где n- день жизни.

Формула Тура: количество молока на одно кормление: 10 мл x n, где n – день жизни.

Энергетический метод: Суточная калорийность пищи составляет в первые сутки – 30-35 ккал/кг массы тела ребенка, в последующие дни увеличивается ежедневно на 5 ккал в сутки (до 10 дня).

3. Молозиво.

4. Надежным методом предупреждения вторичной гипогалактии является ряд ниже приведенных последовательных действий и мероприятий:

1. Информирование беременных женщин на специальных занятиях и/или самостоятельно: о преимуществах ГМ и ГВ; о механизме начала лактации; о функциональной способности каждой женщины выкормить своего ребенка грудью, о недостатках искусственного вскармливания ребенка

2. Коррекция диеты с увеличением общей калорийности на 300 - 500 ккал. Набор пищевых продуктов обязательно должен включать: мясо и мясопродукты, рыбу и морепродукты, молоко и молочные продукты, злаковые каши, овощи и фрукты. Кроме того, желательно еще, до беременности ликвидировать все алиментарно-зависимые состояния. Иногда желательно назначение беременным женщинам пищевых добавок или

специализированных продуктов с широким набором минералов, микроэлементов и витаминов, особенно это касается: железа, цинка, кальция, фолиевой кислоты, йода, витаминов группы «В».

3. Соблюдение правил успешного становления ГВ в родильном доме:

- выкладывание новорожденного на живот матери сразу после рождения и нахождение его там не менее 30 мин. или до первого присасывания к груди;

- совместное пребывание матери и новорожденного с первых суток;

- свободное, частое кормление ребенка по требованию, с обязательным кормлением в ночное время;

- оказание медицинским персоналом практической помощи и поддержки матери при первых кормлениях ребенка грудью;

- отказ от предлактационного питания (т.е. не давать ребенку питья или искусственной смеси до прикладывания ребенка к груди) за исключением случаев обусловленных медицинскими показаниями ;

- сцеживание ГМ вручную или с помощью молокоотсоса после каждого кормления;

4. Соблюдение правил и принципов поддержки ГВ ребенка после выписки из родильного дома:

- сохранение кормления по требованию;

- обязательные ночные кормления;

- отказ от пустышек и сосок;

- кормление из одной груди до полного ее опорожнения;

- соблюдение техники прикладывания ребенка к груди и признаков правильного сосания;

- выполнение перед кормлением ряд манипуляций, к которым относятся:

а) массаж груди. Начинать сверху, массировать точки с внутренней стороны груди. Движения пальцами - мягкие круговые, для каждой точки по нескольку секунд;

б) поглаживание вокруг соска, чередуя с продольными поглаживаниями от основания груди к ее соску;

в) наклон туловища вперед, так чтобы грудь свисала. В таком положении грудь рекомендуется слегка встряхивать;

- использовать теплый компресс на грудь перед кормлением;

- во время кормления, необходимо максимально расслабившись разговаривать с ребенком, ласкать его;

- сцеживание остатков молока после кормления (только в первый месяц после рождения, и при объективных признаках недостаточности грудного молока).

5. По формуле Зайцевой = 2% от 3000 г х 3 дня = 60 мл х 3 = 180 мл, Количество кормлений в сутки = 7 через 3 часа (по требованию)

Разовый объем = 25 мл

Меню: 6.00, 9.00 , 12.00, 15.00, 18.00, 21.00, 24.00 – грудное молоко (25 мл).

Задача №3

1. Масса = 3300 + 400 (2/3 от 600) = 3700 г.

2. Суточный объем по объемному методу = 1/5 от 3700 = 740 мл.

Количество кормлений в сутки = 7 через 3 часа.

Разовый объем = 105 мл

В дополнительном питании не нуждается.

Меню: 6.00, 9.30 , 13.00, 16.30, 20.00, 23.30 – 100-105 мл. грудного молока.

3. Долженствующие БЖУ на кг = Б 2,2; Ж 6,5; У 13,0; ккал 115.

4. Лактационный криз (ЛК) - временное уменьшение выработки молока, которое происходит обычно уже после установления лактации. Как правило, ЛК чаще всего наблюдаются в первые 2 месяца лактации и повторяются на более поздних этапах кормления грудью вплоть до 6-9 месяцев и позже. Продолжительность ЛК в среднем сохраняется до 2-4 дней, в некоторых случаях криз может продолжаться до одной недели. Причин ЛК достаточно много, но наиболее объяснимой и понятной является, то, что в периоды бурного роста ребенка молочная железа мгновенной не может произвести требуемое количество молока одномоментно. Необходимо время, а самое главное – спрос, который и определит через какое-то время предложение. В большинстве случаев ЛК не представляют опасности ни для ребенка ни для его матери при условии что женщина информирована об их проявлениях. Профессиональная подготовка кормящей матери и повышение сосательной активности ребенка за 1-2-3 дня приведет к увеличению объема вырабатываемого молока. В других случаях, когда женщина не информированная о проявлениях ЛК, когда она не уверена в правильности своих действий, сомневается в собственной способности выкормить ребёнка грудью, когда отсутствует поддержка ГВ членами семьи и нет своевременных внятных действий и рекомендаций от медицинских работников, тогда криз затягивается до недели. Затянувшийся криз представляет реальную угрозу полноценному ГВ. Для предупреждения развития событий по данному варианту каждый медицинский работник, беременная и кормящая женщины должны знать, как нивелировать проявления ЛК.

5. При уменьшении количества молока не рекомендуется докармливать (в первые два дня), допаивать, и предлагать ребенку пустышку. Чаще это обусловлено ЛК и при правильной тактике матери и своевременной помощи медицинского персонала лактация на требуемом уровне быстро установится. Более частое прикладывание к груди стимулирует восстановление лактации.

Если при условии, вышеописанных приемов, не удается получить адекватного эффекта, следует перейти к использованию специальных пищевых биологически активных добавок и медикаментозных (аллопатических и гомеопатических) средств лечения гипогалактии.

Условия нивелирования лактационного криза

эффективные	неэффективные
Уверенность в собственной способности выкормить ребенка грудью. Частое прикладывание ребенка к груди. Продолжительные кормления грудью. Ночные кормления. Поддержка членов семьи. Своевременная консультация специалистом по лактации. Полноценный отдых матери. Увеличение объема питания матери и максимально разнообразить ее меню. Увеличение и разнообразие питьевого режим матери до желаемого количества.	Неуверенность матери в полноценной лактации. Необоснованное докармливание ребенка. Использование пустышки. Контрольное кормление. Отсутствие надлежащей поддержки и помощи со стороны медицинского персонала. Отсутствие поддержки в семье. Физическая усталость матери, отсутствие помощи по дому.

Задача №4.

1. Провести осмотр молочных желез, сосков, присутствовать на кормлении, опросить женщину: как ребенок спит, выдерживает промежутки между кормлениями, мочится, сколько раз был стул, его характер.
2. Лежа на боку.
3. Правила прикладывания ребенка к груди (рис. 1):

- Прежде всего, мать должна находиться в удобном, расслабленном состоянии.
- Ребенок прижимается к туловищу матери (предплечьем под спину и ягодицы)
- Кистью руки поддерживаются плечи.
- Голова и туловище ребенка в одной плоскости.
- Нос ребенка располагается напротив соска молочной железы.
- После срабатывания поискового рефлекса (ребенок максимально широко раскрыл рот), мать вводит сосок с ареолой в рот ребенка, приближая его к груди.
- Кончик соска находится в глубине рта и касается его мягкого неба.
- Верхняя губа проходит почти по краю ареолы.
- Нижняя губа, обязательно вывернута, достигает нижнего края ареолы, или захватывает даже светлый участок груди.
- Язык в форме лодочки и виден между нижней губой и околососковым кружком.
- Подбородок касается или даже утопает в груди.
- Нос ребенка может касаться груди. Не следует ее отодвигать от носовых ходов. Если ребенку не будет хватать воздуха, он сам исправит положение.
- Не прижимать голову ребенка к груди.
- Ребенок ведет себя спокойно, целеустремленно, размеренно сосет грудь.

- У матери нет болезненных ощущений в области соска.

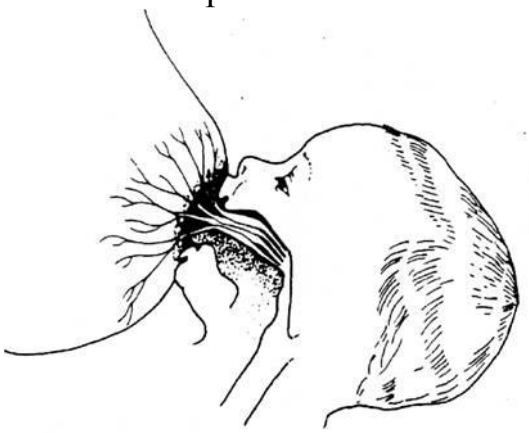


Рисунок 1. Правила прикладывания ребенка к груди.

4. Техника сцеживания молока:

- Женщина находится в расслабленном состоянии. Самостоятельно проводит легкий массаж МЖ.
- Затем стимулирует рефлекс отделения молока поглаживающими движениями соска и ареолы.
- Далее - большой палец располагается чуть выше ареолы, а указательный и остальные пальцы поддерживают грудь снизу.
- Первое движение кисти осуществляется по направлению к грудной клетке (рис. 2а).
- Затем движения пальцев 1-го и 2-5-го навстречу друг другу (рис. 2 б).
- При сцеживании необходимо менять участи МЖ и чередовать с массирование (рис. 2 в.)
- Процедура повторяется до мягкого состояния МЖ или комфортного состояния женщины.

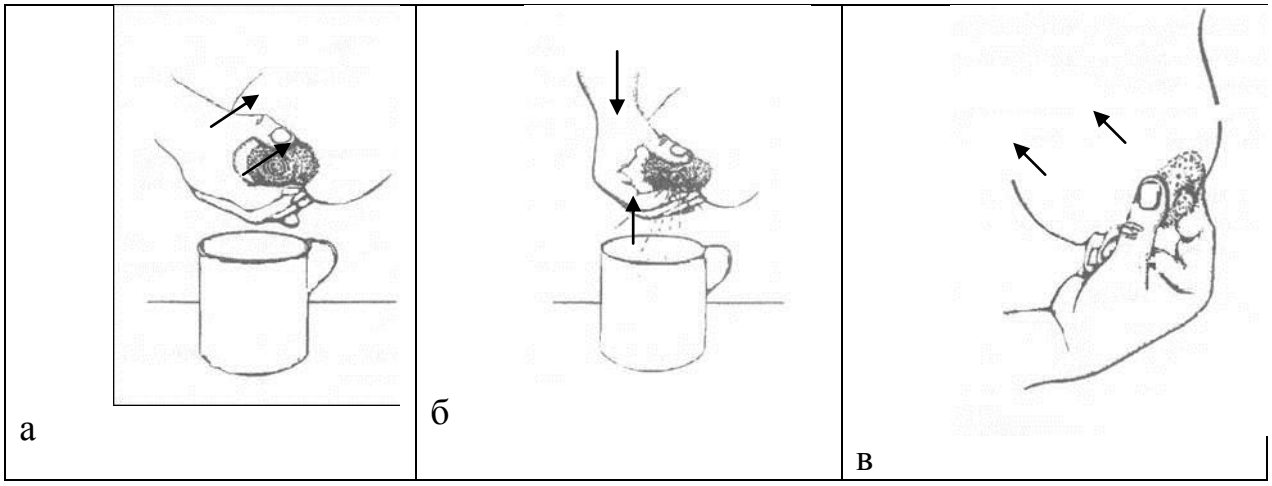


Рисунок 2. Последовательная схема сцеживания грудного молока руками (а,б,в).

5. Сцеженное молоко может храниться в холодильнике 24 часа. В специальных контейнерах, пакетах для сцеженного молока - в морозильной

камере до 6 месяцев. Перед употреблением молоко медленно разогревается на водяной бане.

Задача №5.

1. Суточный объем по формуле Зайцевой = 2% от 2500 г. х 7 дней = 50 мл х 7 = 350 мл.

кол-во кормлений в сутки = 7 через 3 часа.

разовый объем = 50 мл

Меню: 6.00, 9.00 , 12.00, 15.00, 18.00, 21.00, 24.00 – 50 мл. грудного молока.

2. Масса=2500 – 7% от 2500 (физиологическая потеря)= 2500 –280= 2220г.

3. По терминологии ВОЗ: полное грудное вскармливание (по отечественной терминологии – естественное вскармливание). При нем ребенок не получает ничего, кроме грудного молока или наряду с грудью матери получает соки или воду в объеме не более 1-2 глотков, не чаще 1-2 раз в день.

Преимущества –

- по антигенным свойствам грудное молоко не чужеродно для ребенка: структура его белков близка белкам клеток ребенка;
- в грудном молоке преобладают мелкодисперсные и легко перевариваемые белки (альбумины)
- отсутствие белковых перегрузок обеспечивает своевременное созревание ЦНС и гармоничное физическое и психическое развитие
- более высокая концентрация полиненасыщенных жирных кислот в грудном молоке необходима для формирования клеточных мембран
- преимущественное содержание β-лактозы стимулирует рост нормальной флоры кишечника (особенно бифидобактерий)
- достаточное содержание пищеварительных ферментов (амилазы, трипсина, липазы облегчает пищеварение)
- содержание микроэлементов в грудном молоке оптимально для организма ребенка
- факторы специфической и неспецифической резистентности (IgA, IgG, лейкоциты синтезирующие интерферон, лизоцим) предотвращают развитие инфекции
- естественное вскармливание способствует формированию положительной психоэмоциональной связи между матерью и ребенком.

4. Кормление грудью чрезвычайно ответственный период времени, когда рост и развитие ребенка наиболее интенсивны. На своевременность и гармоничность развития ребенка, формирование его здоровья огромное влияние оказывает поступление макро- и микронутриентов с ГМ. Концентрация белков, входящих в состав ГМ, практически не зависит от того, что съедает кормящая женщина. Менее устойчив состав ГМ по содержанию жиров и углеводов. Значительные отклонения по содержанию витаминов и микроэлементов имеет ГМ при изменении диеты кормящей

женщины и явно нарушается при их низком содержании в продуктах питания (долго хранящиеся продукты питания). Отсутствие необходимых микронутриентов в питании лактирующей женщины отражается на удовлетворении потребностей ребенка, следовательно, и на формировании его физического и интеллектуального здоровья в раннем возрасте и последующей жизни. Чтобы ГМ было наиболее полноценным по всему набору микронутриентов (минеральные вещества, микроэлементы, витамины), необходимо в рацион питания лактирующей женщины включать разнообразные продукты. Однако, даже в относительно свежих продуктах, в их необходимом ежедневном количестве содержание витаминов и микроэлементов в большинстве случаев будет недостаточным. Поэтому кормящая женщина нуждается в дополнительном поступлении в организм микронутриентов, которые могут быть назначены консультантом в виде специальных продуктов (Мама плюс, Фемилак, MDМил Мама, АГУ МАМА, АННАМАРИЯ, Дамил Мамам, Мадонна, Амалтея). Для того, чтобы свести к минимуму контаминацию ГМ, кормящим женщинам необходимо напоминать о способности токсических веществ накапливаться и содержаться в повышенном количестве преимущественно в жирах животного происхождения. С этой целью, лактирующим женщинам нежелательно употреблять жирные сорта сыра, мяса, особенно кожу птиц. Им также не рекомендуется принимать фармпрепараты, в том числе контрацептивы или проводить процедуры, приводящие к похуданию. Похудание приводит к повышенному содержанию в крови токсических веществ и, как следствие их повышенному содержанию в ГМ. Кормящей матери не рекомендуется использовать в своем меню различного рода пряностей.

5. В периоде беременности и в периоде лактации женщине рекомендуется отказаться от курения, из-за опасности проникновения в ГМ не только известных токсических и канцерогенных веществ, но и пестицидов, используемых для химической обработки посевов табака. В период кормления ребенка грудью избегать продуктов с высокой степенью вероятности содержания в них ядовитых веществ (нитраты, нитриты, свинец).

12. Перечень и стандарты практических умений (ПК-1, ПК-2, ПК-8, ПК-9).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	Прием детей в поликлинике (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез, факторы риска заболевания).	III

2	Оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, эндокринные железы, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система.	III
3	Антропометрические измерения ребенка и их оценка.	III
4	Изучение порядка оказания помощи детям в амбулаторно-поликлинических условиях.	III
5	Освоение стандарта диагностики и лечения детям в амбулаторно-поликлинических условиях.	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

- Составление рефератов по теме «Состав женского молока», « Политика ВОЗ/ЮНИСЕФ, направленная на поддержание грудного вскармливания», «Эмоциональный аспект грудного вскармливания».
- Оформление медицинских документов.

14. 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 5.1.2:** «Питание детей до 1 года» (часть 2).

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный

4. Значение темы. По заключению экспертов ВОЗ гипогалактия является одной из наиболее сложных проблем, которая включает в себя не только медико-биологические, но и социальные аспекты. Гипогалактия - очень распространенная патология среди кормящих матерей. Частота ее колеблется от 6,4 до 30 % случаев среди всех родивших, а при отдельных видах патологии, например - поздних токсикозах, достигает 83%.

Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать ПК-1, ПК-2, ПК-8, ПК-9
- учебная:

обучающийся должен знать: вопросы организации питания новорожденных и детей грудного возраста, потребности в основных пищевых веществах и энергии для детей этого возраста.

обучающийся должен уметь: организовать питание детей периода новорожденности и грудного возрастов с целью обеспечения полноценного поступления питательных и биологически активных веществ в организм ребенка, собрать анамнез, провести объективное исследование ребенка, вести необходимую медицинскую документацию.

обучающийся должен владеть: составлением рационов питания новорожденных и детей грудного возраста.

5. Место проведения практического занятия: учебная комната №523 в ГДП №3 МБУЗ ГДКБ №8, структурные подразделения детской поликлиники.

6. Оснащение занятия:

Национальная программа по питанию детей 1 года жизни (М. 2011), амбулаторные карты, рецепты на молочную кухню.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта практического занятия

№ п/п	Этапы практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа

			деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) работа на приеме здорового ребенка в поликлинике под руководством преподавателя; б) разбор принятых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) на приеме в поликлинике; б) с амбулаторными картами и рецептами на молочную кухню; в) составление примерных меню ребенку первого года жизни.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
	Всего:	270	

8. Аннотация:

ОСОБЕННОСТИ ПОСТНАТАЛЬНОГО ПЕРИОДА И СВЯЗЬ ИХ С ПРОБЛЕМАМИ ПИТАНИЯ НОВОРОЖДЕННОГО

Рождение ребенка, т.е. переход из внутриутробного состояния плода к внеутробному развитию ребенка, является достаточно ответственным моментом. С первых мгновений нахождения новорожденного в родильном зале происходит феномен импринтинга. Тепло и запах материнского тела, ласковый голос матери и полные восторга глаза, запах и вкус первых капель молозива – основа положительного импринтинга. С другой стороны, если сразу за рождением выполняются не совсем приятные для ребенка процедуры: необоснованное отсасывание слизи из носовых ходов и полости рта, закапывание в глаза специальных капель, взвешивание и измерение роста, обтирание и слишком долгое обследование, тугое пеленание – импринтинг может стать отрицательным.

Выкладывание ребенка на живот матери, находящейся на родовом столе, способствует формированию микробиоты на коже, верхних дыхательных путях, в желудочно-кишечном тракте, мочевыводящих путях ребенка. Микроорганизмы, находящиеся на коже матери и, в том числе, на коже грудных железах, как правило, являются сапрофитами или представлены условно патогенной флорой. Материнская микрофлора, обсеменяя ребенка с момента его прохождения по родовым путям,

длительного кожного контакта (не менее 60 минут!) и составляет основу симбиотического сосуществования с организмом ребенка

Критерием адекватности питания для новорожденного является динамика массы тела. Новорожденный ребёнок от периода рождения до 3 - 4 суток теряет около 5 - 8% массы тела. Восстановление первоначальной массы происходит чаще к 8-14 дню жизни. Потеря массы тела обусловлена с одной стороны, за счет естественных потерь и выделений, с другой стороны, чаще не обоснованны раздельным пребыванием матери и ребёнка.

Отказ от ранее существующего периода “отдыха” после родоразрешения как для матери, так и для ребенка, до первого кормления, продолжавшегося в течение 12 - 24 часов, в начале пятидесятых годов 20 века и внедряемой в настоящее время методике - прикладыванию новорожденного к груди непосредственно на родовом столе, с последующим совместным пребыванием матери и ребенка в одной палате, а еще лучше в одной постели, когда ребенок, располагаясь на груди у матери, находится в условиях биокювеза, приводит к “физиологической” потере всего около 3 - 5% первоначальной массы тела. Уменьшение снижения массы тела происходит в данном случае за счет значительного уменьшения потерь тепла и влаги, а также за счёт более раннего и частого прикладывания ребёнка к груди матери.

Ранний контакт кожа к коже, глаза - в - глаза, запах матери, вкус её молозива, ласкающий голос и руки матери способствуют тесной взаимопривязанности матери и ребенка, раннему и выраженному проявлению рефлекса материнства, успешному началу и поддержанию лактации. Совместное пребывание матери и ребенка сразу после рождения сводит к минимуму послеродовую убыль массы тела и скорейшее её восстановление.

ПОДДЕРЖКА ЛАКТАЦИИ

Запуск лактации происходит под эндокринным влиянием определенных гормонов. Базальный уровень пролактина у родильницы превышает его уровень у нелактирующей женщины в 2-3 раза. По мере увеличения срока лактации его уровень снижается и к 4-6 месяцам приближается к уровню пролактина не кормящей женщины до 10 нг/ мл. Однако всем хорошо известно, что лактация может продолжаться до 1-2 лет, в отдельных случаях и значительно дольше.

Поддержание лактации обусловлено не столько уровнем базального пролактина, сколько его выработкой в момент подготовки к кормлению и главным образом во время кормления грудью. Во время сосания ребенком груди (при условии, что это вызывает положительные эмоции у неё) происходит выработка либеринов в ЦНС, воздействующих опосредованно через гипоталамус на переднюю долю гипофиза. В ответ гипофиз синтезирует и выбрасывает в кровь 10 - 100 кратное количество базального уровня пролактина. То есть настоящее, правильное сосание груди ребенком готовит производство молока к следующему кормлению. Заполненные молоком синусы через рецепторы посылают команду через гипоталамус в

гипофиз на прекращение выработки пролактина. Последнее приводит к уменьшению производства молока. Супрессорные пептиды, содержащиеся в грудном молоке через систему своих рецепторов и нервных волокон также способствуют снижению выработки грудного молока. Следовательно, для успешного становления грудного вскармливания и поддержания выработки грудного молока на необходимом уровне, следует выполнять следующие условия: сосание груди ребенком должны вызывать у матери положительные эмоции (только при правильном прикладывании и правильном сосании груди), кормление ребенка по требованию, в первые недели и месяцы жизни с обязательными ночными кормлениями.

Сохранение лактации обусловлено не только выбросом в кровь гормона передней доли гипофиза - пролактина. Лактация также будет успешной при наличии в крови, в момент сосания ребенком груди, или приготовлении к нему высокого уровня гормона задней доли гипофиза - окситоцина. Контакт с ребенком (телесный и визуальный), раздражение соска мягким небом ребенка, запах ребенка и т. п. вызывают у матери положительные эмоции, как и в случаи с пролактином, происходит мощный выброс окситоцина, имеющего очень короткий период полураспада. То есть окситоцин не накапливается для следующего кормления, а реализуется непосредственно в период подготовки к кормлению и во время кормления. Окситоцин, воздействуя на мышечные клетки, расположенные с внешней стороны альвеол, приводит к их сокращению, уменьшению объёма альвеол и выталкиванию молока через молочные протоки в молочные синусы. Положительные эмоции, мысли о ребенке, контакт с ребенком, всё это способствует выработки окситоцина. С другой стороны, выброс в кровь большого количества адреналина (боль, страх, гнев) способно подавить производство окситоцина.

Успешной лактации способствуют:
- частое прикладывание ребенка к груди по востребованию;
- обязательные ночные кормления грудью;
- эмоциональное спокойствие матери и ребенка;
- уверенность в способности выкормить своего ребенка грудью;
- мотивация к необходимости кормления ребенка грудным молоком

ГИПОГАЛАКТИЯ: ПРОФИЛАКТИКА

Гипогалактия (греческое hypo + gala, galakt –молоко) - понижение секреторной деятельности молочных желёз в период лактации. Первичная гипогалактия, при которой женщина физиологически не может вырабатывать необходимое количество молока, встречается в 1-5% случаев и как правило, связана с эндокринными заболеваниями матери и совершенно редко с индивидуальными анатомическим особенностями. Вторичная гипогалактия распространена более значительно и чаще всего является ятрогенной.

Возможные причины недостаточности грудного молока

1. Причины, связанные с кормлением грудью:

- отсроченное первое кормление грудью (более 2 часов);

- кормление по режиму, а не по требованию;
- отсутствие ночных кормлений;
- неправильная техника прикладывания ребенка к груди;
- ребенок неправильно присасывается;
- использование сосок и пустышек;
- кормление ребенка из бутылочки через соску;
- редкие кормления грудью

2. Психологические факторы:

- отсутствие общественного мнения о безальтернативности ГВ;
- неуверенность матери в способности выкормить своего малыша только грудью;
- нежелание кормить ребенка грудью;
- психологические перегрузки или стресс;
- отсутствие чувства (рефлекса) материнства;
- отсутствие поддержки матери членами семьи в её намерении кормить грудью;
- отсутствие профессиональной поддержки со стороны медицинских работников в способности матери выкормить ребёнка грудью.

3. Состояние матери:

- использование гормональных контрацептивов;
- прием диуретиков;
- повторная беременность;
- крайне плохое и недостаточное питание;
- задержка ткани плаценты в матке;
- инфантильная грудь;
- алкоголь, курение, наркотики.

4. Состояние ребенка:

- болезнь;
- аномалии развития.

Надежным методом предупреждения вторичной гипогалактии является ряд ниже приведенных последовательных действий и мероприятий:

1. Информирование беременных женщин на специальных занятиях и/или самостоятельно: о преимуществах ГМ и ГВ; о механизме начала лактации; о функциональной способности каждой женщины выкормить своего ребенка грудью, о недостатках искусственного вскармливания ребенка

2. Коррекция диеты с увеличением общей калорийности на 300 - 500 ккал. Набор пищевых продуктов обязательно должен включать: мясо и мясопродукты, рыбу и морепродукты, молоко и молочные продукты, злаковые каши, овощи и фрукты. Кроме того, желательно еще, до беременности ликвидировать все алиментарно-зависимые состояния. Иногда желательно назначение беременным женщинам пищевых добавок или специализированных продуктов с широким набором минералов,

микроэлементов и витаминов, особенно это касается: железа, цинка, кальция, фолиевой кислоты, йода, витаминов группы «В»

3. Соблюдение правил успешного становления ГВ в родильном доме:

- выкладывание новорожденного на живот матери сразу после рождения и нахождение его там не менее 30 мин. или до первого присасывания к груди;

- совместное пребывание матери и новорожденного с первых суток;

- свободное, частое кормление ребенка по требованию, с обязательным кормлением в ночное время;

- оказание медицинским персоналом практической помощи и поддержки матери при первых кормлениях ребенка грудью;

- отказ от предлактационного питания (т.е. не давать ребенку питья или искусственной смеси до прикладывания ребенка к груди) за исключением случаев обусловленных медицинскими показаниями;

- сцеживание ГМ вручную или с помощью молокоотсоса после каждого кормления;

4. Соблюдение правил и принципов поддержки ГВ ребенка после выписки из родильного дома:

- сохранение кормления по требованию;

- обязательные ночные кормления;

- отказ от пустышек и сосок;

- кормление из одной груди до полного её опорожнения;

- соблюдение техники прикладывания ребенка к груди и признаков правильного сосания;

- выполнение перед кормлением ряд манипуляций, к которым относятся:

а) массаж груди. Начинать сверху, массировать точки с внутренней стороны груди. Движения пальцами - мягкие круговые, для каждой точки по нескольку секунд;

б) поглаживание вокруг соска, чередуя с продольными поглаживаниями от основания груди к её соску;

в) наклон туловища вперед, так чтобы грудь свисала. В таком положении грудь рекомендуется слегка встряхивать;

- использовать теплый компресс на грудь перед кормлением;

- во время кормления, необходимо максимально расслабившись разговаривать с ребенком, ласкать его;

- сцеживание остатков молока после кормления (только в первый месяц после рождения, и при объективных признаках недостаточности грудного молока!).

ЛАКТАЦИОННЫЕ КРИЗЫ

Лактационный криз (ЛК) - временное уменьшение выработки молока, которое происходит обычно уже после установления лактации. Как правило, ЛК чаще всего наблюдаются в первые 2 месяца лактации и повторяются на более поздних этапах кормления грудью вплоть до 6-9 месяцев и позже. Продолжительность ЛК в среднем сохраняется до 2-4 дней, в некоторых

случаях криз может продолжаться до одной недели. Причин ЛК достаточно много, но наиболее объяснимой и понятной является, то, что в периоды бурного роста ребёнка молочная железа мгновенной не может произвести требуемое количество молока одномоментно. Необходимо время, а самое главное – спрос, который и определит через какое-то время предложение. В большинстве случаев ЛК не представляют опасности ни для ребёнка ни для его матери при условии что женщина информирована об их проявлениях. Профессиональная подготовка кормящей матери и повышение сосательной активности ребенка за 1-2-3 дня приведет к увеличению объема вырабатываемого молока. В других случаях, когда женщина не информированная о проявлениях ЛК, когда она не уверена в правильности своих действий, сомневается в собственной способности выкормить ребёнка грудью, когда отсутствует поддержка ГВ членами семьи и нет своевременных внятных действий и рекомендаций от медицинских работников, тогда криз затягивается до недели. Затянувшийся криз представляет реальную угрозу полноценному ГВ. Для предупреждения развития событий по данному варианту каждый медицинский работник, беременная и кормящая женщины должны знать, как нивелировать проявления ЛК.

При уменьшении количества молока не рекомендуется докармливать (в первые два дня), допаивать, и предлагать ребенку пустышку. Чаще это обусловлено ЛК и при правильной тактике матери и своевременной помощи медицинского персонала лактация на требуемом уровне быстро установится. Более частое прикладывание к груди стимулирует восстановление лактации.

Условия нивелирования лактационного криза

эффективные	неэффективные
Уверенность в собственной способности выкормить ребёнка грудью. Частое прикладывание ребенка к груди Продолжительные кормления грудью. Ночные кормления Поддержка членов семьи. Своевременная консультация специалистом по лактации. Полноценный отдых матери. Увеличение объема питания матери и максимально разнообразить её меню; Увеличение и разнообразие питьевого режим матери до желаемого количества.	Неуверенность матери в полноценной лактации Необоснованное докармливание ребёнка Использование пустышки Контрольное кормление Отсутствие надлежащей поддержки и помощи со стороны медицинского персонала. Отсутствие поддержки в семье Физическая усталость матери, отсутствие помощи по дому.

Если при условии, вышеописанных приемов, не удается получить адекватного эффекта, следует перейти к использованию специальных пищевых биологически активных добавок и медикаментозных (аллопатических и гомеопатических) средств лечения гипогалактии.

ПРИЗНАКИ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ГРУДНОГО МОЛОКА

Достоверные:

- плохая прибавка в весе (через две недели ребенок не восстановил «физиологическую» убыль массы тела или прибавка в весе за один месяц менее 500 гр. с момента выписки из родильного дома);
- редкие мочеиспускания концентрированной мочой (менее 6-8 мочеиспусканий в день при условии, что его не допаивают водой; моча желтого цвета);

Вероятные:

- ребенок часто плачет;
- очень частые кормления грудью (через 1- 1,5 часа);
- очень продолжительные кормления грудь (более 30 мин.);
- при попытке сцедить, молока нет;
- стул редкий, плотный, “голодный”, сухой, не желтого цвета;
- ребенок бросает грудь сразу, или после нескольких сосательных актов;
- мать чувствует, что в молочных железах нет молока.

ЛЕЧЕНИЕ ГИПОГАЛАКТИИ

Из медикаментозных препаратов - гомеопатические препараты занимают достойное место в лечении гипогалактии. При правильно подобранном гомеопатическом препарате действие его проявляется уже через 15 - 20 мин. Существуют проверенные временем, испытанные гомеопатические препараты, позволяющие восстановить лактацию в требуемом объеме.

Пульсатилла (прострел луговой, переступень, сон - трава) назначается при гипогалактии, вызванной эмоциональным фактором.

Хамомилла (ромашка) назначается женщинам при развитии гипогалактии на фоне раздражительности, вспыльчивости,

Уртика уренс (крапива жгучая) - когда гипогалактия сочетается с чувством жара, высыпаниях на коже, красной кайме губ.

Млекоин - комплексный гомеопатический препарат для стимуляции лактации.

Пуртик (препарат Красноярского гомеопатического центра) для стимуляции лактации.

Кроме гомеопатических медикаментозных препаратов для лечения гипогалактии используются и аллопатические препараты: Кверцитин по 1 таб. 3 раза в день за 30 мин. до кормления, Эглонил, Церукал. Кроме того, учитывая, что витамины и минералы контролируют и влияют на процесс лактации, рекомендуется использовать комплексные препараты, содержащие

минеральные вещества и витамины. Данные препараты предназначены для повышения обмена веществ и в данном случае для увеличения количества и улучшения качества вырабатываемого грудного молока. Однако необходимо помнить о негативном влиянии больших доз витаминов. В частности, тиамин (B_1) способен усиливать секрецию грудного молока. Вместе с тем, не рекомендуется превышать его суточную дозу - 2.5 мг/сутки.

Осторожно при лечении гипогалактии рекомендуется использовать лекарственные растения.

Смешанное вскармливание

Лучшим питанием для ребенка является материнское молоко, которое и «накормит» кроху, и обеспечит ему хорошее здоровье, развитие и настроение. Малыши, получающие материнское молоко, реже болеют, лучше адаптируются к различным неблагоприятным факторам, успешнее учатся и реализуют себя в более старшем возрасте. Но бывают ситуации, когда ребенка приходится переводить на искусственное вскармливание. Подходить к такому решению и врачу и матери следует очень ответственно и не спешить. Необходимо максимально длительно сохранить любое, пусть даже небольшое количество материнского молока и прикладывать ребенка к груди, что позволит не прерывать важный психологический контакт матери и ребенка. К тому же смешанное вскармливание (грудное молоко и искусственная смесь) сохраняет надежду на то, что, возможно, удастся вернуться к естественному вскармливанию.

Какую смесь выбрать? Безусловно, любая самая современная смесь уступает женскому молоку. Тем не менее, разработка и создание так называемых адаптированных молочных смесей, как в России, так и за рубежом, имеет уже вековую традицию. За этот период в нашей стране пройден путь от простого разведения коровьего молока или кефира отварами в различных соотношениях (Б– и В–смеси) до создания сложных многокомпонентных адаптированных к особенностям метаболизма ребенка.

Последнее десятилетие характеризуется значительным расширением ассортимента как отечественных, так и импортных смесей, представленных на нашем рынке. С одной стороны, появилась возможность выбора, а с другой стороны, такое обилие порой ставит специалистов и родителей в тупик. Так как же в такой ситуации выбрать питание, которое наиболее подходит для ребенка?

Организация вскармливания детей первого года жизни предусматривает всестороннее поощрение и поддержку кормления грудью. В случае отсутствия грудного молока необходимо использование смесей, соответствующих современным требованиям по составу, качеству и технологии изготовления.

Естественное и искусственное вскармливание должно обеспечивать не только постоянство внутренней среды организма, но и способствовать нормальному интеллектуальному и физическому развитию детского организма. Введение докорма или перевод ребенка на полное искусственное вскармливание должны быть при этом строго обоснованными и

осуществляться только в том случае, когда весь арсенал средств, направленных на профилактику гипогалактии и стимуляцию лактации, оказывается неэффективным.

9. Вопросы по теме занятия (ПК-1, ПК-2, ПК-8, ПК-9).

1. Преимущества естественного вскармливания и состав грудного молока;

2. Формулы расчета суточного объема питания для детей старше первого года жизни

3. Сроки и последовательность введения прикормов

4. Потребности в основных пищевых веществах и энергии для детей до 1 года.

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-1, ПК-2, ПК-8, ПК-9).

Укажите правильный ответ.

1. ПРИ КАКОМ КОЛИЧЕСТВЕ ЖЕНСКОГО МОЛОКА СМЕШАННОЕ ВСКАРМЛИВАНИЕ ПРИБЛИЖАЕТСЯ К ЕСТЕСТВЕННОМУ:

1) 2/3
2) 1/2
3) 1/3
4) 1/5

2. ПРИ КАКОМ КОЛИЧЕСТВЕ ЖЕНСКОГО МОЛОКА СМЕШАННОЕ ВСКАРМЛИВАНИЕ ПРИБЛИЖАЕТСЯ К ИСКУССТВЕННОМУ:

1) 1/3
2) 1/2
3) 2/3
4) 1/5

3. УКАЖИТЕ СМЕСИ, КОТОРЫЕ ПРЕДПОЧТИТЕЛЬНЕЙ ИСПОЛЬЗОВАТЬ ДЛЯ ДОКОРМА ПРИ СМЕШАННОМ ВСКАРМЛИВАНИИ:

1) адаптированные
2) неадаптированные
3) цельное молоко
4) лечебные смеси

4. НАЗОВИТЕ ПОКАЗАНИЯ ДЛЯ СМЕШАННОГО ВСКАРМЛИВАНИЯ:

1) заболевания матери
2) анемия у матери
3) повторная беременность у женщины
4) гипогалактия

5. ПРИ ГИПОГАЛАКТИИ РЕКОМЕНДУЕТСЯ ВСЕ, КРОМЕ:

1) полноценного питания
2) употребления жидкости в малом количестве
3) приема жидкости до и после кормления грудью

4) приема дрожжевого напитка

6. СУТОЧНАЯ ПОТРЕБНОСТЬ В БЕЛКЕ У ДЕТЕЙ 1-4 МЕСЯЦЕВ ЖИЗНИ ПРИ СМЕШАННОМ ВСКАРМЛИВАНИИ СОСТАВЛЯЕТ:

1) 2-2,5 г/кг

2) 3-3,5 г/кг

3) 3,5-4,0 г/кг

4) до 2,4 г/кг

7. СКОЛЬКО РАЗ В ДЕНЬ СЛЕДУЕТ КОРМИТЬ РЕБЕНКА В ВОЗРАСТЕ 4 МЕСЯЦЕВ ДО ВВЕДЕНИЯ ПРИКОРМА?

1) 7 раз

2) 6-5 раз

3) 4 раза

4) 3 раза

8. СУТОЧНАЯ ПОТРЕБНОСТЬ В БЕЛКЕ У ДЕТЕЙ ПОСЛЕ ВВЕДЕНИЯ ПРИКОРМА ПРИ СМЕШАННОМ ВСКАРМЛИВАНИИ СОСТАВЛЯЕТ:

1) 2 г/кг

2) 2,5 г/кг

3) 4 г/кг

4) 3 г/кг

9. НА ИСКУССТВЕННОЕ ВСКАРМЛИВАНИЕ РЕБЕНКА ПЕРЕВОДЯТ, ЕСЛИ:

1) грудное молоко отсутствует или составляет менее 1/5 суточного объема

2) грудное молоко составляет менее 1/3 суточного объема пищи

3) грудное молоко составляет более 1/3 суточного объема пищи

4) грудное молоко составляет более 1/5 суточного объема пищи

10. КИСЛОМОЛОЧНЫЕ СМЕСИ ОТЛИЧАЮТСЯ ОТ ПРЕСНЫХ ВСЕМ, КРОМЕ ОДНОГО:

1) стимулируют секреторную деятельность кишечника

2) усиливают брожение

3) нормализуют флору кишечника

4) богаты витаминами группы В

Эталоны ответов

1 – 1	2 – 1	3 – 1	4 – 4	5 – 2	6 – 1	7 – 2	8 – 2	9 – 1	10 – 2

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (ПК-1, ПК-2, ПК-8, ПК-9).

Задача №1.

Девочка, 3 месяцев жизни. Находится на естественном вскармливании. На коже проявления дерматита в виде сухости, умеренной гиперемии щек. Стул до 4-5 раз в день, не переваренный, пенистый. В связи с гипогалактией у матери возникла необходимость перевода ребенка на смешанное вскармливание. Семейный анамнез отягощен по аллергическим

заболеваниям: мать страдает полинозом с дошкольного возраста, у отца - бронхиальная астма.

1. Ваша тактика в отношении докорма?
2. Что следует учитывать при выборе смеси?
3. Причины перевода младенцев на бутылочное кормление с последующим отлучением от груди матери?
4. Причины вторичной гипогалактии?
5. Группы риска по развитию гипогалактии?

Задача №2.

Ребенок родился с массой тела 4000 г. В настоящее время ему исполнилось 3 месяца. Он находится па частичном грудном вскармливании. Получает 2/3 грудного молока и 1/3 смеси «Ф1» в течение суток.

1. Какую массу должен иметь малыш?
2. Рассчитайте его суточную и разовую потребность в пище.
3. Примерный режим кормления ребенка.
4. Способы стимуляции лактации?
5. Критерии постановки диагноза гипогалактии?

Задача №3.

Мать с ребенком пришла на прививку. Все хорошо. Из беседы с мамой: «Я даю ему молочные смеси, приблизительно три бутылочки в день по две полных чайных ложки порошка на каждую бутылочку. Когда ребенок родился, у него были трудности с сосанием, потому я кормила его из бутылочки, пока старалась наладить кормление грудью. В течение 2-х недель ребенок отказался от груди». Ребенку 6 недель и масса тела составляет 2,5 кг. Он родился в роддоме с массой тела 2,0 кг. У него мягкий стул 2 - 3 раза в день. При дородовом наблюдении ни с кем вопрос кормления грудью не обсуждался, в р/доме ребенок находился в детской палате, Акушерки и м/сестры не помогали наладить кормление грудью. Матери 25 лет, она здорова. У нее много молока и она хотела бы кормить грудью, но у нее плоские соски, поэтому она считает, что не может кормить грудью. Ребенок первый. Мать домохозяйка. Муж покупает детские смеси и соски.

1. Укажите причины перехода на искусственное вскармливание.
2. Какие ошибки допустил медицинский персонал?
3. Что необходимо было сделать?
4. Верно ли мама разводит смесь?
5. Какие советы вы дадите матери по сохранению грудного вскармливания?

Задача №4.

На приеме у врача мама с ребенком 3 месяцев. Девочка родилась с массой тела 3000 г. Находится на грудном вскармливании. Мама студентка и хочет вернуться к учебе. Мама будет отсутствовать с 8 до 15 часов дня.

1. Дайте советы по питанию ребенка.
2. Советы по сохранению лактации.
3. Способы хранения грудного молока.

4. Составьте примерное меню на день.
5. Рассчитайте примерную массу тела ребенку.

Задача №5.

На прием к врачу педиатру обратилась мама с девочкой 3 месяцев. Достаток в семье небольшой, отец работает маляром, зарплата 5500 рублей в месяц, мать ребенка не работает, в семье имеется еще один ребенок, сын 7 лет, школьник 1 класса. Со слов мамы дочь голодная, беспокоится, не выдерживает промежутки между кормлениями, стул 1-2 раза в день сухими комочками, мочится 10-12 раз за сутки. Масса тела ребенка при рождении 3200 г, длина тела 52 см. Масса тела на сейчас 4700 г, длина тела 58 см. Ребенок пониженного питания, тургор снижен, подкожно-жировой слой истончен на нижних конечностях и животе. При контрольном взвешивании ребенок высосал 50 мл молока. Грудь после кормления мягкая при сцеживании молока практически нет.

1. Оцените физическое развитие ребенка?
2. Оцените количество молока при кормлении?
3. Решите вопрос о необходимости докорма?
4. Дайте советы матери по сохранению и улучшению лактации?
5. Может ли мама рассчитывать на бесплатное питание ребенка с молочной кухни?

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача №1.

1. Учитывая клинические проявления пищевой аллергии, а также отягощенный семейный анамнез по аллергическим заболеваниям, а данном случае необходимо назначить смесь на основе полного гидролиза белка, типа Альфаре, Нутрилон Пепти ТСЦ. С учетом того, что у ребенка имеется клиника лактазной недостаточности, указанные смеси являются предпочтительными, так как они не содержат лактозу.

2. При выборе смеси, наиболее адекватной для вскармливания конкретного ребенка, следует учитывать:

- возраст ребенка - в первые 2-3 недели жизни ребенку предпочтительнее назначать пресные смеси, а затем сочетать пресные и кисломолочные смеси. При этом наиболее целесообразным является равное их соотношение в рационе;
- степень адаптированности смеси - чем меньше возраст ребенка, тем больше он нуждается в максимально адаптированных смесях; ребенку до 5-6 месяцев ни в коем случае не следует назначать "последующие смеси", кефир и другие неадаптированные кисломолочные смеси, цельное коровье молоко;
- индивидуальную переносимость смеси.

3. Причины перевода младенцев на бутылочное кормление с последующим отлучением от груди матери:

- Активная за последние 15 лет пропаганда среди населения «заменителей» грудного молока с проникновением не только в торговую сеть, но и непосредственно в лечебные учреждения.

- Робкая, беспомощная, неубедительная агитация за грудное молоко, а то и умалчивание жизненной важности грудного вскармливания, как для данного ребенка, так и для его матери, всей семьи, всего общества.

- Незнание и недооценка медицинскими работниками и матерями значимости длительного грудного вскармливания детей.

- Отсутствие знаний у родителей и медицинского персонала о технике кормления младенца грудью и одновременно наличие отрицательного опыта по естественному вскармливанию у предыдущих поколений (бабушка, свекровь и др. родственники).

- Отсталая система организации вскармливания новорожденных в акушерских стационарах: позднее начало грудного вскармливания, рутинное допаивание и докармливание детей искусственными смесями в долактационный период с использованием бутылок и сосок, раздельное пребывание и кормление «по часам», рекомендованное в подавляющем большинстве учебников по акушерству и педиатрии и прочно усвоенные многими поколениями выпускников отечественных вузов и медицинских училищ.

- Нейтральная позиция авторитетных представителей отечественной педиатрической науки.

- Неприятие или незнание руководителями здравоохранения Инициативы ВОЗ/ЮНИСЕФ «Больница доброжелательного отношения к ребенку» и других международных документов по кормлению и питанию грудных детей и детей раннего возраста.

- Отсутствие в обществе одобрения и поощрения матерей, желающих вскармливать своего ребенка грудью до 1 года и более.

- Ослабление, а в некоторых регионах и утрата народных традиций, поддерживающих длительное грудное вскармливание и другие причины.

- Задержка принятия Национального свода правил маркетинга заменителей грудного молока как средства защиты и пропаганды грудного вскармливания.

4. Вторичная гипогалактия может быть следствием нерационального образа жизни кормящей матери, неправильного кормления новорожденного грудью, физических перегрузок и эмоциональных переживаний. При этой патологии очень важна индивидуальная и коллективная психотерапия - метод, нацеленный на формирование стойкой доминанты на лактацию, обучение и подготовку женщины к процессу лактации, т.е. создание психологического настроя на длительное и полноценное грудное вскармливание. Существенное значение в развитии гипогалактии придают аэрофагии у новорожденных. Заглатывание воздуха наблюдается у всех детей. Однако в тех случаях, когда объем заглатываемого воздуха не превышает 10% объема желудка, наполненного молоком, аэрофагия является физиологической. Заглатывание большого количества воздуха является патологическим. При резко выраженной аэрофагии ребенок не высасывает положенного количества молока, так как желудок у него растягивается за счет воздуха и

создает ложное ощущение сытости. Недостаточное опорожнение молочной железы быстро приводит к угнетению лактации.

5. Группы риска по развитию гипогалактии:

- женщины с поздними менархе и поздно установившимся менструальным циклом;
- женщины с ранними менархе;
- женщины с эндокринной патологией: ожирением, патологией щитовидной железы;
- женщины с хроническим тонзиллитом в анамнезе;
- женщины с анемией в анамнезе;
- женщины с пиелонефритом в анамнезе;
- женщины после кесарева сечения;
- женщины со слабостью родовой деятельности и получавшие стимуляцию в родах (витаминно-гормональнуютерапию, окситоцин, эстрогены, простагландины);
- женщины после преждевременных и запоздалых родов;
- женщины после метилэргометриновой профилактики кровотечений.

Задача №2.

1. 4000 + 600 + 800 + 800 = 6200 (г).

2. Суточный объем молока = 1/6 массы тела. 6200 : 6 = 1000 мл, разовый объем определяется требованием ребенка. Например, 1000 мл : 6 = 166 мл. При этом молочная смесь составляет 166 мл : 3 = 55 мл, грудное молоко — 55 х 2 = 110 мл па одно кормление.

3. Ориентировочные часы кормления: 6.00, 9.30, 13.00, 16.30, 20.00, 23.30. Продукты питания — грудное молоко и смесь «Ф1» (или другая «начальная» адаптированная смесь). Смесь дается после кормлении грудью из чашки или из ложки, чтобы ребенок не отказался от грудного молока.

4. Способы стимуляции лактации:

- прикладывание ребенка к груди даже при минимальном количестве молока
- рациональный режим дня (отдых, сон) и питания
- сцеживание остатков грудного молока
- использование специализированных продуктов («Фемилак», «Млечный путь», «Энфамама», «Думил Мама плюс»)
- медикаментозная и не лекарственная терапия (никотиновая кислота, витамин Е, фитотерапия – настой крапивы, петрушки, боярышника, грецких орех, УФО, УВЧ, ультразвук, тепло и т.д.)
- контрастный душ на область молочных желез, мягкое растирание груди махровым полотенцем.

5. Критерии постановки диагноза гипогалактии:

- отсутствие достаточного количества молока на 4-е сутки после родов;
- наличие признаков того, что ребенку не хватает молока:
- снижен объем разового кормления;

- малая прибавка веса ребенка за месяц (в норме ребенок первых трех месяцев жизни - прибавляет в среднем 800 г в месяц);
- плоская весовая кривая;
- ребенок не сглатывает после большого числа сосательных движений;
- ребенок кричит после кормления;
- симптом «сухих пеленок», свидетельствующий об уменьшении суточного объема мочи (в норме частота мочеиспускания должна быть не меньше 6 раз в сутки).
- отсутствие тенденции к увеличению выработки молока после устранения всех видимых причин, которые могли бы снижать лактацию.

Задача №3

1. Ребенок отказался от груди, потому, что получал питание из бутылочки. У матери не было раннего контакта или помощи в кормлении грудью в первый день. В р/доме ребенок находился отдельно от матери. Ей необходима была поддержка из - за плоских сосков, это ее первый ребенок и с маленьким весом. Она не жаловалась на трудности и вы узнали об этой серьезной ситуации, только составляя историю грудного вскармливания.

2. Не проведена беседа при дородовом патронаже, не осмотрены соски, раздельное пребывание в роддоме, отсутствие помощи при кормлении, кормление из бутылочки.

3. Кормить ребенка сцеженным молоком из поильника. Помочь в прикладывании ребенка. Научить правильно сцеживать грудь.

4. Смесь мама разводила не верно. Необходимо пользоваться мерной ложкой и разводить смесь строго по инструкции (1 мерная ложка на 30 мл кипяченой воды 37 градусов).

5. Мероприятия, применяемые при гипогалактии:

- более частые прикладывания к груди
- урегулирование режима и питания матери
- воздействие на психологический настрой матери
- массаж грудной железы
- использование специальных продуктов и пищевых добавок

Многочисленные наблюдения показывают, что достаточная выработка грудного молока в основном зависит от «настроя матери» на кормление своего ребенка грудью, ее убежденности в том, что это важно и необходимо. Для лучшей выработки молока и восполнения «потерь» пищевых веществ, секретируемых с молоком, рационы кормящих женщин должны дополнительно включать 30-40 г белка, 15 г жира, 40 г углеводов в сутки. Этому способствует использование специализированных продуктов для кормящих матерей, обогащающих их рацион легкоусвояемым белком, витаминами и минеральными веществами, улучшающими качественный состав женского молока и повышающими лактацию. Увеличению объема лактации содействует также оптимальный питьевой режим матери, включающий дополнительное использование не менее 1 литра жидкости (в виде чая, компотов, соков). При гипогалактии целесообразно применять сборы трав, лактогонные чаи, а также принимать контрастный душ на

область молочных желез, проводить мягкое растирание груди махровым полотенцем.

Задача №4.

1. На время отсутствия матери ребенку будет даваться смесь. Необходимо было заранее заготовить банк грудного молока для ребенка. Смесь давать из поильника или из бутылочки с анатомической тугой соской.

2. Во время учебы мама должна сцеживаться каждые 3 часа.

3. Грудное молоко в специальных пакетах необходимо хранить в морозильной камере. Перед применением разогревать на водяной бане.

4. Суточный объем питания по объемному методу Черни = 1/6 массы = 5200 / 6 = 866 мл. Количество кормлений 6 через 3,5 часа с ночным перерывом. Разовый объем 145 мл.

Примерное меню:

6.00 часов грудное молоко 145 мл
9.30 часов Смесь-1 гипоаллергенная 145 мл
13.00 часов Смесь-1 гипоаллергенная 145 мл
16.30 часов грудное молоко 145 мл
20.00 часов грудное молоко 145 мл
23.30 часов грудное молоко 145 мл

5. Масса = 3000 + 600 + 800 + 800 = 5200 г.

Задача №5.

1. Физическое развитие среднее, дисгармоничное за счет дефицита массы тела (9,4%).

2. Долженствующая масса тела 5400 г (по прибавочному методу). Суточный объем молока по объемному методу Черни составляет 1/6 массы тела = 5400/6 = 900 мл, количество кормлений 6 через 3,5 часа. Разовый объем 900/6 = 150 мл.

3. Ребенку необходим докорм, т.к. количество молока менее 1/3 от долженствующего объема, на каждое кормление необходимо 100 мл высоко адаптированной начальной смеси.

4. Рекомендуется полноценное питание для кормящей женщины, режим дня и отдыха, кормление из обеих грудей в чередовании, тщательное сцеживание, массаж точек для усиления лактации по Ибрагимовой, иглорефлексотерапия, контрастный душ на грудь, консультация в центре грудного вскармливания, контакты с мамами из группы поддержки грудного вскармливания.

Из медикаментозных препаратов - гомеопатические препараты занимают достойное место в лечении гипогалактии. При правильно подобранном гомеопатическом препарате действие его проявляется уже через 15 - 20 мин. Существуют проверенные временем, испытанные гомеопатические препараты, позволяющие восстановить лактацию в требуемом объеме. Пульсатилла (прострел луговой, переступень, сон - трава) назначается при гипогалактии, вызванной эмоциональным фактором. Хамомилла (ромашка) назначается женщинам при развитии гипогалактии на фоне раздражительности, вспыльчивости. Уртика уренс (крапива жгучая) -

когда гипогалактия сочетается с чувством жара, высыпаниях на коже, красной кайме губ. Млекоин - комплексный гомеопатический препарат для стимуляции лактации. Пуртик (препарат Красноярского гомеопатического центра) для стимуляции лактации.

Кроме гомеопатических медикаментозных препаратов для лечения гипогалактии используются и аллопатические препараты: Кверцитин по 1 таб. 3 раза в день за 30 мин. до кормления, Эглонил, Церукал.

Кроме того, учитывая, что витамины и минералы контролируют и влияют на процесс лактации, рекомендуется использовать комплексные препараты, содержащие минеральные вещества и витамины. Данные препараты предназначены для повышения обмена веществ и в данном случае для увеличения количества и улучшения качества вырабатываемого грудного молока. Однако необходимо помнить о негативном влиянии больших доз витаминов. В частности, тиамин (B_1) способен усиливать секрецию грудного молока. Вместе с тем, не рекомендуется превышать его суточную дозу - 2,5 мг/сутки. Осторожно при лечении гипогалактии рекомендуется использовать лекарственные растения (тмин, укроп, крапива, семена салата, моркови).

5. Согласно распоряжению правительства РФ от 2007 г. и Приказу Министерства здравоохранения Красноярского края от 2008 г. семья, относящаяся к категории малообеспеченной, при наличии медицинских показаний (гипогалактия, искусственное вскармливание) может рассчитывать на бесплатное обеспечение ребенка молоком и молочными продуктами. Для этого маме каждые 6 месяцев необходимо предоставлять в органы соцобеспечения комплект документов. Затем она получает справку, о том, что семья малообеспеченная. Ребенка вносят в реестр, сведения передаются в детскую поликлинику. На этом основании выдается рецепт на молочную кухню. Рецепт оформляется 1 раз в месяц. До 6 месяцев выдается молочная смесь, далее смесь и каша, после 8 месяцев смесь, молоко для приготовления каши, творог, кисломолочный продукт и сливки. Бесплатным обеспечением могут воспользоваться дети 1-2 лет жизни при наличии 3-х критериев (малообеспеченная семья, отсутствие грудного молока, возраст для начала прикорма).

12. Перечень и стандарты практических умений (ПК-1, ПК-2, ПК-8, ПК-9).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	Прием детей в поликлинике (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез, факторы риска заболевания).	III

2	Оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, эндокринные железы, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система.	III
3	Антропометрические измерения ребенка и их оценка.	III
4	Изучение порядка оказания помощи детям в амбулаторно-поликлинических условиях.	III
5	Освоение стандарта диагностики и лечения детям в амбулаторно-поликлинических условиях.	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

- Составление рефератов по теме «Состав женского молока», «Политика ВОЗ/ЮНИСЕФ, направленная на поддержание грудного вскармливания», «Эмоциональный аспект грудного вскармливания».
- Оформление медицинских документов.

14. 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 5.1.3:** «Питание детей до 1 года» (часть 3 Искусственное вскармливание).

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный

4. Значение темы. Любая самая современная смесь уступает женскому молоку, однако, разработка и создание так называемых адаптированных молочных смесей, «молочных формул» как в России, так и за рубежом, имеет уже вековую традицию. За этот период в нашей стране пройден путь от простого разведения коровьего молока или кефира отварами в различных соотношениях до создания сложных многокомпонентных адаптированных к особенностям метаболизма ребенка – «искусственных смесей».

Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать ПК-1, ПК-2, ПК-8, ПК-9
- учебная:

обучающийся должен знать: противопоказания к грудному вскармливанию, признаки гипогалактии, алгоритм выбора молочной смеси, технику искусственного и смешанного вскармливания, современные приспособления для докорма детей, правила расчета питания для детей.

обучающийся должен уметь: провести осмотр ребенка и осмотр молочных желез у кормящей женщины, контрольное взвешивание, подготовить и использовать различные приспособления для помощи кормящей женщины (молокоотсосы, силиконовые накладки на сосок, поильники, система дополнительного кормления, «мягкая ложечка», смарт-соски, подогреватели) уметь развести молочную смесь, подготовить и использовать банк грудного молока, накормить ребенка молочной смесью или грудным молоком с помощью выше указанных приспособлений.

обучающийся должен владеть: навыками расчета рациона питания ребенку первого года жизни на искусственном и смешанном вскармливании, принципами этики и деонтологии.

5. Место проведения практического занятия: учебная комната №523 в ГДП №3 МБУЗ ГДКБ №8, структурные подразделения детской поликлиники.

6. Оснащение занятия:

Кукла-муляж (малыш), муляж молочной железы, молокоотсосы, стерилизатор, силиконовые накладки на сосок, поильники, система дополнительного кормления, «мягкая ложечка», смарт-соски, молочные смеси, бутылочки для кормления, контейнеры для хранения грудного молока, подогреватели, схемы, таблицы, буклеты молочных смесей, Национальная программа по питанию детей 1 года жизни (М.. 2011), амбулаторные карты, рецепты на молочную кухню.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта практического занятия

№ п/п	Этапы Практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность

1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) работа на приеме здорового ребенка в поликлинике под руководством преподавателя; б) разбор принятых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) на приеме в поликлинике; б) с амбулаторными картами и рецептами на молочную кухню; в) составление примерных меню ребенку первого года жизни.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация:

ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ К ГРУДНОМУ ВСКАРМЛИВАНИЮ

Абсолютных противопоказаний к грудному вскармливанию в настоящее время мало. Однако в недавнем прошлом таких противопоказаний было достаточно много. В настоящее время абсолютным противопоказанием для кормления грудью является: инфицирование матери ВИЧ, использование матерью некоторых лекарственных препаратов, туберкулёз, галактоземия у ребенка.

ВИЧ – инфекция. В настоящее время установлено, что ВИЧ – инфицированная женщина с вероятностью в 15% инфицирует ребёнка через

грудное молоко. Поэтому детей рожденных от ВИЧ инфицированных матерей рекомендуется лишать грудного вскармливания и кормить искусственными смесями.

Туберкулез. Больные туберкулёзом женщины, решившие кормить ребенка грудью, должны пройти полный курс химиотерапии. Своевременно проведенная противотуберкулёзная терапия является надёжным способом предупреждения передачи ребенку туберкулёзных бацилл. Ряд тротивотуберкулёзных препаратов совместимы с грудным вскармливанием, и принимающая их женщина может кормить своего ребёнка грудью. Исключение составляют женщины с вновь выявленной активной туберкулёзной инфекцией, которым следует прекратить кормление грудью до тех пор, пока они не пройдут курс противотуберкулёзной терапии. Кроме того, ребёнок должен был пройти профилактику изониазидом и получить прививку БЦЖ.

Гепатит В и С. Грудное молоко может содержать поверхностный антиген (HbsAg), однако нет никаких подтверждений того, что кормление грудью увеличивает риск передачи ребёнку инфекции. Вакцина гепатита В существенно снижает перинатальную передачу и может полностью устранить риск передачи путём грудного вскармливания. Даже когда в грудном молоке обнаруживался вирус гепатита С, следует рекомендовать кормить грудью через специальные силиконовые накладки.

Заражение окружающей среды. В настоящее время стали появляться высказывания, что грудное молоко женщин, проживающих в экологически неблагоприятных территориях, может представлять угрозу для здоровья детей при естественном вскармливании. Однако, несмотря на присутствие в грудном молоке полихлорированных дефинилов, диоксинов и фуранов, все равно нужно поощрять грудное вскармливание и содействовать его распространению, так как даже в этих случаях имеются убедительные подтверждения пользы грудного молока для общего здоровья и развития грудных детей. Кроме того, пестициды не ведут к неблагоприятным исходам для здоровья детей именно в тех концентрациях, в которых они приходятся в грудном молоке.

Лекарственные препараты. Большинство лекарственных препаратов, которые принимает кормящая женщина, проникает в её молоко. Использования медикаментозных препаратов вообще следует избегать, если можно без опасности для здоровья и жизни обойтись без них. Однако существует несколько лекарственных препаратов, приём которых следует отложить или даже прекратить. Прежде всего, это противораковые и радиоактивные препараты, при которых не рекомендуется кормление грудью. Некоторые препараты, могут быть токсичны для грудного ребенка или замедлять лактацию (эстрогены), другие оказывать седативное действие на ребенка, что, возможно, будет приводить к неэффективному сосанию груди. Кроме того, лекарственные препараты, принимаемые матерью, могут спровоцировать клинические проявления аллергических реакций у ребенка. В большинстве случаев более токсическим препаратам можно подобрать

альтернативу и сохранить грудное вскармливание. Необоснованный перевод ребенка на вскармливание искусственными смесями при болезнях матери таит в себе гораздо большую угрозу для здоровья и качества жизни ребенка, чем его сохранение в сложившейся ситуации.

Курение. Никотин может снижать объём вырабатываемого молока и тормозить его выделение, а также может вызывать у ребёнка раздражительность и низкий набор массы тела в грудном возрасте. У курящих женщин ниже уровень пролактина, что может сократить период лактации. Кроме того, у курящих женщин концентрация витамина С в грудном молоке ниже, чем у некурящих. Следует формировать у курящих женщин мотивацию на отказ от курения или, по крайней мере, значительное снижение числа выкуренных сигарет. Однако лучшим вариантом остается грудное вскармливание, даже если женщина курит. Содержание вредных веществ в грудном молоке будет меньше, если женщина выкуривает сигарету после кормления грудью, а не до него.

ОСНОВНЫЕ ПРИЧИНЫ ПЕРЕВОДА ДЕТЕЙ НА ВСКАРМЛИВАНИЕ ИСКУССТВЕННЫМИ СМЕСЯМИ

Следует выделить следующие наиболее важные причины перевода младенцев на бутылочное кормление с последующим отлучением от груди матери:

- Активная за последние 15 лет пропаганда среди населения «заменителей» грудного молока с проникновением не только в торговую сеть, но и непосредственно в лечебные учреждения.
- Робкая, беспомощная, неубедительная агитация за грудное молоко, а то и умалчивание жизненной важности грудного вскармливания, как для данного ребенка, так и для его матери, всей семьи, всего общества.
- Незнание и недооценка медицинскими работниками и матерями значимости длительного грудного вскармливания детей.
- Отсутствие знаний у родителей и медицинского персонала о технике кормления младенца грудью и одновременно наличие отрицательного опыта по естественному вскармливанию у предыдущих поколений (бабушка, свекровь и др. родственники).
- Отсталая система организации вскармливания новорожденных в акушерских стационарах: позднее начало грудного вскармливания, рутинное допаивание и докармливание детей искусственными смесями в долактационный период с использованием бутылок и сосок, раздельное пребывание и кормление «по часам», рекомендованное в подавляющем большинстве учебников по акушерству и педиатрии и прочно усвоенные многими поколениями выпускников отечественных вузов и медицинских училищ.
- Нейтральная позиция авторитетных представителей отечественной педиатрической науки.
- Неприятие или незнание руководителями здравоохранения Инициативы ВОЗ/ЮНИСЕФ «Больница доброжелательного отношения к

ребенку» (БДР) и других международных документов по кормлению и питанию грудных детей и детей раннего возраста.

- Отсутствие в обществе одобрения и поощрения матерей, желающих вскармливать своего ребенка грудью до 1 года и более.

- Ослабление, а в некоторых регионах и утрата народных традиций, поддерживающих длительное грудное вскармливание и другие причины.

- Задержка принятия Национального свода правил маркетинга заменителей грудного молока как средства защиты и пропаганды грудного вскармливания.

Искусственное вскармливание – вид вскармливания, когда ребенок либо вообще не получает грудного молока, либо получает малое количество (менее 1/5 от потребности).

Наиболее распространенные ошибки

- Не верный выбор смеси
- Слишком частые изменения в пище (смена смеси)
- Не правильное разведение и хранение смеси
- Ограничение диеты и перевод ребенка на новую смесь при малейшем ухудшении вкуса
- Качественный или количественный перекорм или недокорм.
- Раннее введение прикорма

Неадаптированные молочные смеси – это продукты питания ребенка первого года жизни, приготовленные из свежего или сухого молока животных без специальной его обработки. Цельное коровье молоко разводится водой или крупяным отваром. Неадаптированные кисломолочные смеси (кефир). В настоящее время неадаптированные молочные смеси не рекомендуются для применения детям первого года жизни (запрещены!). Неадаптированные молочные смеси содержат большое количество белка, причем казеина, являются аллергенами, отмечается значительная потеря гемоглобина с калом у детей, вскармливающихся продуктами цельного коровьего молока.

ИВ должно проводиться адаптированными искусственными смесями последнего поколения. Показаниями к переводу детей на ИВ являются: отсутствие молока у матери, отказ ребенка от груди, болезни и состояния матери, болезни и состояния ребенка, непереносимость материнского молока. Для вскармливания доношенных здоровых детей лучше использовать физиологические, адаптированные молочные смеси последнего поколения, содержащие все макро- и микронутриенты. Режим питания при ИВ существенно отличается от такового при ГВ (вскармливание по требованию). При ИВ не рекомендуется ночное кормление. При данном виде вскармливания необходимо проводить расчет необходимого количества пищи на сутки, на прием, в зависимости от возраста, так как опасность недокорма и перекорма значительно выше, чем при естественном вскармливании.

Искусственные молочные смеси (ИС), используемые для вскармливания детей первого года жизни, подразделяются на физиологические, лечебные, профилактические. Кроме того, все физиологические смеси подразделяются на пресные и кислые, адаптированные и неадаптированные, нативные и сухие.

Алгоритм выбора для молочной смеси ребенка

1. возрастные и индивидуальные особенности (начальные, последующие смеси, смеси для детей старше года, особые состояния детей).
2. данные аллергоанамнеза (старт с НА, далее или перевод на физиологические при отсутствии аллергоанамнеза, либо остаются на НА при (+) аллергоанамнезе. Дети с проявлениями атопии должны получать полные гидролизаты).
3. особенности социального статуса семьи (выбор цен на молочные смеси, социальная поддержка малообеспеченных семей с детьми до 2-х лет по бесплатному обеспечению молочными детскими продуктами).
4. индивидуальная переносимость и хорошая усваиимость (ребенок с удовольствием ест смесь, нет колик, срыгиваний, запоров и поносов, отсутствуют аллергические проявления, ребенок хорошо развивается в ФР и НПР).

Наиболее адаптированными смесями в настоящее время являются смеси промышленного выпуска последнего поколения. Основными преимуществами современных ИС по сравнению со смесями предыдущих поколения являются то, что их химическая формула более соответствует химической формуле женского молока. Так, углеводы представлены кроме лактозы, оглигосахаридами, полимерами глюкозы, патокой из различных растений. Фруктоолигосахариды (относятся к олигосахаридам) в частности, селективно ферментируются основными штаммами бифидобактерий, препятствуют росту клостридий, кишечных палочек и бактероидов, снижают уровень холестерина и общих липидов. Клинические исследования наглядно демонстрируют, что ИС с олигосахаридами повышает количество бифидобактерий в кишечной флоре детей. Количество бифидобактерий у этих младенцев приближается к количеству бифидобактерий в микрофлоре детей вскармливаемых грудью. У детей, получающих смеси с пребиотиками (олигосахара), характеристики стула приближаются к таковым у детей находящихся на ГВ. Наибольшей эффективностью обладает не только комбинация галактоолигосахаров (ГОС) и фруктоолигосахаров (ФОС), но их соотношение. Их оптимальное соотношение 9:1 Такой состав углеводов обеспечивает не только потребности ребенка в них, но менее агрессивно воздействует на его органы и системы (желудочно-кишечный тракт).

Жировой модуль содержит оптимальное количество и соотношение ω - 3 и ω - 6 жирных кислот за счет жиров с высоким содержанием длинноцепочечных полиненасыщенных жирных кислоты (ДЦПНЖК). Биологическая роль ДЦПНЖК реализуется в клетках сетчатки путем воздействия на состояние зрительного анализатора; в синаптических мембранах - воздействие на нервную проводимость и активность ионных

насосов; в мембранах иммунокомпетентных клеток – изменение текучести мембран (регулятор фагоцитоза), активность белков, рецепторов, сигнальных молекул. Кроме того, ДЦПНЖК являются предшественниками эйкозаноидов.

Белковый компонент ИС представлен до 60% - 70% сывороточными белками, отдельными незаменимыми аминокислотами. Существующие источники белкового компонента детских молочных смесей не позволяют добиться аминокислотного профиля аналогичного грудному молоку. Главная лимитирующая аминокислота – триптофан. Избыток аминокислот содержащихся в смесях может вызвать метаболический стресс. Часть аминокислот, не использованных для синтеза белка, приводит к их аккумуляции в крови, гипераминоацидемии, нагрузке на почки из-за повышенного образования мочевины. Адаптированные современные ИС содержат свободную серосодержащую аминокислоту - таурин. Таурин способствует перевариванию жиров, участвует в построении тканей головного мозга и сетчатки глаза.

Минеральный, микроэлементный и витаминный состав их соотношение и количество в ИС последнего поколения еще больше приближены к таковому женского молока. Оптимальный минеральный состав ИС своевременно предупреждает развитие алиментарно-дефицитных состояний. Так недостаточное поступление железа в организме приводит к его латентному дефициту без анемического синдрома, развитию железодефицитной анемии. Симптомами скрытого недостатка железа могут быть слабость, утомление, беспокойство, пониженный аппетит, повышенная предрасположенность к инфекциям. Представителями адаптированных молочных смесей последнего поколения являются:, Нан-1; Нутрилон-1, Нутрилон голд -1; Фрисолак-1; Хипп-1. Тёма-1; Агуша оргинал-1; Агуша голд-1; Энфамил-1, , Бебелак-1, Нутрилак-1, Бабушкино лукошко-1. Хумана 1, Лазана 1, Менее приближены к составу грудного молока смеси второй возрастной группы (Нан- 2; Нутрилон- 2, Нутрилон голд - 2; Фрисолак- 2; Хипп- 2. Тёма- 2; Агуша оргинал- 2; Агуша голд-2; Энфамил- 2, , Бебелак- 2, Нутрилак- 2, Бабушкино лукошко- 2, Хумана 2, Лазана 2,), предназначенные для кормления детей с 5-6 месячного возраста. В смесях второй возрастной группы белки, как правило представлены на 80% казеином и на 20% растворимыми, кроме того, расширен углеводный состав за счет крахмала. Эти смеси энергетически соответствуют потребностям детей второго полугодия жизни.

На потребительском рынке для детей грудного возраста на сегодняшний день имеются адаптированные кисломолочные смеси – Агуша 1, Агуша 2, Лактофидус, Нан кисломолочный, Нан с бифидобактериями, Нутрилак КМ, Лазана бифидус и другие, которые можно назначать с первого месяца жизни. Это, прежде всего, дети с относительной лактазной недостаточностью, проявляющейся, как правило, диспептическим и кожным синдромами.

Детские молочные смеси частично или с полностью гидролизованным белком предназначены для лечебного или профилактического питания.

Смеси с частично гидролизованным белком рекомендуется использовать в момент перевода детей с естественного на искусственное вскармливание, особенно, если этого требуют обстоятельства, в раннем возрасте (до 3 - 4 мес.). Кроме того, эти смеси показаны для вскармливания детей с отягощенным анамнезом по развитию аллергии. Представителями частично гидролизированных смесей являются Хипп ГА 1 и 2, Хумана 0 ГА, НАН ГА 1 и 2, Нутрилон ГА 1, Нутрилон комфорт 1 и 2; Энфамил ГА , Фрисопеп, Нутрилак ГА. С лечебной целью используют смеси с полным гидролизом белка (Альфаре, Нутрилак пепти ТСЦ, Нутрилон пептиди СЦТ, Тутелли-Пептиды, Фрисопеп, Фрисопеп АС, Энфамил Нутрамиген, Энфамил Прегестемил, Лазана 1 и 2 ГА.

Довольно часто педиатры сталкиваются с проблемой частичной или транзиторной лактазной недостаточностью, клинически проявляющейся диспептическим симптомом, кожными проявлениями. В таких случаях могут быть рекомендованы искусственные смеси с низким содержанием лактозы (Нутрилак низколактозный, Нутрилон низколактозный, Бабушкино лукошко без лактозы, НАН безлактозный, Энфамил Лактофри и др.) или вообще не содержащие лактозы (Нутрилак безлактозный, Нутрилон безколактозный, Бабушкино лукошко безлактозная и др.). Назначение соевых смесей в данном случае не оправдано.

Соевые смеси - смеси приготовленные на основе растительного белка (соевого изолята) с добавлением необходимых ингредиентов. Данные смеси должны расцениваться как лечебные и использоваться по показаниям в определенный промежуток времен и не применятся как базовое длительное питание. Оправдано их назначение при аллергии на белок коровьего молока, к счастью встречающуюся крайне редко (менее 1%). Смеси на основе соевого белка: Прособи, ПроСойел, Фрисосой, Алсой, Нутрилак Соя, Нутрилон Соя и др,. Специальные молочные смеси для вскармливания недоношенных отличаются от физиологических молочных смесей для здоровых доношенных детей повышенным содержанием энергии, микроэлементным, минеральным и витаминным составом. В некоторые из них включен корнитин, такими смесями рекомендуется кормить недоношенных детей по достижению ими массы 3 кг. Представителями этих смесей являются: Энфалак, Pre NAN (Альпрем), Ненатал, Фрисопре, Нутрилак Пре и др.

Лечебные смеси	Патологические состояния
Более полно удовлетворяют потребность детей в белке (полного усвоения белка достигают за счет сбалансированного аминокислотного состава), энергии, минеральных веществах, витаминах	Недоношенность, низкая масса при рождении
Низколактозные, безлактозные	Лактазная недостаточность
Кисломолочные, на основе козьего молока, на основе гидролизованных	Аллергия на белок коровьего молока

белков (с частичной или полной степенью гидролиза), на основе изолята соевого белка	
Содержат загустители (полисахариды)6 камедь рожкового дерева, крахмал	Срыгивания и кишечные колики
Смеси, обогащенные среднецепочечными триглицеридами, не требующие эмульгирования	Кишечная мальабсорбция, заболевания поджелудочной железы, печени и желчевыводящих путей

9. Вопросы по теме занятия (ПК-1, ПК-2, ПК-8, ПК-9).

- Понятие об искусственном вскармливании;
- Классификация смесей, используемых для искусственного вскармливания;
- Виды искусственного вскармливания;
- Сроки введения коррекции и прикормов на искусственном адаптированном вскармливании;
- Потребности в основных пищевых веществах и энергии для детей, находящихся на искусственном адаптированном вскармливании;
- Смеси, используемые для вскармливания детей, находящихся на искусственном адаптированном вскармливании;
- Сроки введения коррекции и прикормов на искусственном адаптированном вскармливании;
- Оценка адекватности рационов потребностям детского организма;
- Лечебные смеси.

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-1, ПК-2, ПК-8, ПК-9).

Укажите правильный ответ.

1. ФАКТОРЫ, ПРЕПЯТСТВУЮЩИЕ ГРУДНОМУ ВСКАРМЛИВАНИЮ

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

2. ГРУДНОЕ ВСКАРМЛИВАНИЕ ПРОТИВОПОКАЗАНО ПРИ

1) нагрубании молочных желез
2) мастите
3) при лечении матери антибиотиками
4) при повышенной температуре
5) при галактоземии

3. ДОСТОВЕРНЫЕ ПРИЗНАКИ НЕДОСТАТОЧНОСТИ МОЛОКА

1) плач ребенка
2) частое требование груди

3) беспокойство ребенка во время кормления

4) недостаточная прибавка в массе в динамике

5) все перечисленное

4. СУТОЧНАЯ ПОТРЕБНОСТЬ В БЕЛКАХ ДЕТЕЙ 1-3 МЕСЯЦЕВ ПРИ СМЕШАННОМ ВСКАРМЛИВАНИИ

1) 2,0 - 2,2 г

2) 3,0 - 3,5 г

3) 3,5 - 4,0 г

4) 3,0 г

5) 3,5 г

5. ОСНОВНАЯ ПРИЧИНА ФОРМИРОВАНИЯ ВТОРИЧНОЙ ГИПОГАЛАКТИИ

1) наследственность

2) маленький размер грудной железы

3) позднее и редкое прикладывание ребенка к груди

4) мастит

5) втянутый или плоский сосок

6. У ИСКУССТВЕННО ВСКАРМЛИВАЕМЫХ ДЕТЕЙ РИСК ВОЗНИКНОВЕНИЯ КРОВОТЕЧЕНИЙ ПОВЫШАЕТ НЕДОСТАТОК ВИТАМИНА

1) витамин А

2) витамин В

3) витамин К

4) витамин В12

5) витамин С

7. ПРАВИЛА ПРОВЕДЕНИЯ ИСКУССТВЕННОГО ВСКАРМЛИВАНИЯ, КРОМЕ

1) использование адаптированных смесей

2) использование неадаптированных смесей

3) сроки введения прикормов как при естественном вскармливании

4) ранний перевод на 5-6 разовое кормление с более длительными промежутками между кормлениями

5) использование цельного коровьего молока

8. АБСОЛЮТНЫЕ ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ СО СТОРОНЫ РЕБЕНКА К КОРМЛЕНИЮ ГРУДЬЮ, КРОМЕ

1) тяжелые нарушения мозгового кровообращения с угрозой кровоизлияния

2) гемолитическая болезнь

3) глубокая недоношенность

4) тяжелые формы респираторных расстройств

5) отит

9. ПРИ ИСКУССТВЕННОМ ВСКАРМЛИВАНИИ, ПО СРАВНЕНИЮ С ЕСТЕСТВЕННЫМ, ЕСТЬ БОЛЬШАЯ ОПАСНОСТЬ

1) недокорма

2) перекорма

3) нарушение биоценоза кишечника

4) раннего формирования алиментарно зависимых состояний

5) все ответы верны

10. ПРИЧИНЫ ПЕРЕВОДА РЕБЕНКА НА СМЕШАННОЕ ВСКАРМЛИВАНИЕ

1) гипогалактия у матери

2) заболевание ребенка пневмонией

3) расщелина твердого неба

4) неправильная форма соска у матери

5) низкая прибавка в массе

Эталоны ответов

1 – 5	2 – 5	3 – 4	4 – 1	5 – 3	6 – 3	7 – 2	8 – 5	9 – 5	10 - 5

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (ПК-1, ПК-2, ПК-8, ПК-9).

Задача №1.

Ребенок в возрасте 1-го месяца находится на искусственном вскармливании, получает смесь «N1» и имеет массу тела 4000 г, что соответствует норме (масса тела при рождении - 3350 г, длина - 52 см).

1. Показаниями к переводу детей на искусственное вскармливание?

2. Рассчитать суточный объем смеси калорийным способом.

3. Адаптацию белкового компонента смесей.

4. Отличие режима питания искусственного вскармливания от грудного?

5. Способы расчета питания при ИВ?

Задача №2.

Мальчик 10 месяцев, поступил в клинику с жалобами на бледность, похудание, плохой аппетит, вялость. Ребенок от 2-ой беременности, протекавшей с анемией, родился в срок. С 3-х месяцев находится на смешанном вскармливании (докорм смесью «Малютка»), с 5-ти месяцев получает манную кашу. С 6-ти месяцев кормится преимущественно кашами и овощным пюре. Фрукты и ягоды не получает из-за проявлений аллергодерматоза. Страдает дисбактериозом кишечника. В возрасте 4 и 8 месяцев перенес острую кишечную инфекцию. В 3 месяца - ОРВИ. Профилактика рахита не проводилась. Не ходит, зубов нет.

При поступлении состояние средней тяжести, бледен, вял. Кожа сухая, масса тела 8 кг. Пульс 110 в 1 мин, тоны сердца приглушены, на верхушке – функциональный шум.

1. О чем можно думать?

2. Лечебное питание?

3. Лечебные смеси.

4. Смеси для детей с 6 месяцев, особенности состава?

5. Адаптация углеводного компонента ИС?

Задача №3.

На прием к врачу педиатру обратилась мама с девочкой 3 месяцев. Достаток в семье не большой, отец работает маляром, зарплата 5500 рублей в месяц, мать ребенка не работает, в семье имеется еще один ребенок, сын 7 лет, школьник 1 класса. Со слов мамы дочь голодная, беспокоится, не выдерживает промежутки между кормлениями, стул 1-2 раза в день сухими комочками, мочится 10-12 раз за сутки. Масса тела ребенка при рождении 3200 г, длина тела 52 см. Масса тела на сейчас 4700 г, длина тела 58 см. Ребенок пониженного питания, тургор снижен, подкожно-жировой слой истончен на нижних конечностях и животе. При контрольном взвешивании ребенок высосал 50 мл молока. Грудь после кормления мягкая при сцеживании молока практически нет.

6. Оцените физическое развитие ребенка?

7. Оцените количество молока при кормлении?

8. Решите вопрос о необходимости докорма?

9. Дайте советы матери по сохранению и улучшению лактации?

10. Может ли мама рассчитывать на бесплатное питание ребенка с молочной кухни?

Задача №4.

Мать с ребенком пришла на прививку. Все хорошо. Из беседы с мамой: «Я даю ему молочные смеси, приблизительно три бутылочки в день по две полных чайных ложки порошка на каждую бутылочку. Когда ребенок родился, у него были трудности с сосанием, потому я кормила его из бутылочки, пока старалась наладить кормление грудью. В течение 2-х недель ребенок отказался от груди». Ребенку 6 недель и масса тела составляет 2,5 кг. Он родился в роддоме с массой тела 2,0 кг. У него мягкий стул 2 - 3 раза в день. При дородовом наблюдении ни с кем вопрос кормления грудью не обсуждался, в р/доме ребенок находился в детской палате, акушерки и м/сестры не помогали наладить кормление грудью. Матери 25 лет, она здорова. У нее много молока и она хотела бы кормить грудью, но у нее плоские соски, поэтому она считает, что не может кормить грудью. Ребенок первый. Мать домохозяйка. Муж покупает детские смеси и соски.

6. Укажите причины перехода на искусственное вскармливание.

7. Какие ошибки допустил медицинский персонал?

8. Что необходимо было сделать?

9. Верно ли мама разводит смесь?

10. Какие советы вы дадите матери по сохранению грудного вскармливания?

Задача №5.

На приеме у врача мама с ребенком 3 месяцев. Девочка родилась с массой тела 3000 г. Находится на грудном вскармливании. Мама студентка и хочет вернуться к учебе. Мама будет отсутствовать с 8 до 15 часов дня.

6. Дайте советы по питанию ребенка.

7. Советы по сохранению лактации.

8. Способы хранения грудного молока.

9. Составьте примерное меню на день.

10. Рассчитайте примерную массу тела ребенку.

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача №1.

1. Отсутствие молока у матери, отказ ребенка от груди, болезни и состояния матери, болезни и состояния ребенка, непереносимость материнского молока.

2. Суточная потребность в энергии ребенка данного возраста составляет 115 ккал/кг массы тела. 115 ккал/кг х 4 кг = 460 ккал. Энергетическая ценность 1 л смеси «N1» составляет 670 ккал. Следовательно, чтобы ребенок получил 460 ккал в сутки, ему требуется х = (1000 х 460): 680; х = 687 мл. То есть ребенку необходимо около 690 мл смеси в сутки. Зная содержание белков, жиров и углеводов в 100 мл смеси «N1», а также ее калорийность, можно рассчитать, сколько основных пищевых веществ получит ребенок.

3. Белковый компонент ИС представлен до 60% сывороточными белками, отдельными незаменимыми аминокислотами. Существующие источники белкового компонента детских молочных смесей не позволяют добиться аминокислотного профиля аналогичного грудному молоку. Главная лимитирующая аминокислота – триптофан. Избыток аминокислот содержащихся в смесях может вызвать метаболический стресс. Часть аминокислот, не использованных для синтеза белка, приводит к их аккумуляции в крови, гипераминоацидемии, нагрузке на почки из-за повышенного образования мочевины. Адаптированные современные ИС содержат свободную серосодержащую аминокислоту - таурин. Таурин способствует перевариванию жиров, участвует в построении тканей головного мозга и сетчатки глаза.

4. Режим питания при ИВ существенно отличается от такового при ГВ (вскармливание по требованию). При ИВ не рекомендуется ночное кормление. При данном виде вскармливания необходимо проводить расчет необходимого количества пищи на сутки, на прием, в зависимости от возраста, так как опасность недокорма и перекорма значительно выше, чем при естественном вскармливании.

5. Расчет необходимого количества питания проводится или объемным или калорийным методом.

Объемный метод. Количество пищи на день ребенку зависит от его возраста и настоящей массы тела.

от 2-х недель до 6 недель --------1/5 массы тела;
от 6-ти нед. до 4 мес. -------- 1/6 массы тела
от 4-х до 6 мес. -------- - ------ 1/7 массы тела
старше 6 мес. 1000 - 1200 мл/день.

Количество приемов пищи в день при искусственном вскармливании:
до 2 месяцев 7 раз с 6 часовым ночным перерывом;
от 2 до 4 месяцев 6 раз в день с 6,5 часами на ночной перерыв;
от 4 до 12 месяцев 5 раз в день с 8 часовым ночным перерывом.

Задача №2.

1. Гипотрофия II ст., алиментарно-инфекционной этиологии. Рахит. Атопический дерматит.

2. Диета с достаточным содержанием белка (с учетом возрастной потребности), адаптированная молочная смесь с полными гидролизатами, ограничение злаковых продуктов, содержащих фитин, введение в рацион соков, овощных пюре, продуктов, содержащих железо (желток, мясные продукты).

3. На потребительском рынке для детей грудного возраста на сегодняшний день имеются адаптированные кисломолочные смеси – Агуша 1, Агуша 2, Лактофидус, Нан кисломолочный, Нан с бифидобактериями, Нутрилак КМ и другие, которые можно по показаниям назначать с первого месяца жизни. Это, прежде всего, дети с относительной лактазной недостаточностью, проявляющейся, как правило, диспептическим и кожным синдромами. Детские молочные смеси частично или с полностью гидролизованным белком предназначены для лечебного или профилактического питания. Смеси с частично гидролизованным белком рекомендуется использовать в момент перевода детей с естественного на искусственное вскармливание, особенно, если этого требуют обстоятельства, в раннем возрасте (до 3 - 4 мес.). Кроме того, эти смеси показаны для вскармливания детей с отягощенным анамнезом по развитию аллергии. Представителями частично гидролизированных смесей являются Хипп ГА 1 и 2, Хумана 0 ГА, НАН ГА 1 и 2, Нутрилон ГА 1, Нутрилон комфорт 1 и 2; Энфамил ГА , Фрисопеп, Нутрилак ГА. С лечебной целью используют смеси с полным гидролизом белка (Альфаре, Нутрилак пепти ТСЦ, Нутрилон пептиди СЦТ, Тутелли-Пептиды, Фрисопеп, Энфамил Нутрамиген, Энфамил Прегестемил.

Довольно часто педиатры сталкиваются с проблемой частичной или транзиторной лактазной недостаточностью, клинически проявляющейся диспептическим симптомом, кожными проявлениями. В таких случаях могут быть рекомендованы искусственные смеси с низким содержанием лактозы (Нутрилак низколактозный, Нутрилон низколактозный и др.) или вообще не содержащие лактозы (Нутрилак безлактозный, Нутрилон безколактозный, Бабушкино лукошко безлактозная и др.). Назначение соевых смесей в данном случае не оправдано.

Соевые смеси - смеси приготовленные на основе растительного белка (соевого изолята) с добавлением необходимых ингредиентов. Данные смеси должны расцениваться как лечебные и использоваться по показаниям в определенный промежуток времен и не применятся как базовое длительное питание. Оправдано их назначение при аллергии на белок коровьего молока, к счастью встречающуюся крайне редко (менее 1%). Смеси на основе соевого белка: Прособи, ПроСойел, Фрисосой, Алсой, Нутрилак Соя и др,.

Специальные молочные смеси для вскармливания недоношенных отличаются от физиологических молочных смесей для здоровых доношенных детей повышенным содержанием энергии, микроэлементным, минеральным и витаминным составом. В некоторые из

них включен корнитин. Такими смесями рекомендуется кормить недоношенных детей по достижению ими массы 3 кг. Представителями этих смесей являются: Энфалак, Pre NAN (Альпрем), Ненатал, Фрисопре, Нутрилак Пре и др.

4. «Последующие» смеси - для вскармливания детей в возрасте от 6 до 12 месяцев в настоящее время рекомендуется использовать так называемые последующие смеси. Цифра 2, стоящая на этикетке рядом с названием продукта, свидетельствует о том, что эти смеси следует использовать во втором полугодии жизни ребенка. По своему составу они в большей степени отличаются от грудного молока – в них выше уровень белка, минеральных веществ и витаминов и могут отсутствовать некоторые компоненты, которые

включаются в начальные смеси. Тем не менее, они адекватны особенностям организма ребенка второго полугодия жизни. Кроме того, эти смеси содержат больше железа (11–14 мг/л), что способствует профилактике анемии у детей.

5. Углеводы представлены кроме лактозы, оглигосахаридами, полимерами глюкозы, патокой из различных растений. Фруктоолигосахариды (относятся к олигосахаридам) в частности, селективно ферментируются основными штаммами бифидобактерий, препятствуют росту клостридий, кишечных палочек и бактероидов, снижают уровень холестерина и общих липидов. Клинические исследования наглядно демонстрируют, что ИС с олигосахаридами повышает количество бифидобактерий в кишечной флоре детей. Количество бифидобактерий у этих младенцев приближается к количеству бифидобактерий в микрофлоре детей вскармливаемых грудью. У детей, получающих смеси с пребиотиками (олигосахара), характеристики стула приближаются к таковым у детей находящихся на ГВ. Наибольшей эффективностью обладает не толькокомбинация галактоолигосахаров (ГОС) и фруктоолигосахаров (ФОС), но их соотношение. Их оптимальное соотношение 9:1. Такой состав углеводов обеспечивает не только потребности ребенка в них, но менее агрессивно воздействует на его органы и системы (желудочно-кишечный тракт).

Задача №3.



1. Физическое развитие среднее, дисгармоничное за счет дефицита массы тела (9,4%).

2. Долженствующая масса тела 5400 г (по прибавочному методу). Суточный объем молока по объемному методу Черни составляет 1/6 массы тела = 5400/6 = 900 мл, количество кормлений 6 через 3,5 часа. Разовый объем 900/6 = 150 мл.

3. Ребенку необходим докорм, т.к. количество молока менее 1/3 от долженствующего объема, на каждое

кормление необходимо 100 мл высоко адаптированной начальной смеси. Докорм рекомендуется вводить с использованием поильников, «мягкой ложечки», системы дополнительного питания или смарт-соски для того, чтобы ребенок не отказался сосать грудь матери.

4. Рекомендуется полноценное питание для кормящей женщины, режим дня и отдыха, кормление из обеих грудей в чередовании, тщательное сцеживание, массаж точек для усиления лактации по Ибрагимовой, иглорефлексотерапия, контрастный душ на грудь, консультация в центре грудного вскармливания, контакты с мамами из группы поддержки грудного вскармливания.

Из медикаментозных препаратов - гомеопатические препараты занимают достойное место в лечении гипогалактии. При правильно подобранном гомеопатическом препарате действие его проявляется уже через 15 - 20 мин. Существуют проверенные временем, испытанные гомеопатические препараты, позволяющие восстановить лактацию в требуемом объеме. Пульсатилла (прострел луговой, переступень, сон - трава) назначается при гипогалактии, вызванной эмоциональным фактором. Хамомилла (ромашка) назначается женщинам при развитии гипогалактии на фоне раздражительности, вспыльчивости. Уртика уренс (крапива жгучая) - когда гипогалактия сочетается с чувством жара, высыпаниях на коже, красной кайме губ. Млекоин - комплексный гомеопатический препарат для стимуляции лактации. Пуртик (препарат Красноярского гомеопатического центра) для стимуляции лактации.

Кроме гомеопатических медикаментозных препаратов для лечения гипогалактии используются и аллопатические препараты: Кверцитин по 1 таб. 3 раза в день за 30 мин. до кормления, Эглонил, Церукал.

Кроме того, учитывая, что витамины и минералы контролируют и влияют на процесс лактации, рекомендуется использовать комплексные препараты, содержащие минеральные вещества и витамины. Данные препараты предназначены для повышения обмена веществ и в данном случае для увеличения количества и улучшения качества вырабатываемого грудного молока. Однако необходимо помнить о негативном влиянии больших доз витаминов. В частности, тиамин (B_1) способен усиливать секрецию грудного молока. Вместе с тем, не рекомендуется превышать его суточную дозу - 2,5 мг/сутки. Осторожно при лечении гипогалактии рекомендуется использовать лекарственные растения (тмин, укроп, крапива, семена салата, моркови).

5. Согласно распоряжению правительства РФ от 2007 г. и Приказу Министерства здравоохранения Красноярского края от 2008 г. семья, относящаяся к категории малообеспеченной, при наличии медицинских показаний (гипогалактия, искусственное вскармливание) может рассчитывать на бесплатное обеспечение ребенка молоком и молочными продуктами. Для этого маме каждые 6 месяцев необходимо предоставлять в органы соцобеспечения комплект документов. Затем она получает справку, о том, что семья малообеспеченная. Ребенка вносят в реестр, сведения передаются в детскую поликлинику. На этом основании выдается рецепт на

молочную кухню. Рецепт оформляется 1 раз в месяц. До 6 месяцев выдается молочная смесь, далее смесь и каша, после 8 месяцев смесь, молоко для приготовления каши, творог, кисломолочный продукт и сливки. Бесплатным обеспечением могут воспользоваться дети 1-2 лет жизни при наличии 3-х критериев (малообеспеченная семья, отсутствие грудного молока, возраст для начала прикорма).

Задача №4.

1. Ребенок отказался от груди, потому, что получал питание из бутылочки. У матери не было раннего контакта или помощи в кормлении грудью в первый день. В р/доме ребенок находился отдельно от матери. Ей необходима была поддержка из - за плоских сосков, это ее первый ребенок и с маленьким весом. Она не жаловалась на трудности и вы узнали об этой серьезной ситуации, только составляя историю грудного вскармливания.

2. Не проведена беседа при дородовом патронаже, не осмотрены соски, раздельное пребывание в роддоме, отсутствие помощи при кормлении, кормление из бутылочки.

3. Кормить ребенка сцеженным молоком из поильника, «мягкой ложечки», смарт-соски, системы SNS. Помочь в прикладывании ребенка, использовать силиконовые накладки на соски для успешного захвата соска ребенка. Научить правильно сцеживать грудь.



4. Смесь мама разводила не верно. Необходимо пользоваться мерной ложкой и разводить смесь строго по инструкции (1 мерная ложка на 30 мл кипяченой воды 37 градусов).

5. Мероприятия, применяемые при гипогалактии:

- более частые прикладывания к груди
- урегулирование режима и питания матери
- воздействие на психологический настрой матери
- массаж грудной железы
- использование специальных продуктов и пищевых добавок

Многочисленные наблюдения показывают, что достаточная выработка грудного молока в основном зависит от «настроя матери» на кормление своего ребенка грудью, ее убежденности в том, что это важно и необходимо. Для лучшей выработки молока и восполнения «потерь» пищевых веществ, секретируемых с молоком, рационы кормящих женщин должны дополнительно включать 30-40 г белка, 15 г жира, 40 г углеводов в сутки. Этому способствует использование специализированных продуктов для кормящих матерей, обогащающих их рацион легкоусвояемым белком, витаминами и минеральными веществами, улучшающими качественный состав женского молока и повышающими лактацию. Увеличению объема лактации содействует также оптимальный питьевой режим матери, включающий дополнительное использование не менее 1 литра жидкости (в виде чая, компотов, соков). При гипогалактии целесообразно применять сборы трав, лактогонные чаи, а также принимать контрастный душ на область молочных желез, проводить мягкое растирание груди махровым полотенцем.

Задача №5.

1. На время отсутствия матери ребенку будет даваться смесь. Необходимо было заранее заготовить банк грудного молока для ребенка. Смесь давать из поильника или из бутылочки с анатомической тугой соской, «мягкой ложечки».



2. Во время учебы мама должна сцеживаться каждые 3 часа.

3. Грудное молоко в специальных пакетах или контейнерах необходимо хранить в морозильной камере. Перед применением разогревать на водяной бане.

4. Суточный объем питания по объемному методу Черни = 1/6 массы = 5200 / 6 = 866 мл. Количество кормлений 6 через 3,5 часа с ночным перерывом. Разовый объем 145 мл.

Примерное меню:

6.00 часов грудное молоко 145 мл
9.30 часов Смесь-1 гипоаллергенная 145 мл
13.00 часов Смесь-1 гипоаллергенная 145 мл
16.30 часов грудное молоко 145 мл
20.00 часов грудное молоко 145 мл
23.30 часов грудное молоко 145 мл

5. Масса = 3000 + 600 + 800 + 800 = 5200 г.

12. Перечень и стандарты практических умений (ПК-1, ПК-2, ПК-8, ПК-9).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	Прием в поликлинике и на дому (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический, акушерско-биологический, социальный анамнез, факторы риска заболевания)	III
2	Оценить признаки гипогалактии	III
3	Провести профилактику и лечение гипогалактии	III
4	Провести выбор смеси	III
5	Накормить ребенка с помощью поильника, бутылочки, смарт-соски, системы SNS, «мягкой ложечки»	III
6	Рассчитать объем докорма и смеси, развести смесь	III
7	Оказать помощь при сцеживании	III
8	Объяснить правила создания банка грудного молока и его использования	III
9	Составить отчет	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

- Лечебно-профилактические искусственные смеси.
- Современные технологии в разработке искусственных смесей.

14. Рекомендованная литература по теме занятия

№	Наименование	Издательство	Год выпуска
ОБЯЗАТЕЛЬНАЯ			
1	Педиатрия [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. А. А. Баранов. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427873.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ			
1	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 1. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467	СПб. : Питер	2017
2	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 2. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=35546	СПб. : Питер	2017

	8		
3	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.01.1.10.14 **Тема 5.1.4:** «Питание детей до 1 года» (часть 4 Смешанное вскармливание).

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный

4. Значение темы. Смешанным вскармливанием - называется вскармливание детей грудного возраста грудным молоком с одновременным введением в рацион докорма искусственными молочными смесями. В зависимости от доли в рационе грудного молока этот вид вскармливания подразделяется на смешанное вскармливание, приближенное к естественному (грудного молока в рационе 2/3); смешанное вскармливание, приближенное к искусственному (грудного молока в рационе 1/3); чисто смешанное (грудного молока в рационе 1/2). Для смешанного вскармливания используются адаптированные смеси. При этом виде вскармливания смеси будут называться докормом и соответственно ребенок получает вначале кормления грудное молоко, а затем смесь.

Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать ПК-1, ПК-2, ПК-8, ПК-9
- учебная:

обучающийся должен знать: противопоказания к грудному вскармливанию, признаки гипогалактии, алгоритм выбора молочной смеси, технику искусственного и смешанного вскармливания, современные приспособления для докорма детей, правила расчета питания для детей.

обучающийся должен уметь: провести осмотр ребенка и осмотр молочных желез у кормящей женщины, контрольное взвешивание, подготовить и использовать различные приспособления для помощи кормящей женщины (молокоотсосы, силиконовые накладки на сосок, поильники, система дополнительного кормления, «мягкая ложечка», смарт-соски, подогреватели) уметь развести молочную смесь, подготовить и использовать банк грудного молока, накормить ребенка молочной смесью или грудным молоком с помощью выше указанных приспособлений.

обучающийся должен владеть: навыками расчета рациона питания ребенку первого года жизни на искусственном и смешанном вскармливании, принципами этики и деонтологии.

5. Место проведения практического занятия: учебная комната №523 в ГДП №3 МБУЗ ГДКБ №8, структурные подразделения детской поликлиники.

6. Оснащение занятия:

Кукла-муляж (малыш), муляж молочной железы, молокоотсосы, стерилизатор, силиконовые накладки на сосок, поильники, система дополнительного кормления, «мягкая ложечка», смарт-соски, молочные смеси, бутылочки для кормления, контейнеры для хранения грудного молока, подогреватели, схемы, таблицы, буклеты молочных смесей, Национальная программа по питанию детей 1 года жизни (М.. 2011), амбулаторные карты, рецепты на молочную кухню.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта практического занятия

№ п/п	Этапы Практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) работа на приеме здорового ребенка в поликлинике под руководством преподавателя; б) разбор принятых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) на приеме в поликлинике; б) с амбулаторными картами и рецептами на молочную кухню; в) составление примерных меню ребенку первого года жизни.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация:

Смешанное вскармливание такой вид питания, когда докорм в виде адаптированной молочной смеси составляет от 1/3 до 2/3 суточного объема пищи. Введение докорма или перевод ребёнка на полное искусственное вскармливание должны быть строго обоснованными и осуществляться только в том случае, когда весь арсенал средств, направленных на

профилактику гипогалактии и стимуляцию лактации, оказывается неэффективным. В таких случаях в питании детей важно использовать адаптированные детские молочные смеси, созданные с учетом современных требований к их составу, что позволяет максимально приблизить его к таковому женского молока.

Перевод ребенка на искусственное вскармливание, особенно в первые месяцы жизни, для него далеко не безразличен, являясь своеобразным «метаболическим стрессом». Ни одна даже самая современная искусственная смесь не может являться полноценной заменой материнского молока. В связи с этим максимальное внимание врачей и среднего медицинского персонала должно уделяться правильному выбору молочной смеси с учетом индивидуальных особенностей здоровья, физического развития и аппетита грудного ребенка и строгому расчету объема смеси, необходимой данному ребенку. Оценка адекватности лактации и достаточного для младенца количества секретируемого женского молока требует тщательного анализа поведения ребенка, характера стула, частоты мочеиспусканий. Вероятными признаками недостаточной лактации являются:

- беспокойство и крик ребенка во время или сразу после кормления
- необходимость в частых прикладываниях к груди;
- ребенок долго сосет грудь, совершает много сосательных движений, но нет глотательных
- ощущение матерью полного опорожнения грудных желез при активном сосании
- ребенка, при сцеживании после кормлений молока нет
- беспокойный сон, частый плач, «голодный» крик
- скудный редкий стул.
- редкие мочеиспускания (менее 6 раз за сутки).

Однако наиболее достоверными признаками недостаточного питания являются низкая прибавка массы тела и редкие мочеиспускания с выделением небольшого количества концентрированной мочи.

Гипогалактия истинная (или первичная) встречается редко, не более, чем у 5% женщин. В остальных случаях снижение лактации вызывается различными причинами, при этом основными являются: отсутствие у женщины доминанты лактации (психологического настроя), раннее и необоснованное введение докорма детскими смесями, эмоциональный стресс и т.д.

В ряде случаев гипогалактия носит транзиторный характер, проявляясь в виде так называемых лактационных кризов, под которыми понимают временное уменьшение количества молока, возникающее без явной видимой причины. В их основе лежат особенности гормональной регуляции лактации. Лактационные кризы обычно возникают на 3 – 6 неделях, 3, 4, 7, 8 месяцах лактации. Их продолжительность, в среднем составляет 3 – 4 дня, и они не представляют опасности для здоровья ребёнка. В таких случаях оказывается достаточным более частое прикладывание ребенка к груди в сочетании с кормлением из обеих грудей.

Если мать не подготовлена к такой ситуации, то при первых признаках снижения лактации она пытается докормить ребёнка смесями. Поэтому одной из важных задач участкового врача и медсестры детской поликлиники является разъяснения безопасности кратковременных лактационных кризов.

Мероприятия, применяемые при гипогалактии

- более частые прикладывания к груди
- урегулирование режима и питания матери
- воздействие на психологический настрой матери
- массаж грудной железы
- использование специальных продуктов и пищевых добавок

Многочисленные наблюдения показывают, что достаточная выработка грудного молока в основном зависит от «настроя матери» на кормление своего ребенка грудью, ее убежденности в том, что это важно и необходимо.

Для лучшей выработки молока и восполнения «потерь» пищевых веществ, секретируемых с молоком, рационы кормящих женщин должны дополнительно включать 30-40 г белка, 15 г жира, 40 г углеводов в сутки. Этому способствует использование специализированных продуктов для кормящих матерей, обогащающих их рацион легкоусвояемым белком, витаминами и минеральными веществами, улучшающими качественный состав женского молока и повышающими лактацию. Увеличению объема лактации содействует также оптимальный питьевой режим матери, включающий дополнительное использование не менее 1 литра жидкости (в виде чая, компотов, соков). При гипогалактии целесообразно применять сборы трав, лактогонные чаи, а также принимать контрастный душ на область молочных желёз, проводить мягкое растирание груди махровым полотенцем.

9. Вопросы по теме занятия (ПК-1, ПК-2, ПК-8, ПК-9).

- Понятие о смешанном вскармливании;
- Причины и признаки гипогалактии;
- Технология смешанного вскармливания;
- Профилактика и лечение гипогалактии;
- Современные приспособления для смешанного вскармливания;
- Сроки введения коррекции и прикормов на смешанном вскармливании;
- Оценка адекватности рационов потребностям детского организма;

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-1, ПК-2, ПК-8, ПК-9).

Укажите правильный ответ.

1. ФАКТОРЫ, ПРЕПЯТСТВУЮЩИЕ ГРУДНОМУ ВСКАРМЛИВАНИЮ

1) позднее первое прикладывание

2) кормление по расписанию

3) раздельное пребывание матери и ребенка в р. доме

4) пользование пустышкой
5) все перечисленное

2. ГРУДНОЕ ВСКАРМЛИВАНИЕ ПРОТИВОПОКАЗАНО ПРИ
1) нагрубании молочных желез
2) мастите
3) при лечении матери антибиотиками
4) при повышенной температуре
5) при галактоземии

3. ДОСТОВЕРНЫЕ ПРИЗНАКИ НЕДОСТАТОЧНОСТИ МОЛОКА
1) плач ребенка
2) частое требование груди
3) беспокойство ребенка во время кормления
4) недостаточная прибавка в массе в динамике
5) все перечисленное

4. СУТОЧНАЯ ПОТРЕБНОСТЬ В БЕЛКАХ ДЕТЕЙ 1-3 МЕСЯЦЕВ ПРИ СМЕШАННОМ ВСКАРМЛИВАНИИ
1) 2,0 - 2,2 г
2) 3,0 - 3,5 г
3) 3,5 - 4,0 г
4) 3,0 г
5) 3,5 г

5. ОСНОВНАЯ ПРИЧИНА ФОРМИРОВАНИЯ ВТОРИЧНОЙ ГИПОГАЛАКТИИ
1) наследственность
2) маленький размер грудной железы
3) позднее и редкое прикладывание ребенка к груди
4) мастит
5) втянутый или плоский сосок

6. У ИСКУССТВЕННО ВСКАРМЛИВАЕМЫХ ДЕТЕЙ РИСК ВОЗНИКНОВЕНИЯ КРОВОТЕЧЕНИЙ ПОВЫШАЕТ НЕДОСТАТОК ВИТАМИНА
1) витамин А
2) витамин В
3) витамин К
4) витамин В12
5) витамин С

7. ПРАВИЛА ПРОВЕДЕНИЯ ИСКУССТВЕННОГО ВСКАРМЛИВАНИЯ, КРОМЕ
1) использование адаптированных смесей
2) использование неадаптированных смесей
3) сроки введения прикормов как при естественном вскармливании
4) ранний перевод на 5-6 разовое кормление с более длительными промежутками между кормлениями
5) использование цельного коровьего молока

8. АБСОЛЮТНЫЕ ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ СО СТОРОНЫ РЕБЕНКА К КОРМЛЕНИЮ ГРУДЬЮ, КРОМЕ

1) тяжелые нарушения мозгового кровообращения с угрозой кровоизлияния

2) гемолитическая болезнь

3) глубокая недоношенность

4) тяжелые формы респираторных расстройств

5) отит

9. ПРИ ИСКУССТВЕННОМ ВСКАРМЛИВАНИИ, ПО СРАВНЕНИЮ С ЕСТЕСТВЕННЫМ, ЕСТЬ БОЛЬШАЯ ОПАСНОСТЬ

1) недокорма

2) перекорма

3) нарушение биоценоза кишечника

4) раннего формирования алиментарно зависимых состояний

5) все ответы верны

10. ПРИЧИНЫ ПЕРЕВОДА РЕБЕНКА НА СМЕШАННОЕ ВСКАРМЛИВАНИЕ

1) гипогалактия у матери

2) заболевание ребенка пневмонией

3) расщелина твердого неба

4) неправильная форма соска у матери

5) низкая прибавка в массе

Эталоны ответов

1 – 5	2 – 5	3 – 4	4 – 1	5 – 3	6 – 3	7 – 2	8 – 5	9 – 5	10 - 5

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (ПК-1, ПК-2, ПК-8, ПК-9).



Задача №1.

Врачу передан первичный патронаж к новорожденному ребенку. Мальчику 14 дней. Родился от молодых родителей, страдающих миопией. Беременность I, протекала с гестозом в 1-й и 2-й половине (рвота, нефропатия). Из обменной карты (№113/у) известно, что ребенок от срочных самопроизвольных родов, наблюдалось тугое обвитие пуповиной вокруг шеи. Закричал после санации верхних дыхательных путей и желудка. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Масса тела 3690 гр., длина - 52 см. К груди приложен на 2-е сутки, сосал неактивно, обильно срыгивал. Докорм смесью «Энфамил». Выписан из роддома на 7-е сутки с потерей массы 350 г. Мать жалуется на недостаток молока.

При осмотре: ребенок беспокоен, при крике часто вздрагивает, тремор подбородка. Физиологические рефлексы живые, повышен тонус разгиба-

телей, мышечная дистония. Кожа и слизистые оболочки чистые. Пупочная ранка сухая, чистая. Большой родничок размерами 3,5х3,5 см, не выбухает. Малый родничок открыт, 1х1 см. В легких по всем полям пуэрильное дыхание, хрипов нет. Перкуторно - звук легочный. Тоны сердца громкие, ритмичные. Живот мягкий, безболезненный. Печень +1,5 см. из-под края реберной дуги, селезенка у края реберной дуги. Наружные половые органы сформированы правильно, яички в мошонке. Стул разжиженный, 3 раза в сутки с небольшой примесью слизи.

1. Предполагаемый диагноз?
2. Укажите факторы и группы риска, их направленность.
3. Тактика ведения ребенка.
4. Какие советы вы должны дать матери ребенка по гипогалактии?
5. Оцените стул у данного ребенка.

Задача №2.

Мальчик 10 месяцев, поступил в клинику с жалобами на бледность, похудание, плохой аппетит, вялость. Ребенок от 2-ой беременности, протекавшей с анемией, родился в срок. С 3-х месяцев находится на смешанном вскармливании (докорм смесью «Малютка»), с 5-ти месяцев получает манную кашу. С 6-ти месяцев кормится преимущественно кашами и овощным пюре. Фрукты и ягоды не получает из-за проявлений аллергодерматоза. Страдает дисбактериозом кишечника. В возрасте 4 и 8 месяцев перенес острую кишечную инфекцию. В 3 месяца - ОРВИ. Профилактика рахита не проводилась. Не ходит, зубов нет.

При поступлении состояние средней тяжести, бледен, вял. Кожа сухая, масса тела 8 кг. Пульс 110 в 1 мин, тоны сердца приглушены, на верхушке – функциональный шум.

1. О чем можно думать?
2. Лечебное питание?
3. Лечебные смеси.
4. Смеси для детей с 6 месяцев, особенности состава?
5. Адаптация углеводного компонента ИС?

Задача №3.

На прием к врачу педиатру обратилась мама с девочкой 3 месяцев. Достаток в семье не большой, отец работает маляром, зарплата 5500 рублей в месяц, мать ребенка не работает, в семье имеется еще один ребенок, сын 7 лет, школьник 1 класса. Со слов мамы дочь голодная, беспокоится, не выдерживает промежутки между кормлениями, стул 1-2 раза в день сухими комочками, мочится 10-12 раз за сутки. Масса тела ребенка при рождении 3200 г, длина тела 52 см. Масса тела на сейчас 4700 г, длина тела 58 см. Ребенок пониженного питания, тургор снижен, подкожно-жировой слой истончен на нижних конечностях и животе. При контрольном взвешивании ребенок высосал 50 мл молока. Грудь после кормления мягкая при сцеживании молока практически нет.

1. Оцените физическое развитие ребенка?
2. Оцените количество молока при кормлении?

3. Решите вопрос о необходимости докорма?

4. Дайте советы матери по сохранению и улучшению лактации?

5. Может ли мама рассчитывать на бесплатное питание ребенка с молочной кухни?

Задача №4.

Мать с ребенком пришла на прививку. Все хорошо. Из беседы с мамой: «Я даю ему молочные смеси, приблизительно три бутылочки в день по две полных чайных ложки порошка на каждую бутылочку. Когда ребенок родился, у него были трудности с сосанием, потому я кормила его из бутылочки, пока старалась наладить кормление грудью. В течение 2-х недель ребенок отказался от груди». Ребенку 6 недель и масса тела составляет 2,5 кг. Он родился в роддоме с массой тела 2,0 кг. У него мягкий стул 2 - 3 раза в день. При дородовом наблюдении ни с кем вопрос кормления грудью не обсуждался, в р/доме ребенок находился в детской палате, акушерки и м/сестры не помогали наладить кормление грудью. Матери 25 лет, она здорова. У нее много молока и она хотела бы кормить грудью, но у нее плоские соски, поэтому она считает, что не может кормить грудью. Ребенок первый. Мать домохозяйка. Муж покупает детские смеси и соски.

1. Укажите причины перехода на искусственное вскармливание.

2. Какие ошибки допустил медицинский персонал?

3. Что необходимо было сделать?

4. Верно ли мама разводит смесь?

5. Какие советы вы дадите матери по сохранению грудного вскармливания?

Задача №5.

На приеме у врача мама с ребенком 3 месяцев. Девочка родилась с массой тела 3000 г. Находится на грудном вскармливании. Мама студентка и хочет вернуться к учебе. Мама будет отсутствовать с 8 до 15 часов дня.

1. Дайте советы по питанию ребенка.

2. Советы по сохранению лактации.

3. Способы хранения грудного молока.

4. Составьте примерное меню на день.

5. Рассчитайте примерную массу тела ребенку.

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача №1.

1. Перинатальное поражение головного мозга гипоксически-ишемического генеза, симптом повышенной нервно-рефлекторной возбудимости, симптом мышечной дистонии, острый период.

2. Существует риск развития у ребенка рахита, постнатальной гипотрофии, железодефицитной анемии, ЧБД. Факторы риска: гестоз I и II половины беременности (рвота, нефропатия), антенатальная гипоксия плода (тугое обвитие пуповиной), частые обильные срыгивания, неактивное сосание.

3. Осмотр педиатром ежемесячно, контроль размера окружности головы, уровня нервно-психического и моторного развития; осмотр

невропатолога 1 раз в месяц; осмотр заведующим поликлиническим отделением 1 раз в 3 мес. Раннее лабораторное обследование: анализы крови, мочи в возрасте 1 и 3 месяцев и после каждого заболевания. Мероприятия по профилактике раннего выявления и лечения дисбактериоза, анемии, рахита и др. Профилактика регургитации - положение во время сна - на боку. Показания и противопоказания, сроки и характер прививок определяет невролог. Необходима консультация невролога, окулиста.

4. Необходимо провести 2-3 раза в день контрольное взвешивание до и после кормления. Рассчитать необходимый суточный и разовый объем молока для ребенка. Советы матери по диете, дополнительному питью, режиму, уходу за молочными железами, правильной технике сцеживания, более частому прикладыванию, давать обе груди в чередовании. Необходимо присутствовать на кормлении, проверить технику прикладывания к груди и составить протокол кормления. Матери рекомендовать контрастный душ, иглоукалывание, гомеопатические средства, фиточаи, занятия в группе поддержки, консультацию диетолога в Центре грудного вскармливания. При необходимости докорма нужно проконсультироваться с педиатром.

5. В стуле присутствует небольшое количество слизи, чего быть не должно.

Задача №2.

1. Гипотрофия II ст., алиментарно-инфекционной этиологии. Рахит. Атопический дерматит.

2. Диета с достаточным содержанием белка (с учетом возрастной потребности), адаптированная молочная смесь с полными гидролизатами, ограничение злаковых продуктов, содержащих фитин, введение в рацион соков, овощных пюре, продуктов, содержащих железо (желток, мясные продукты).

3. На потребительском рынке для детей грудного возраста на сегодняшний день имеются адаптированные кисломолочные смеси – Агуша 1, Агуша 2, Лактофидус, Нан кисломолочный, Нан с бифидобактериями, Нутрилак КМ и другие, которые можно по показаниям назначать с первого месяца жизни. Это, прежде всего, дети с относительной лактазной недостаточностью, проявляющейся, как правило, диспептическим и кожным синдромами. Детские молочные смеси частично или с полностью гидролизованным белком предназначены для лечебного или профилактического питания. Смеси с частично гидролизованным белком рекомендуется использовать в момент перевода детей с естественного на искусственное вскармливание, особенно, если этого требуют обстоятельства, в раннем возрасте (до 3 - 4 мес.). Кроме того, эти смеси показаны для вскармливания детей с отягощенным анамнезом по развитию аллергии. Представителями частично гидролизированных смесей являются Хипп ГА 1 и 2, Хумана 0 ГА, НАН ГА 1 и 2, Нутрилон ГА 1, Нутрилон комфорт 1 и 2; Энфамил ГА , Фрисопеп, Нутрилак ГА. С лечебной целью используют смеси с полным гидролизом белка (Альфаре, Нутрилак пепти ТСЦ,

Нутрилон пептиди СЦТ, Тутелли-Пептиды, Фрисопеп, Энфамил Нутрамиген, Энфамил Прегестемил.

Довольно часто педиатры сталкиваются с проблемой частичной или транзиторной лактазной недостаточностью, клинически проявляющейся диспептическим симптомом, кожными проявлениями. В таких случаях могут быть рекомендованы искусственные смеси с низким содержанием лактозы (Нутрилак низколактозный, Нутрилон низколактозный и др.) или вообще не содержащие лактозы (Нутрилак безлактозный, Нутрилон безколактозный, Бабушкино лукошко безлактозная и др.). Назначение соевых смесей в данном случае не оправдано.

Соевые смеси - смеси приготовленные на основе растительного белка (соевого изолята) с добавлением необходимых ингредиентов. Данные смеси должны расцениваться как лечебные и использоваться по показаниям в определенный промежуток времен и не применятся как базовое длительное питание. Оправдано их назначение при аллергии на белок коровьего молока, к счастью встречающуюся крайне редко (менее 1%). Смеси на основе соевого белка: Пробоби, ПроСойел, Фрисосой, Алсой, Нутрилак Соя и др,.

Специальные молочные смеси для вскармливания недоношенных отличаются от физиологических молочных смесей для здоровых доношенных детей повышенным содержанием энергии, микроэлементным, минеральным и витаминным составом. В некоторые из них включен корнитин. Такими смесями рекомендуется кормить недоношенных детей по достижению ими массы 3 кг. Представителями этих смесей являются: Энфалак, Pre NAN (Альпрем), Ненатал, Фрисопре, Нутрилак Пре и др.

4. «Последующие» смеси - для вскармливания детей в возрасте от 6 до 12 месяцев в настоящее время рекомендуется использовать так называемые последующие смеси. Цифра 2, стоящая на этикетке рядом с названием продукта, свидетельствует о том, что эти смеси следует использовать во втором полугодии жизни ребенка. По своему составу они в большей степени отличаются от грудного молока – в них выше уровень белка, минеральных веществ и витаминов и могут отсутствовать некоторые компоненты, которые

включаются в начальные смеси. Тем не менее, они адекватны особенностям организма ребенка второго полугодия жизни. Кроме того, эти смеси содержат больше железа (11–14 мг/л), что способствует профилактике анемии у детей.

5. Углеводы представлены кроме лактозы, оглигосахаридами, полимерами глюкозы, патокой из различных растений. Фруктоолигосахариды (относятся к олигосахаридам) в частности, селективно ферментируются основными штаммами бифидобактерий, препятствуют росту клостридий, кишечных палочек и бактероидов, снижают уровень холестерина и общих липидов. Клинические исследования наглядно демонстрируют, что ИС с олигосахаридами повышает количество бифидобактерий в кишечной флоре детей. Количество бифидобактерий у этих младенцев приближается к количеству бифидобактерий в микрофлоре

детей вскармливаемых грудью. У детей, получающих смеси с пребиотиками (олигосахара), характеристики стула приближаются к таковым у детей находящихся на ГВ. Наибольшей эффективностью обладает не толькокомбинация галактоолигосахаров (ГОС) и фруктоолигосахаров (ФОС), но их соотношение. Их оптимальное соотношение 9:1. Такой состав углеводов обеспечивает не только потребности ребенка в них, но менее агрессивно воздействует на его органы и системы (желудочно-кишечный тракт).

Задача №3.

1. Физическое развитие среднее, дисгармоничное за счет дефицита массы тела (9,4%).

2. Долженствующая масса тела 5400 г (по прибавочному методу). Суточный объем молока по объемному методу Черни составляет 1/6 массы тела = 5400/6 = 900 мл, количество кормлений 6 через 3,5 часа. Разовый объем 900/6 = 150 мл.

3. Ребенку необходим докорм, т.к. количество молока менее 1/3 от долженствующего объема, на каждое кормление необходимо 100 мл высоко адаптированной начальной смеси. Докорм рекомендуется вводить с использованием поильников, «мягкой ложечки», системы дополнительного питания или смарт-соски для того, чтобы ребенок не отказался сосать грудь матери.

4. Рекомендуется полноценное питание для кормящей женщины, режим дня и отдыха, кормление из обеих грудей в чередовании, тщательное сцеживание, массаж точек для усиления лактации по Ибрагимовой, иглорефлексотерапия, контрастный душ на грудь, консультация в центре грудного вскармливания, контакты с мамами из группы поддержки грудного вскармливания.

Из медикаментозных препаратов - гомеопатические препараты занимают достойное место в лечении гипогалактии. При правильно подобранном гомеопатическом препарате действие его проявляется уже через 15 - 20 мин. Существуют проверенные временем, испытанные гомеопатические препараты, позволяющие восстановить лактацию в требуемом объеме. Пульсатилла (прострел луговой, переступень, сон - трава) назначается при гипогалактии, вызванной эмоциональным фактором. Хамомилла (ромашка) назначается женщинам при развитии гипогалактии на фоне раздражительности, вспыльчивости. Уртика уренс (крапива жгучая) - когда гипогалактия сочетается с чувством жара, высыпаниях на коже, красной кайме губ. Млекоин - комплексный гомеопатический препарат для стимуляции лактации. Пуртик (препарат Красноярского гомеопатического центра) для стимуляции лактации.

Кроме гомеопатических медикаментозных препаратов для лечения гипогалактии используются и аллопатические препараты: Кверцитин по 1 таб. 3 раза в день за 30 мин. до кормления, Эглонил, Церукал.

Кроме того, учитывая, что витамины и минералы контролируют и влияют на процесс лактации, рекомендуется использовать комплексные

препараты, содержащие минеральные вещества и витамины. Данные препараты предназначены для повышения обмена веществ и в данном случае для увеличения количества и улучшения качества вырабатываемого грудного молока. Однако необходимо помнить о негативном влиянии больших доз витаминов. В частности, тиамин (B_1) способен усиливать секрецию грудного молока. Вместе с тем, не рекомендуется превышать его суточную дозу - 2,5 мг/сутки. Осторожно при лечении гипогалактии рекомендуется использовать лекарственные растения (тмин, укроп, крапива, семена салата, моркови).

5. Согласно распоряжению правительства РФ от 2007 г. и Приказу Министерства здравоохранения Красноярского края от 2008 г. семья, относящаяся к категории малообеспеченной, при наличии медицинских показаний (гипогалактия, искусственное вскармливание) может рассчитывать на бесплатное обеспечение ребенка молоком и молочными продуктами. Для этого маме каждые 6 месяцев необходимо предоставлять в органы соцобеспечения комплект документов. Затем она получает справку, о том, что семья малообеспеченная. Ребенка вносят в реестр, сведения передаются в детскую поликлинику. На этом основании выдается рецепт на молочную кухню. Рецепт оформляется 1 раз в месяц. До 6 месяцев выдается молочная смесь, далее смесь и каша, после 8 месяцев смесь, молоко для приготовления каши, творог, кисломолочный продукт и сливки. Бесплатным обеспечением могут воспользоваться дети 1-2 лет жизни при наличии 3-х критериев (малообеспеченная семья, отсутствие грудного молока, возраст для начала прикорма).

Задача №4.

1. Ребенок отказался от груди, потому, что получал питание из бутылочки. У матери не было раннего контакта или помощи в кормлении грудью в первый день. В р/доме ребенок находился отдельно от матери. Ей необходима была поддержка из - за плоских сосков, это ее первый ребенок и с маленьким весом. Она не жаловалась на трудности и вы узнали об этой серьезной ситуации, только составляя историю грудного вскармливания.

2. Не проведена беседа при дородовом патронаже, не осмотрены соски, раздельное пребывание в роддоме, отсутствие помощи при кормлении, кормление из бутылочки.

3. Кормить ребенка сцеженным молоком из поильника, «мягкой ложечки», смарт-соски, системы SNS. Помочь в прикладывании ребенка, использовать силиконовые накладки на соски для успешного захвата соска ребенка. Научить правильно сцеживать грудь.

4. Смесь мама разводила не верно. Необходимо пользоваться мерной ложкой и разводить смесь строго по инструкции (1 мерная ложка на 30 мл кипяченой воды 37 градусов).

5. Мероприятия, применяемые при гипогалактии:

- более частые прикладывания к груди
- урегулирование режима и питания матери
- воздействие на психологический настрой матери
- массаж грудной железы

➢ использование специальных продуктов и пищевых добавок

Многочисленные наблюдения показывают, что достаточная выработка грудного молока в основном зависит от «настроя матери» на кормление своего ребенка грудью, ее убежденности в том, что это важно и необходимо. Для лучшей выработки молока и восполнения «потерь» пищевых веществ, секретируемых с молоком, рационы кормящих женщин должны дополнительно включать 30-40 г белка, 15 г жира, 40 г углеводов в сутки. Этому способствует использование специализированных продуктов для кормящих матерей, обогащающих их рацион легкоусвояемым белком, витаминами и минеральными веществами, улучшающими качественный состав женского молока и повышающими лактацию. Увеличению объема лактации содействует также оптимальный питьевой режим матери, включающий дополнительное использование не менее 1 литра жидкости (в виде чая, компотов, соков). При гипогалактии целесообразно применять сборы трав, лактогонные чаи, а также принимать контрастный душ на область молочных желез, проводить мягкое растирание груди махровым полотенцем.

Задача №5.

1. На время отсутствия матери ребенку будет даваться смесь. Необходимо было заранее заготовить банк грудного молока для ребенка. Смесь давать из поильника или из бутылочки с анатомической тугой соской, «мягкой ложечки».

2. Во время учебы мама должна сцеживаться каждые 3 часа.

3. Грудное молоко в специальных пакетах или контейнерах необходимо хранить в морозильной камере. Перед применением разогревать на водяной бане.

4. Суточный объем питания по объемному методу Черни = 1/6 массы = 5200 / 6 = 866 мл. Количество кормлений 6 через 3,5 часа с ночным перерывом. Разовый объем 145 мл.

Примерное меню:

6.00 часов грудное молоко 145 мл
9.30 часов Смесь-1 гипоаллергенная 145 мл
13.00 часов Смесь-1 гипоаллергенная 145 мл
16.30 часов грудное молоко 145 мл
20.00 часов грудное молоко 145 мл
23.30 часов грудное молоко 145 мл

5. Масса = 3000 + 600 + 800 + 800 = 5200 г.

12. Перечень и стандарты практических умений (ПК-1, ПК-2, ПК-8, ПК-9).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения

1	Прием в поликлинике и на дому (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический, акушерско-биологический, социальный анамнез, факторы риска заболевания)	III
2	Оценить признаки гипогалактии	III
3	Провести профилактику и лечение гипогалактии	III
4	Провести выбор смеси	III
5	Накормить ребенка с помощью поильника, бутылочки, смарт-соски, системы SNS, «мягкой ложечки»	III
6	Рассчитать объем докорма и смеси, развести смесь	
7	Оказать помощь при сцеживании	
8	Объяснить правила создания банка грудного молока и его использования	
9	Составить отчет	

13. Примерная тематика НИР по теме.

- Лечебно-профилактические искусственные смеси.
- Современные технологии в разработке искусственных смесей.

14. Рекомендованная литература по теме занятия

№	Наименование	Издательство	Год выпуска
ОБЯЗАТЕЛЬНАЯ			
1	Педиатрия [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. А. А. Баранов. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427873.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ			
1	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 1. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467	СПб. : Питер	2017
2	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 2. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468	СПб. : Питер	2017
3	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов / ред. Н. П. Шабалов. - 6-е	СПб. : СпецЛит	2015

	изд., испр. и доп. - Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1		
4	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычковская [и др.]	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
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 5.1.5:** «Питание детей до 1 года» (часть 5 Ведение прикормов).

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный

4. Значение темы. Несмотря на несомненные достоинства материнского молока, по мере роста ребенка возникает необходимость в расширении его рациона и введении в него дополнительных продуктов, обозначаемых за рубежом немецким термином **beikost**. Под этим термином понимают все продукты, кроме женского молока и его заменителей, т. е. плодоовощные соки и всю гамму других продуктов, обозначаемых в нашей стране термином "продукты прикорма" (плодоовощные пюре, каши, мясные пюре, творог и др.).

Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать ПК-1, ПК-2, ПК-8, ПК-9
- учебная:

обучающийся должен знать: правила и сроки введения продуктов прикорма.

обучающийся должен уметь: провести расчет рациона питания ребенку разного возраста.

обучающийся должен владеть: навыками составления рационов питания детям до 1 года, принципами этики и деонтологии.

5. Место проведения практического занятия: учебная комната №523 в ГДП №3 МБУЗ ГДКБ №8, структурные подразделения детской поликлиники.

6. Оснащение занятия:

Национальная программа по питанию детей 1 года жизни (М. 2011), амбулаторные карты, рецепты на молочную кухню.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта практического занятия

№ п/п	Этапы Практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся:	200	Работа: а) на приеме в поликлинике;

	а) работа на приеме здорового ребенка в поликлинике под руководством преподавателя; б) разбор принятых пациентов; в) выявление типичных ошибок		б) с амбулаторными картами и рецептами на молочную кухню; в) составление примерных меню ребенку первого года жизни.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация:

Традиционное для нашей страны выделение плодоовощных соков в отдельную от остальных продуктов прикорма группу (так называемых пищевых добавок) лишено серьезных научных оснований, так как и соки и пюре, и каши представляют пищевые продукты, отличные от материнского молока и дополняющие рацион ребенка теми или иными пищевыми веществами. Распространенное возражение против этой точки зрения, указывающее на то, что соки в отличие от истинных продуктов прикорма (каши, мясного пюре и др.) не заменяют собой целый прием пищи, также не очень убедительно, поскольку такой прикорм, как творог, желток, фруктовое пюре, также не заменяет собой целый прием пищи, а лишь дополняют его. Возможно, выходом из положения могло бы стать выделение группы продуктов прикорма, к которым можно было бы отнести соки, творог, желток, сливочное и растительное масло, хлеб, печенье и группу блюд прикорма, включающих каши, овощные, фруктовые, мясные и рыбные пюре, а также кефир и молоко. В целом же обе группы этих продуктов и блюд следовало бы обозначить термином "прикорм" (или "продукты и блюда прикорма").

Прикорм - это введение в рацион питания ребенка 1-го года жизни дополнительной пищи животного или растительного происхождения, которая постепенно вытесняет грудное молоко и способствует переводу ребенка на питание «взрослого типа».

Дополнение материнского молока блюдами прикорма на 1-м году жизни связано с:

1. Увеличением потребности растущего ребенка в пищевых ингредиентах и энергии. Их поступление с женским молоком на определенном этапе (с 5-6 месяцев) становится недостаточным.

2. Целесообразностью расширения набора пищевых нутриентов, отличных от тех, что присутствуют в груднм молоке и необходимых для дальнейшего роста и развития ребенка. К ним относятся растительные белки, растительные жиры, различные группы углеводов, минералы, микроэлементы, витамины, пищевые волокна, балластные вещества.

3. Необходимостью приучения ребенка к новым видам пищи для постепенного отлучения от груди матери и перехода на питание «взрослого типа» и необходимостью освоения ребенком навыков потребления густой, а затем и плотной пищи.

4. Необходимостью дальнейшего развития и тренировки пищеварительной системы.

Введение прикорма - ответственный момент в жизни малыша. От правильной его организации во многом зависит аппетит ребенка, его вкусы, пищевые пристрастия, навыки приема еды и в конечном счёте – формировании культуры питания.

Очень важно знать признаки готовности ребенка к введению прикорма, сроки и правила его введения, несоблюдение которых может привести к развитию функциональных нарушений органов пищеварения (рвота, неустойчивый стул, кишечные колики, метеоризм), формированию отрицательных рефлексов на новые виды пищи на длительный срок.

Показания к введению прикорма

- Достижение ребенком определенной степени биологической зрелости. Возраст 5-6 месяцев и более.
- Наличие признаков готовности к введению прикорма.
- Наличие признаков неудовлетворенности ребенка получаемым объемом молока при достаточной лактации у матери.

Симптомы

- Беспокойство;
- Учащение крика;
- Повторные ночные пробуждения с «голодным» криком;
- Замедление темпов прибавки в массе тела.

Признаки готовности ребенка к введению прикорма

Достаточная зрелость органов пищеварения для переваривания новых продуктов питания (отсутствие диспепсии, аллергических реакций). Проверяется на основании переносимости небольших порций того или иного продукта или блюда прикорма.

Эмоциональное восприятие ребенком пищи и процедуры кормления. Голодный ребенок тянется в сторону подаваемой ложки с едой, открывает рот при приближении ложки, рукой отстраняет кормящего, когда насытится, отворачивает голову, отказываясь от еды.

1. Желательно, чтобы ребенок уже устойчиво сидел и совершал активные целенаправленные движения головой, руками.

2. Угасание рефлекса «выталкивания» языком, появление готовности к жевательным движениям, использование языка для продвижения пищи во рту, проглатывание комочка полугустой пищи (фруктовое пюре).

Оптимальные сроки введения прикорма определяются индивидуально для каждого малыша, ориентируясь на признаки готовности ребенка к его введению. Чаще всего это возраст от 5 до 6 месяцев. Однако при необходимости этот срок можно сдвинуть к 4 месяцам, особенно при гипогалактии у матери. Но если при этом у ребенка еще нет признаков готовности, то вводят не прикорм, а докорм. Введение прикорма раньше 4 месяцев нецелесообразно, так как ребенок еще не достиг соответствующей физиологической зрелости. При раннем введении прикорма может возникнуть:

- развитие аллергии вследствие пищевой сенсибилизации;
- срыв пищеварения (диспепсия, дисбактериоз) вследствие незрелости органов пищеварения;
- снижение лактации у матери вследствие уменьшения частоты и интенсивности сосания материнской груди;
- аспирация пищи вследствие незрелости функции жевания, продвижения и глотания густой пищи.

Но и запаздывать с введение прикорма нельзя (позднее 6-8 мес.), так как могут возникнуть проблемы с адаптацией к пище более плотной консистенции и отказ от пережевывания пищи на длительный срок. Таким образом, рекомендуемые сроки введения прикорма колеблются от 4 до 6 месяцев жизни ребенка.

Правила введения продуктов и блюд прикорма

Начинать вводить новые блюда и продукты прикорма следует только здоровому ребенку. Новые блюда не вводят при острых заболеваниях, при изменении условий жизни (поездки, переезды, смена ухаживающих лиц), при проведении профилактических прививок. Следует вводить каждое новое блюдо прикорма с малых количеств (1-2 чайные ложки) постепенно доводя порцию до нужного объема.

Нельзя вводить два новых вида прикорма одновременно. Введение нового вида прикорма возможно только после привыкания к предыдущему.

1. Новые блюда и продукты прикорма лучше вводить в утренние часы, чтобы проследить за реакцией ребенка. При этом следует наблюдать за поведением, стулом, состоянием кожи ребенка.

2. Блюда прикорма вначале должны быть гомогенными и иметь полужидкую консистенцию, чтобы не вызвать затруднений при глотании, затем их следует делать более густыми, а позже и более плотными, приучая ребенка к жеванию, продвижению пищи к глотке и проглатыванию. С 9-10 месяцев следует практиковать «кусочковое» питание.

3. Блюда прикорма даются перед кормлением грудью матери, когда ребенок голоден. После кормления блюдами прикорма можно приложить

ребенка к груди для поддержки и сохранения лактации. Если ребенок отказывается от грудного молока, можно предложить сок.

4. Вначале всегда следует вводить блюда прикорма из одного вида продуктов (монокомпоненткые) и только после привыкания постепенно вводят смеси из двух-трех и более видов продуктов (поликомпонентные).

5. Блюда прикорма даются в теплом виде с ложечки, с 6-7 месяцев ребенок должен сидеть за специальным детским столом, с 7-9 ребенка следует приучать пить из чашки.

С введением прикорма начинается «пищевое воспитание» ребенка, которое включает формирование:

- навыков потребления густой, а затем и плотной пищи;
- ребенок должен научиться брать пищу с ложки, жевать, проглатывать ее;
- навыков «кусочкового» питания (с 9-10 месяцев);
- вкусовых ощущений;
- навыков опрятности и поведения за столом;
- навыков пользования столовой посудой, ложкой, чашкой;
- навыка доедать положенную в тарелку порцию, разумно подбирая блюда и объем порции.

Конечным этапом является формирование навыков самостоятельной еды, но это происходит на 2-м году жизни ребенка.

При введении новых блюд прикорма могут возникнуть симптомы пищевой непереносимости. Основные клинические проявления выражаются в нарушении функционального состояния пищеварительного тракта (срыгивания, рвота, метеоризм, кишечная колика, неустойчивый стул), в появлении кожных аллергических изменений.

Пищевая непереносимость, причинами.

1. Транзиторная дезадаптация («диарея ползункового возраста»). Кроме диспепсических симптомов характеризуется учащением и увеличением объема стула, в котором видны непереваренные комочки и кусочки съеденной пищи. Срок появления симптомов от 1 до 7 суток. Состояние связано с недостаточной зрелостью органов пищеварения ребенка, замедленным становлением активности ферментных систем ЖКТ или несоблюдением правил введения прикорма. В таких случаях блюда прикорма следует вводить более медленно и постепенно или отложить их введение на какой-то срок, продлив грудное вскармливание.

2. Транзиторная пищевая аллергия. Транзиторные проявления связаны с недостаточной зрелостью механизмов кишечного антигенного блокирования. Срок появления аллергических реакций от 1 суток до 1 месяца. В таких случаях введение соответствующего блюда прикорма (или отдельного компонента) следует отложить на длительный срок. Рекомендуется максимально долго сохранять грудное вскармливание, назначив кормящей матери гипоаллергенную диету. В части случаев требуется назначение лечебного питания. Пищевая непереносимость может быть проявлением врожденных или

приобретенных заболеваний органов пищеварения (глютеновая энтеропатия, дисахаридазная ферментопатия, синдром мальабсорбции) или генетически детерминированной склонности к гиперпродукции IgE (пищевая аллергия). В таких случаях назначается лечебное питание.

В практике вскармливания детей 1-го года жизни имеются существенные отличия в разных регионах мира. Эти отличия касаются выбора и последовательности введения различных продуктов прикорма, объемов блюд и сроков их введения, что связано как с различными научными подходами отдельных школ нутрициологов, так и с национальными и климато-географическими традициями питания.

В последнее время активно дискутируются вопросы, связанные со сроками введения прикорма, особенно при естественном вскармливании.

Согласно Резолюции 55-й сессии Всемирной Ассамблеи Здравоохранения (18 мая 2002г., «Дети должны быть на исключительно грудном вскармливании до 6 месяцев и не менее, чем в течение первых 4 месяцев жизни (некоторым детям прикорм может понадобиться раньше 6 месяцев, но вводить его не следует до 4 месяцев)»

В данном случае первым видом прикорма должны быть не традиционно используемые в России фруктовые соки и пюре, а продукты с высокой энергетической плотностью - каша или овощное пюре, обогащенные микронутриентами. В документе отмечена необходимость учета национальных особенностей и традиций питания в различных странах и регионах. В нашей стране, при расширении меню ребенка блюдами прикорма, рекомендуется руководствоваться «Национальной программой оптимизации вскармливания детей первого года жизни в Российской Федерации» (2010 г.) Как и прежде остается незыблемым принцип индивидуального подхода к ребенку с учетом особенностей его развития и состояния здоровья.

Более раннее введение прикорма рекомендуется крупным, быстро растущим младенцам, при анемии, рахите, гипотрофии, мальчикам по сравнению с девочками.

В питании ребенка могут быть использованы продукты, приготовленные как в домашних условиях, так и промышленного производства. ВОЗ рекомендует в качестве продуктов и блюд прикорма использовать продукты промышленного выпуска

С учётом индивидуальных особенностей ребёнка медицинские работники рекомендуют продукты и блюда прикорма со специальными свойствами (гипоаллергенные, с пре- и пробиотиками, с определенным набором АК и т.д.)

Как правило, физиологическая готовность у здоровых доношенных детей к введению продуктов прикорма проявляется к 4 - 5 месяцу жизни. Становление и закрепление данной функции происходит в результате тренировок. Отодвигать начало введения прикормов на более поздние сроки не желательно, т.к. после 8 - 10 месячного возраста, некоторые дети испытывают проблемы с пережевыванием и продвижением пищи в глубину рта и её проглатыванием.

В качестве первого прикорма для большинства здоровых, соответственно возрасту развивающихся детей рекомендуется назначать прикорм в виде каш. Злаковые каши содержат несколько меньше клетчатки, чем овощи и фрукты. Усвоение микронутриентов из злаковых каш выше, чем из овощей и фруктов. В злаковых кашах содержится определенное количество белка, чего практически нет в овощах и фруктах. Органолептические свойства молочных каш значительно выше овощных пюре.

Высокая биологическая ценность железа грудного молока резко снижается, когда в качестве прикорма используются овощи.

В качестве первых злаковых каш рекомендуется использовать: рисовую, гречневую, кукурузную. Эти злаки не содержат растительного белка глиодина, требующего для своего переваривания фермента - глиадинамидазы, вырабатываемой слизистой оболочкой тонкой кишки. В качестве первой каши, предпочтение должно быть отдано с учетом частоты стула. Учитывая, что рисовая каша значительно меньше содержит растительной клетчатки по сравнению с гречневой, её рекомендуется назначать при относительно частом стуле. Гречневую - при склонности желудочно-кишечного тракта к запорам. Кукурузная каша в условиях Сибири стала использовать лишь в последние два десятилетия. По мере привыкания и хорошей переносимости выше перечисленных каш, в меню ребенка необходимо вводить низкоаллергенные злаковые каши (овёс и ячмень), содержащие незначительное количества глютена. Затем ассортимент злаковых каш необходимо расширить за счет пшеницы, содержащей высокоценный растительный белок - глютен. Первый прикорм согласно резолюций ВАЗ (№ 54.2 от 18.05.2001 и № 59.13.от 04.05.2006) рекомендуется вводить в меню ребенка по достижению возраста шести месяцев.

Вторым прикормом, обычно вводимым в рацион ребенка через 1 -2 недели после начала введения первого прикорма, является овощной. К этому времени ребенок в определенной мере уже приучен к питанию более плотной пищей, качественно отличающейся от грудного молока по всему набору и усвояемости макро- и микронутриентов. Кишечник ребенка уже адаптирован к растительной клетчатке. Для приготовления овощных пюре ребенку, могут быть овощи, обычно используемые в домашних условиях для приготовления пищи (капуста, морковь, кабачок, свекла, картофель и др.). При условии, что овощное питание для ребенка готовится в домашних условиях, необходимо отваривать овощи в очень большом количестве воды и ни в коем случае не разогревать их для повторного применения. Отваривая в большом количестве воды, овощи освобождаются от нитратов. Повторное нагревание овощей способствует переходу нитратов в нитриты. Последние токсичны и способствуют переводу гемоглобина в метгемоглобин.

Индивидуальные особенности ребенка, склонность к аллергическим заболеваниям, к анемиям и т.д. могут диктовать необходимость использования овощных и/или мясных блюд в качестве первого прикорма.

После того как ребенок привыкает есть овощные пюре, в его меню можно начинать вводить фруктовые блюда. Если сделать наоборот, начать с введения фруктовых пюре, то потом гораздо сложнее приучать ребенка есть овощи.

Третий прикорм - мясные блюда, рекомендуется назначать детям с 7 месяца жизни. В качестве первого мясного блюда лучше использовать мясное пюре из говядины, конины, индейки, кролика. Рекомендуемая раньше технология введения мясных блюд с мясного бульона, в настоящее время не рекомендуется из- за высокого содержания в нем экстрактивных и возможно ядовитых веществ. В дальнейшем к 8 месяцам ребенку можно готовить мясные фрикадельки и к 10 месяцу жизни он готов к приему паровой котлеты. Ассортимент вида мяса с возрастом также расширяется. Уже на первом году жизни ребенку можно готовить мясные блюда из птицы, кролика, говядины, тощей свинины.

В возрасте 8 месяцев показано введение в рацион питания адаптированных кисломолочных продуктов. Лучше, если эти кисломолочные продукты будут заквашены молочнокислыми или бифидобактериями. Данный продукт по своей значимости является функциональным питанием, содержит микроорганизмы являющиеся представителями нормальной микрофлоры кишечника.

Желток яйца, обладает широким набором легко усваиваемых пищевых веществ от макро- до микронутриентов. Однако, обладая достаточно высокими антигенами свойствами, рекомендован к введению в меню не ранее 7 месяца.

Отношение к назначению творога изменилось за последние годы. Его следует назначать после 8 месяцев, исходя из современных норм потребности белка г/кг/сутки. В качестве животного белка детям в возрасте до одного года, кроме молока и мяса, рекомендовано использовать не жирные сорта морских рыб (треска, лососёвые и др.).

Сухарики, галеты в меню ребенка рекомендуется вводить с 8 месячного возраста.

Сливочное и растительное масло вводится в состав каш и овощных пюре соответственно их срокам введения.

На сроках и необходимости введения соков в рацион ребенка стоит остановиться особенно. Согласно методическим указаниям Министерства здравоохранения* и Национальной программы оптимизации вскармливания детей первого года жизни в РФ (2009) , фруктовые соки рекомендуется вводить в меню ребенка с 3-х месячного возраста. Однако введение соков в этом возрасте не может быть обосновано как мероприятие, направленное на предупреждение развития дефицита витаминов, микроэлементов и как итог – алиментарно-зависимых состояний. Рекомендуемое количество сока (30 – 50 мл) покрывает дневную потребность в витаминах не более чем 2-3% от дневной потребности. Кроме того, введение соков в рацион ребенка сопровождается учащением стула, и как следствие неполное усвоение всех пищевых веществ из грудного молока. Наша точка зрения на этот счет - соки

прежде всего в данном возрасте следует рассматривать не как поставщик питательных веществ, а как стимулятор ферментативной деятельности желудочно-кишечного тракта. Исходя из этого, мы рекомендуем вводить соки в то время, когда ребенок начнет получать мясные пюре. Кроме того, желательно, если вы готовите соки самостоятельно, путем отжима из фруктов, разводить их водой в соотношении 1:1. Необходимо помнить, что существующая практика использования соков промышленного производства для детей раннего возраста с гарантированным стандартом качества может быть также рекомендована в меню этих детей.

СОХРАНЕНИЕ ЛАКТАЦИИ В ПЕРИОД ВВЕДЕНИЯ ПРИКОРМА

Как уже неоднократно упоминалось, количество вырабатываемого грудного молока, как правило, соответствует потребностям ребенка и наоборот, молока будет вырабатываться столько, сколько его будет востребовано ребёнком. Введение прикормов замещает определенное количество грудного молока. Потребность в нем уменьшается, следовательно, уменьшается его выработка. Чтобы как можно на больший срок сохранить функциональное питание, после каждого кормления ребенка продуктами прикорма ему необходимо предлагать грудь. В последнее вечернее кормление желательно использовать только грудное кормление и не давать ему пищу прикормов, которая, как правило, переваривается и устаивается значительно дольше. Если ребенок просыпается ночью и требует кормления, кормящей матери желательно сохранять ночные кормления грудью до тех пор, пока он сам от них не откажется.

Кормить ребенка продуктами прикорма необходимо из ложки или чашки. Введение каши или овощного пюре через соску повышает вероятность отказа от груди сразу после введения прикормов. На этапе введение в меню ребенка продуктов и блюд прикорма основным и единственно функциональным питанием для ребенка грудного возраста должно оставаться грудное молоко.

Для сохранения лактации, в период введения продуктов и блюд прикорма рекомендуйте после каждого кормления докармливать ребенка грудью.

9. Вопросы по теме занятия (ПК-1, ПК-2, ПК-8, ПК-9).

- Понятие о прикормах.
- Сроки и последовательность введения прикормов при естественном вскармливании.
- Продукты, используемые в рационе питания детей, находящихся на естественном вскармливании.
- Потребности в основных пищевых и веществах и энергии для детей, находящихся на естественном вскармливании.

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-1, ПК-2, ПК-8, ПК-9).

Укажите правильный ответ.

1. ПЕРВЫЙ ПРИКОРМ НА ЕСТЕСТВЕННОМ ВСКАРМЛИВАНИИ ВВОДИТСЯ В

1) 5 месяцев
2) 6 месяцев
3) 4 месяца
4) 3 месяца
5) 7 месяцев

2. ВЭЛЛИНГИ - ЭТО

1) жидкие, монокомпонентные каши
2) каши, не содержащие белок злаковых культур
3) каши, содержащие глютен
4) смесь №3
5) безмолочные каши

3. ЦЕЛЬ ВВЕДЕНИЯ ПРИКОРМОВ В ПИТАНИИ ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ

1) коррекция витаминов
2) коррекция белков
3) переход на другой вид пищи
4) коррекция объема
5) коррекция жиров

4. КОЛИЧЕСТВО ПРИКОРМОВ У РЕБЕНКА 6 МЕСЯЦЕВ, НА ГРУДНОМ ВСКАРМЛИВАНИИ

1) 1
2) 2
3) 5
4) 3
5) 4

5. ОСНОВНЫМИ ФАКТОРАМИ СЕНСИБИЛИЗАЦИИ В РАННЕМ ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ ЯВЛЯЮТЯ

1) бытовые аллергены
2) растительные
3) седикаментозные
4) пищевые
5) воздушно-капельные

6. НАИБОЛЬШЕЕ КОЛИЧЕСТВО НИТРАТОВ НАКАПЛИВАЮТ В СЕБЕ ОВОЩИ

1) имеющие плотную структуру
2) мясистые корнеплоды
3) овощи растущие в виде плодов (помидоры, перец, горох)
4) красные овощи
5) зелёные овощи

7. ДЛЯ ТОГО, ЧТОБЫ СНИЗИТЬ КОЛИЧЕСТВО ПОПАДАНИЯ НИТРАТОВ В ПИЩУ НУЖНО

1) варить овощи в большом количестве воды
2) варить овощи в небольшом количестве воды

3) срезать кожуру более толстым слоем

4) готовить на пару

5) тушить

8. ВТОРОЙ ПРИКОРМ ПРИ ИСКУССТВЕННОМ ВСКАРМЛИВАНИИ ВВОДИТСЯ ЧЕРЕЗ

1) 1 неделю

2) 2 недели

3) 3 недели

4) 1 месяц

5) 2 месяца

9. СРОКИ ВВЕДЕНИЯ МЯСНЫХ ПРОДУКТОВ В МЕНЮ ГРУДНОГО РЕБЕНКА ПРИ ЕСТЕСТВЕННОМ ВСКАРМЛИВАНИИ

1) 4 месяца

2) 5 месяцев

3) 6 месяцев

4) 7 месяцев

5) 8 месяцев

10. СРОКИ ВВЕДЕНИЯ КИСЛОМОЛОЧНЫХ ПРОДУКТОВ В МЕНЮ ГРУДНОГО РЕБЕНКА ПРИ ИСКУССТВЕННОМ ВСКАРМЛИВАНИИ

1) 4 месяца

2) 5 месяцев

3) 6 месяцев

4) 7 месяцев

5) 8 месяцев

Эталоны ответов

1 – 2	2 – 1	3 – 3	4 – 4	5 – 4	6 – 1	7 – 1	8 – 2	9 – 4	10 - 5

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (ПК-1, ПК-2, ПК-8, ПК-9).

Задача №1.

На приеме в поликлинике ребенок в возрасте 8 месяцев с мамой. Мальчик находится на грудном вскармливании. Введены прикормы: каша, овощное пюре, фруктовое пюре, соки, мясное пюре, желток. Масса тела 8600 г, длина тела 73 см. Самостоятельно стоит у барьера, переступает боком, сам садится из положения лежа.

1. Дайте советы по введению прикормов ребенку согласно Национальной программе по вскармливанию детей до 1 года.
2. Дайте советы матери по сохранению лактации в период введения прикормов.
3. Оцените физическое развитие ребенка.
4. Оцените НПР ребенка.
5. Какие продукты предпочтительнее использовать для прикормов детям 1-го года жизни?

Задача №2.

Ребенок 7 месяцев, кормится 5 раз в день через 4 часа. Ежедневно получает 3 раза грудь матери, 1 раз овощное пюре, 1 раз молочную рисовую кашу, желток куриного яйца 1 шт., фруктовое пюре и соки. Мать обратилась к врачу за рекомендациями по питанию ребенка. При осмотре ребенок веселый, активный, психомоторное развитие соответствует возрасту, масса тела 8600 г, длина 69 см (масса при рождении 3200 г, длина 51 см).

1 . Оцените массу и длину ребенка.

2. Рационально ли мать кормит ребенка? Дайте рекомендации.

3. Укажите суточную потребность в основных пищевых ингредиентах и энергии.

4. Составьте примерный рацион питания на 1 день.

5. Дайте определение прикорма.

Задача №3.

Ребенку исполнилось 6,5 мес. Сохраняется естественное вскармливание.

1. С чем связано дополнение материнского молока блюдами прикорма на 1-м году жизни?

2. Показания к введению прикорма?

3. Признаки готовности ребенка к введению прикорма?

4. Правила введения продуктов и блюд прикорма?

5. «Пищевое воспитание» ребенка?

Задача №4.

Ребенку 7 месяцев, находится на естественном вскармливании.

1. Ориентировочные часы кормлений?

2. Какое питание должен получать ребенок?

3. Составьте ему диету на 1 день.

4. Сроки начала введения прикорма?

5. Можно ли использовать в питании ребенка коровье молоко?

Задача №5.

Ребенок в возрасте 11 месяцев находится на естественном вскармливании.

1. Ориентировочные часы кормлений?

2. Какое питание должен получать ребенок?

3. Составьте ему диету на 1 день.

4. Дайте советы по технологии приготовления мясного прикорма?

5. Дайте советы по выбору кашевого прикорма?

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача №1.

. В качестве первого прикорма для большинства здоровых, соответственно возрасту развивающихся детей рекомендуется назначать прикорм в виде каш. Злаковые каши содержат несколько меньше клетчатки, чем овощи и фрукты. Усвоение микронутриентов из злаковых каш выше, чем из овощей и фруктов. В злаковых кашах содержится определенное количество белка, чего практически нет в овощах и фруктах.

Органолептические свойства молочных каш значительно выше овощных пюре.

Высокая биологическая ценность железа грудного молока резко снижается, когда в качестве прикорма используются овощи.

В качестве первых злаковых каш рекомендуется использовать: рисовую, гречневую, кукурузную. Эти злаки не содержат растительного белка глиодина, требующего для своего переваривания фермента - глиадинамидазы, вырабатываемой слизистой оболочкой тонкой кишки. В качестве первой каши, предпочтение должно быть отдано с учетом частоты стула. Учитывая, что рисовая каша значительно меньше содержит растительной клетчатки по сравнению с гречневой, её рекомендуется назначать при относительно частом стуле. Гречневую - при склонности желудочно-кишечного тракта к запорам. Кукурузная каша в условиях Сибири стала использовать лишь в последние два десятилетия. По мере привыкания и хорошей переносимости выше перечисленных каш, в меню ребенка необходимо вводить низкоаллергенные злаковые каши (овес и ячмень), содержащие незначительное количества глютена. Затем ассортимент злаковых каш необходимо расширить за счет пшеницы, содержащей высокоценный растительный белок - глютен. Первый прикорм согласно резолюций ВАЗ (№ 54.2 от 18.05.2001 и № 59.13.от 04.05.2006) рекомендуется вводить в меню ребенка по достижению возраста шести месяцев.

Вторым прикормом, обычно вводимым в рацион ребенка через 1 -2 недели после начала введения первого прикорма, является овощной. К этому времени ребенок в определенной мере уже приучен к питанию более плотной пищей, качественно отличающейся от грудного молока по всему набору и усвояемости макро- и микронутриентов. Кишечник ребенка уже адаптирован к растительной клетчатке. Для приготовления овощных пюре ребенку, могут быть овощи, обычно используемые в домашних условиях для приготовления пищи (капуста, морковь, кабачок, свекла, картофель и др.). При условии, что овощное питание для ребенка готовится в домашних условиях, необходимо отваривать овощи в очень большом количестве воды и ни в коем случае не разогревать их для повторного применения. Отваривая в большом количестве воды, овощи освобождаются от нитратов. Повторное нагревание овощей способствует переходу нитратов в нитриты. Последние токсичны и способствуют переводу гемоглобина в метгемоглобин.

Индивидуальные особенности ребенка, склонность к аллергическим заболеваниям, к анемиям и т.д. могут диктовать необходимость использования овощных и/или мясных блюд в качестве первого прикорма.

После того как ребенок привыкает есть овощные пюре, в его меню можно начинать вводить фруктовые блюда. Если сделать наоборот, начать с введения фруктовых пюре, то потом гораздо сложнее приучать ребенка есть овощи.

Третий прикорм - мясные блюда, рекомендуется назначать детям с 7 месяца жизни. В качестве первого мясного блюда лучше использовать

мясное пюре из говядины, конины, индейки, кролика. Рекомендуемая раньше технология введения мясных блюд с мясного бульона, в настоящее время не рекомендуется из- за высокого содержания в нем экстрактивных и возможно ядовитых веществ. В дальнейшем к 8 месяцам ребенку можно готовить мясные фрикадельки и к 10 месяцу жизни он готов к приему паровой котлеты. Ассортимент вида мяса с возрастом также расширяется. Уже на первом году жизни ребенку можно готовить мясные блюда из птицы, кролика, говядины, тощей свинины.

В возрасте 8 месяцев показано введение в рацион питания адаптированных кисломолочных продуктов. Лучше, если эти кисломолочные продукты будут заквашены молочнокислыми или бифидобактериями. Данный продукт по своей значимости является функциональным питанием, содержит микроорганизмы являющиеся представителями нормальной микрофлоры кишечника.

Желток яйца, обладает широким набором легко усваиваемых пищевых веществ от макро- до микронутриентов. Однако, обладая достаточно высокими антигенами свойствами, рекомендован к введению в меню не ранее 7 месяца.

Отношение к назначению творога изменилось за последние годы. Его следует назначать после 8 месяцев, исходя из современных норм потребности белка г/кг/сутки. В качестве животного белка детям в возрасте до одного года, кроме молока и мяса, рекомендовано использовать не жирные сорта морских рыб (треска, лососевые и др.).

Сухарики, галеты в меню ребенка рекомендуется вводить с 8 месячного возраста.

Сливочное и растительное масло вводится в состав каш и овощных пюре соответственно их срокам введения.

На сроках и необходимости введения соков в рацион ребенка стоит остановиться особенно. Согласно методическим указаниям Министерства здравоохранения «Современные принципы и методы вскармливания детей первого года жизни» (М., 1999) и Национальной программы оптимизации вскармливания детей первого года жизни в РФ (2010), фруктовые соки рекомендуется вводить в меню ребенка с 3-х месячного возраста. Однако введение соков в этом возрасте не может быть обосновано как мероприятие, направленное на предупреждение развития дефицита витаминов, микроэлементов и как итог – алиментарно-зависимых состояний. Рекомендуемое количество сока (30 – 50 мл) покрывает дневную потребность в витаминах не более чем 2-3% от дневной потребности. Кроме того, введение соков в рацион ребенка сопровождается учащением стула, и как следствие неполное усвоение всех пищевых веществ из грудного молока. Наша точка зрения на этот счет – соки, прежде всего в данном возрасте следует рассматривать не как поставщик питательных веществ, а как стимулятор ферментативной деятельности желудочно-кишечного тракта. Исходя из этого, мы рекомендуем вводить соки в то время, когда ребенок начнет получать мясные пюре. Кроме того, желательно, если вы готовите

соки самостоятельно, путем отжима из фруктов, разводить их водой в соотношении 1:1. Необходимо помнить, что существующая практика использования соков промышленного производства для детей раннего возраста с гарантированным стандартом качества может быть также рекомендована в меню этих детей.

2. Количество вырабатываемого грудного молока, как правило, соответствует потребностям ребенка и наоборот, молока будет вырабатываться столько, сколько его будет востребовано ребенком. Введение прикормов замещает определенное количество грудного молока. Потребность в нем уменьшается, следовательно, уменьшается его выработка. Чтобы как можно на больший срок сохранить функциональное питание, после каждого кормления ребенка продуктами прикорма ему необходимо предлагать грудь. В последнее вечернее кормление желательно использовать только грудное кормление и не давать ему пищу прикормов, которая, как правило, переваривается и устаивается значительно дольше. Если ребенок просыпается ночью и требует кормления, кормящей матери желательно сохранять ночные кормления грудью до тех пор, пока он сам от них не откажется. Кормить ребенка продуктами прикорма необходимо из ложки или чашки. Введение каши или овощного пюре через соску повышает вероятность отказа от груди сразу после введения прикормов. На этапе введение в меню ребенка продуктов и блюд прикорма основным и единственно функциональным питанием для ребенка грудного возраста должно оставаться грудное молоко. Для сохранения лактации, в период введения продуктов и блюд прикорма рекомендуйте после каждого кормления докармливать ребенка грудью.

3. ФР среднее, гармоничное.

4. НПР по возрасту.

5. Желательно использовать продукты прикорма фабричного производства.

Задача №2.

1. Масса и длина соответствуют возрасту. Это следует из расчета: долженствующая масса: 3200 + (800 х 6) + 400 = 8400 г; долженствующая длина: 51 + (3 х 3) + (2,5 х 3) + 1,5 = 69 см

2. Оставить режим кормлений 5 раз в день через 4 часа; суточный объем питания 1000 мл, разовый - 200 мл. Рекомендуется чередование каш: рисовой, гречневой, кукурузной. Следует ввести мясное пюре из нежирной говядины, сухарик. Нерациональным является превышение объема яичного желтка, рекомендуется 1/2 желтка 3 - 4 раза в неделю.

3. Суточная потребность в основных пищевых ингредиентах в г/кг массы тела и энергии в ккал/кг: белках - 2,9; жирах - 5,5; углеводах - 13; ккал - 110.

4. Примерный рацион питания на 1 день.

6 часов - грудь матери - 200 мл;

10 часов - 10% гречневая каша на грудном молоке - 150 г; сливочное масло 5,0, фруктовое пюре - 50 г;

14 часов - грудь матери - 200 мл;

18 часов - мясное пюре - начать с 5 г и довести до 30 г;

овощное пюре - 170 г; растительное масло 5,0 мл;

желток 1/2 шт; сухарик - 5 г;

22 час - грудь матери - 200 мл;

В течение дня фруктовые соки до 60-70 мл.

5. Прикорм - это введение в рацион питания ребенка 1-го года жизни дополнительной пищи животного или растительного происхождения, которая постепенно вытесняет грудное молоко и способствует переводу ребенка на питание «взрослого типа».

Задача №3.

1.Дополнение материнского молока блюдами прикорма на 1-м году жизни связано с:

Увеличением потребности растущего ребенка в пищевых ингредиентах и энергии. Их поступление с женским молоком на определенном этапе (с 5-6 месяцев) становится недостаточным.

Целесообразностью расширения набора пищевых нутриентов, отличных от тех, что присутствуют в грудном молоке и необходимых для дальнейшего роста и развития ребенка. К ним относятся растительные белки, растительные жиры, различные группы углеводов, минералы, микроэлементы, витамины, пищевые волокна, балластные вещества.

Необходимостью приучения ребенка к новым видам пищи для постепенного отлучения от груди матери и перехода на питание «взрослого типа» и необходимостью освоения ребенком навыков потребления густой, а затем и плотной пищи.

Необходимостью дальнейшего развития и тренировки пищеварительной системы.

2. Показания к введению прикорма:

- Достижение ребенком определенной степени биологической зрелости. Возраст 5-6 месяцев и более.
- Наличие признаков готовности к введению прикорма.
- Наличие признаков неудовлетворенности ребенка получаемым объемом молока при достаточной лактации у матери.

3. Признаки готовности ребенка к введению прикорма:

Достаточная зрелость органов пищеварения для переваривания новых продуктов питания (отсутствие диспепсии, аллергических реакций). Проверяется на основании переносимости фруктовых соков и пюре («обучающий прикорм»), которые вводятся первыми до основного прикорма.

Эмоциональное восприятие ребенком пищи и процедуры кормления. Голодный ребенок тянется в сторону подаваемой ложки с едой, открывает рот при приближении ложки, рукой отстраняет кормящего, когда насытится, отворачивает голову, отказываясь от еды.

Желательно, чтобы ребенок уже устойчиво сидел и совершал активные целенаправленные движения головой, руками.

Угасание рефлекса «выталкивания» языком, появление готовности к жевательным движениям, использование языка для продвижения пищи во рту, проглатывание комочка полугустой пищи (фруктовое пюре).

4. Правила введения продуктов и блюд прикорма:

Начинать вводить новые блюда и продукты прикорма следует только здоровому ребенку. Новые блюда не вводят при острых заболеваниях, при изменении условий жизни (поездки, переезды, смена ухаживающих лиц), при проведении профилактических прививок. Следует вводить каждое новое блюдо прикорма с малых количеств (1-2 чайные ложки) постепенно доводя порцию до нужного объема.

Нельзя вводить два новых вида прикорма одновременно. Введение нового вида прикорма возможно только после привыкания к предыдущему.

Новые блюда и продукты прикорма лучше вводить в утренние часы, чтобы проследить за реакцией ребенка. При этом следует наблюдать за поведением, стулом, состоянием кожи ребенка.

Блюда прикорма вначале должны быть гомогенными и иметь полужидкую консистенцию, чтобы не вызвать затруднений при глотании, затем их следует делать более густыми, а позже и более плотными, приучая ребенка к жеванию, продвижению пищи к глотке и проглатыванию. С 9-10 месяцев следует практиковать «кусочковое» питание.

Блюда прикорма даются перед кормлением грудью матери, когда ребенок голоден. После кормления блюдами прикорма можно приложить ребенка к груди для поддержки и сохранения лактации. Если ребенок отказывается от грудного молока, можно предложить сок.

Вначале всегда следует вводить блюда прикорма из одного вида продуктов (монокомпонентные) и только после привыкания постепенно вводят смеси из двух-трех и более видов продуктов (поликомпонентные).

Блюда прикорма даются в теплом виде с ложечки, с 6-7 месяцев ребенок должен сидеть за специальным детским столом, с 7-9 ребенка следует приучать пить из чашки.

5. С введением прикорма начинается «пищевое воспитание» ребенка, которое включает формирование:

- навыков потребления густой, а затем и плотной пищи;
- ребенок должен научиться брать пищу с ложки, жевать, проглатывать ее;
- навыков «кусочкового» питания (с 9-10 месяцев);
- вкусовых ощущений;
- навыков опрятности и поведения за столом;
- навыков пользования столовой посудой, ложкой, чашкой;
- навыка доедать положенную в тарелку порцию, разумно подбирая блюда и объем порции.

Конечным этапом является формирование навыков самостоятельной еды, но это происходит на 2-м году жизни ребенка.

Задача №4.

Ориентировочные часы кормлений: 7.00, 11.00, 15.00, 19.00, 23.00. 2. Основной продукт питания - грудное молоко. Вводят два густых прикорма: кашу и овощное пюре. Кроме того, ребенок получает фруктовый сок, фруктовое пюре, куриный желток, печенье, растительное и сливочное масло (если каша и овощное пюре домашнего приготовления), мясное пюре.

3. Пример диеты:

7.00 Грудное молоко.

11.00 Каша кукурузная на грудном молоке со сливочным маслом 150/ 5 г. Сок яблочный 70 мл

15.00 Пюре яблочное 20 г. Грудь матери.

19.00 Пюре овощное с растительным маслом 150 / 5 г

Печенье 5 г

Половина яичного желтка.

Мясное суфле 50 г

23.00 Грудное молоко.

4. В последнее время активно дискутируются вопросы, связанные со сроками введения прикорма, особенно при естественном вскармливании. Согласно Резолюции 55-й сессии Всемирной Ассамблеи Здравоохранения (18 мая 2002 г.), «Дети должны быть на исключительно грудном вскармливании до 6 месяцев, некоторым детям прикорм может понадобиться раньше 6 месяцев, но вводить его не следует до 4 месяцев».

5. Цельное коровье молоко разрешается после 8 месяцев для приготовления каши

Задача №5.

. Ориентировочные часы кормлений: 7.00, 11.00, 15.00, 19.00, 23.00. 2. Основной продукт питания – грудное молоко. Получает 3 прикорма. Продукты прикорма: каша, овощное пюре, фруктовый сок, фруктовое пюре, творог, яичный желток, мясные фрикадельки, сухари (печенье), растительное и сливочное масло.

3. Пример диеты:

7.00 Грудное молоко.

Сок яблочный 50 мл.

11.00 Овсяная каша с молоком 160 г.

Пюре яблочное 40 мл.

15.00 Овощное пюре 140 г.

Половина яичного желтка.

Масло растительное 3 мл.

Паровая котлета мясная 50 г.

Сок яблочный 50 мл.

19.00 Грудное молоко.

Творог 40 г.

Пюре абрикосовое 40 г.

Сухарик 5 г.

23.00 Грудное молоко.

4. Третий прикорм - мясные блюда, рекомендуется назначать детям с 7 месяца жизни. В качестве первого мясного блюда лучше использовать мясное пюре из говядины, конины, индейки, кролика. Рекомендуемая раньше технология введения мясных блюд с мясного бульона, в настоящее время не рекомендуется из- за высокого содержания в нем экстрактивных и возможно ядовитых веществ. В дальнейшем к 8 месяцам ребенку можно готовить мясные фрикадельки и к 10 месяцу жизни он готов к приему паровой котлеты. Ассортимент вида мяса с возрастом также расширяется. Уже на первом году жизни ребенку можно готовить мясные блюда из птицы, кролика, говядины, тощей свинины.

5. В качестве первых злаковых каш рекомендуется использовать: рисовую, гречневую, кукурузную. Эти злаки не содержат растительного белка глиодина, требующего для своего переваривания фермента - глиадинамидазы, вырабатываемой слизистой оболочкой тонкой кишки. В качестве первой каши, предпочтение должно быть отдано с учетом частоты стула. Учитывая, что рисовая каша значительно меньше содержит растительной клетчатки, по сравнению с гречневой крупой, ее рекомендуется назначать при относительно частом стуле. Гречневую - при склонности желудочно-кишечного тракта к запорам. Кукурузная каша в условиях Сибири стала использовать лишь в последние два десятилетия. По мере привыкания и хорошей переносимости выше перечисленных каш, в меню ребенка необходимо вводить низкоаллергенные злаковые каши (овес и ячмень), содержащие незначительное количества глютена. Затем ассортимент злаковых каш необходимо расширить за счет пшеницы, содержащей высокоценный растительный белок - глютен.

12. Перечень и стандарты практических умений (ПК-1, ПК-2, ПК-8, ПК-9).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	Прием в поликлинике и на дому (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический, акушерско-биологический, социальный анамнез, факторы риска заболевания)	III
2	Уметь рассчитать объем питания ребенку до 1 года	III
3	Назначить прикорм по возрасту	III
4	Объяснить правила приготовления продуктов прикорма в домашних условиях (технология, степень измельчения, кулинарная обработка)	III
5	Составить отчет	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

- Последовательность введение различных каш
- «Пищевое» воспитание ребенка
- Признаки готовности ребенка к введению прикорма
- Технология приготовления блюд прикорма в домашних и промышленных условиях

14. 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.01.1.10.14 **Тема 5.1.6:** «Питание детей до 1 года» (часть 6 Питание беременной и кормящей женщины).

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный

4. Значение темы. В настоящее время накоплено достаточное количество научного материала, достоверно подтверждающего зависимость состояния здоровья детей от состояния питания матери не только в период беременности и лактации, но и в периоде планирования беременности. Более того, получены данные, подтверждающие влияние пищевого статуса будущего отца на состояние здоровья его детей. Дефицит питания, недостаток витаминов и микроэлементов приводят к не вынашиванию беременности, задержке внутриутробного развития, к преждевременному рождению, рождению с аномалиями развития органов, систем, рождению ребенка в состоянии дистрофии и т.д.

Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать ПК-1, ПК-2, ПК-8, ПК-9
- учебная:

обучающийся должен знать:

– нормативно-правовую базу и принципы организации питания детей в РФ,

– вопросы организации питания в больнично-поликлинических учреждений и других учреждений, связанных с медицинским обслуживанием детей,

– физиологию и патофизиологию обмена веществ,

– технику грудного вскармливания, сцеживания,

– правила создания банка грудного молока,

– методы профилактики и лечения гипогалактии,

обучающийся должен уметь:

– оценить физическое и нервно-психическое развитие ребенка,

– собрать анамнез,

– провести объективное исследование ребенка,

– провести осмотр молочной железы,

– уметь приложить ребенка к груди,

– помочь кормящей женщине сцедить грудное молоко,

– своевременно определить симптомы гипогалактии, лактостаза, мастита, требующие оказания неотложной помощи и оказать её,

– назначить (по показаниям) лабораторно-инструментальные и другие исследования для уточнения диагноза;

– при необходимости провести забор материала для лабораторного исследования,

– пользоваться необходимой медицинской аппаратурой (молокоотсосы, системы SNS, поильники, «мягкая ложечка», бутылочки для кормления, стерилизаторы для сосок и бутылочек, контейнеры для сбора и хранения грудного молока),

– оценить результаты лабораторных и специальных методов диагностики (посев молока на флору),

– определить показания к искусственному и смешанному вскармливанию, введению прикормов,

– произвести расчет питания и оценку адекватности питания ребенка,

– вести необходимую медицинскую документацию.

обучающийся должен владеть:

– методами диагностики и принципами лечения и профилактики гипогалактии.

5. Место проведения практического занятия: учебная комната №523 в ГДП №3 МБУЗ ГДКБ №8, структурные подразделения детской поликлиники.

6. Оснащение занятия:

Муляж молочной железы, кукла младенец, молокоотсосы, стерилизатор, поильники, смарт-соска, система дополнительного питания (SNS), поильник «мягкая ложечка», контейнеры для хранения молока, накладки для сосков. Национальная программа по питанию детей 1 года жизни (М.. 2011), амбулаторные карты, рецепты на молочную кухню.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта практического занятия

№ п/п	Этапы Практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) работа на приеме здорового ребенка в поликлинике под руководством преподавателя; б) разбор принятых пациентов; в) выявление типичных	200	Работа: а) на приеме в поликлинике; б) с амбулаторными картами и рецептами на молочную кухню; в) составление примерных меню ребенку первого года жизни.

	ошибок		
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация:

ПИТАНИЕ В ПЕРИОД БЕРЕМЕННОСТИ

Оптимальным для женщин фертильного возраста считается рацион питания с энергетическим обеспечением в сутки 2000 килокалорий. Индивидуально цифры могут колебаться от 1800 до 2500 ккал. В период беременности и лактации суточное обеспечение в энергии рекомендуется увеличивать в среднем на 300-500 ккал. Это связано с повышением уровня обмена веществ и дополнительной физической нагрузкой в период беременности.

Однако, существенно большее значение в период беременности и предшествующий ему период для формирования отдельных органов и систем будущего ребенка имеет качественная характеристика питания. Подготовка к беременности включает подготовку генома. Следовательно, продукты и блюда в эти периоды должны иметь адапторы, содержащихся в биологических доступных формах в свежих и разнообразных продуктах питания. В случае невозможности обеспечения женщины в эти периоды такими продуктами, показан приём витаминно-минеральных комплексов (ВМК).

Так недостаток фолиевой кислоты нарушает закладку нервной трубки и может приводить к различным порокам развития нервной системы. Недостаток селена нарушает развитие других органов и, прежде всего, сердца. Особенно неблагоприятно сказывается недостаток микронутриентов на ранних сроках беременности. Именно тогда увеличивается вероятность формирования уродств и аномалий развития органов и систем плода, которые диагностируются в более поздние сроки беременности и/или после рождения ребенка. Как правило, дети, вынашиваемые в условиях дефицита макро- и микронутриентов, рождаются с клиническими симптомами дистрофии, анемии, рахита и т.п., или симптомы дефицитных состояний проявляются уже в периоде новорожденности.

Всем женщинам планирующим беременность рекомендуется получать достаточное количество фолиевой кислоты не только в виде продуктов, содержащих её (зеленые овощи и фрукты, картофель, капуста, хлеб, щавель, мед, говяжья печень-240 мкг), но и в виде пищевых добавок или комплексов,

содержащих фолиевую кислоту. Дополнительный прием фолатов должен начинаться перед наступлением беременности и продолжаться до окончания первого триместра беременности. Предупреждение развития фолатозависимого состояния в эти периоды значительно снижает риск формирования и развития дефектов нервной и кроветворной систем.

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

Продукты	Количество
Хлеб пшеничный	120
Хлеб ржаной	100
Мука пшеничная	15
Крупы, макаронные изделия	60
Картофель	200
Овощи	500
Фрукты свежие	300
Соки	150
Фрукты сухие	20
Сахар	60
Кондитерские изделия	20
Мясо, птица	170
Рыба	70
Молоко, кефир и др. кисломолочные продукты 2,5% жирности	500
Творог 9% жирности	50
Сметана 10% жирности	15
Масло сливочное	25
Масло растительное	15
Яйцо	0,5 шт.
Сыр	15
Чай	1
Кофе	3
Соль	5
Белки, г	96
в т.ч. животные, г	60
Жиры, г	90
в т.ч. растительные., г	23
Углеводы, г	340
Энергетическая ценность, ккал	2556

Особую проблему представляют железодефицитные состояния (ЖДС). Недостаток железа в организме женщины в период предшествующий беременности и во время её отрицательно сказывается на обеспеченности железом плода и увеличивает вероятность рождения ребенка со всеми клиническими проявлениями железодефицита. Дефицит железа может приводить к когнитивным нарушениям, нарушениям моторики у ребенка в

последующем. Определенная часть этих нарушений может оказаться необратимыми. Сочетанный дефицит железа и недостатка фолатов повышает вероятность развития мегалобластической анемии. Кроме того, дефицит железа отрицательно влияет на иммунитет беременной женщины и увеличивает риск инфекции у матери, при этом снижается активность фагоцитов и нейтрофилов и уменьшается бактерицидное действие клеток киллеров (NK). Следует отметить, что помимо железа и другие эссенциальные микроэлементы определяют иммунный ответ и их дефицит предрасполагает к развитию инфекционного заболевания.

Влияние дефицита микроэлементов на состояние иммунной системы (Powell , 2000)

Микроэлемент	Влияние дефицита
Железо	Снижение цитотоксической активности фагоцитов и пролиферации T_1 лимфоцитов
Цинк	Снижение пролиферации и функциональной активности Т-лимфоцитов
Селен	Снижение продукции антител, синтеза цитокинов, пролиферации лимфоцитов
Медь	Снижение фагоцитарной активности, продукции антител. Пролиферации Т-лимфоцитов и числа В-клеток

Очевидны и другие проблемы, связанные с алиментарными дефицитами. Так дефицит витамина B_6 или продуктов с его содержанием приводит к дистрофическим процессам зубов у матери и отражается на закладке молочных зубов у ребенка.

Дефицит J у будущих матерей приводит к отставанию физического и интеллектуального развития ребенка в последующем.

В последние годы большое влияние уделяется дефициту Zn в период беременности. Так, в экспериментальных исследованиях был выявлен его выраженный тератогенный эффект: аномалии развития мозга, расщелина верхней челюсти, аномалии развития сердца, легких, мочеполовой системы. Дефицит Zn у беременной женщины сопровождается снижением иммунитета, повышенной заболеваемостью, увеличивает частоту осложнений беременности и рецидивов хронических заболеваний

Рекомендуемая суточная потребность в Са у беременных составляет около 1200-1500 мг. Основная часть потребности в Са обеспечивается диетой. Избыточное поступление Са, особенно в виде ВМК или БАД, может приводить к «старению плаценты» (отложение кальцификатов), преждевременному закрытию родничка. Вопрос о введение дополнительного Са в составе ВМК, монопрепарата или БАД должно быть тщательно взвешено. Опасен не только дефицит, но и избыточное потребление некоторых микронутриентов, особенно витамина А, отличающего токсичностью в больших дозах.

Для предупреждения алиментарно-зависимых состояний, особенно по микроэлементам и витаминам, пища беременной и лактирующей женщины

должна быть очень разнообразной и высококачественной. Для приготовления пищи обязательно должны использоваться основные виды продуктов: мясо и субпродукты, рыба и морепродукты, молоко и молочные продукты, овощи и фрукты. Неотъемлемым компонентом питания должны стать витаминные и микроэлементные добавки. Проблема недостатка витаминов и микроэлементов успешно решается использованием специализированных продуктов. Целесообразно использование специализированных (обогащенных) продуктов питания или его компонентов. Индивидуально проблемы, связанные с дефицитом витаминов и микронутриентов решаются с использованием ВМК. Вместе с тем, к назначению ВМК подходить надо осторожно, с высокой долей ответственности за рекомендации. Так, необоснованное применение комплексов, содержащих большие дозы отдельных витаминов изменяет витаминный баланс в организме (большие дозы витамина «B_6» усугубляют недостаточность витамина «B_2»; «А» - «D», «С» и «B_1 » ; «С» - «B_1», «А» и «B_{12}». (Рекомендации ВОЗ, FDA). Кроме того, возможна, так называемая, «ферментативная депрессия» новорожденного у матерей, получавших высокие дозы витаминов постоянно, вплоть до самых родов.

Выбор ВМК для беременной и кормящей женщины есть ответственное назначение врача. При этом основное требование клинической фармакологии - «безопасность и эффективность» всегда перевешивает в сторону абсолютной безопасности.

Беременным женщинам не рекомендуется назначать и проводить «разгрузочные» дни или какие-то редуцированные диеты. И, прежде всего из-за того, что внутриутробно развивающийся ребёнок ежедневно нуждается в большом разнообразии пищевых веществ. С другой стороны при использовании низкокалорийных диет может происходить высвобождение токсических веществ из жировой ткани женщины и естественно проникновение их в ткани ребёнка.

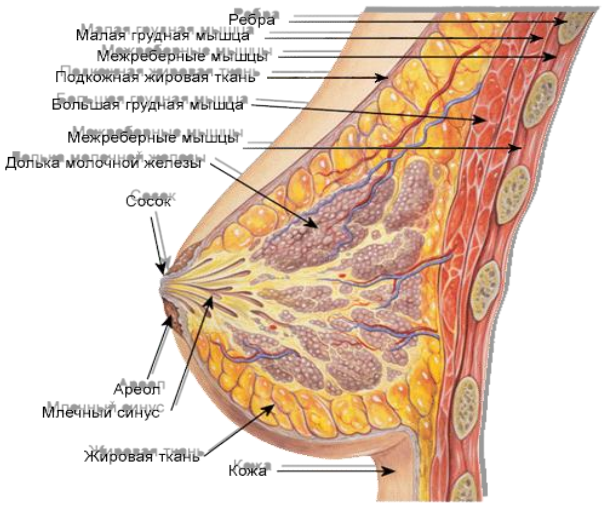
Беременной женщине рекомендуется получать ежедневно от 1 до 1,5 и более литров свободной жидкости в виде компотов, чая, воды. Следует помнить - женщина не должна испытывать жажды.

ПИТАНИЕ В ПЕРИОД ЛАКТАЦИИ

Кормление грудью чрезвычайно ответственный период времени, когда рост и развитие ребенка наиболее интенсивны. На своевременность и гармоничность развития ребенка, формирование его здоровья огромное влияние оказывает поступление макро- и микронутриентов с ГМ. Концентрация белков, входящих в состав ГМ, практически не зависит от того, что съедает кормящая женщина. Менее устойчив состав ГМ по содержанию жиров и углеводов. Значительные отклонения по содержанию витаминов и микроэлементов имеет ГМ при изменении диеты кормящей женщины и явно нарушается при их низком содержании в продуктах питания (долго хранящиеся продукты питания). Отсутствие необходимых микронутриентов в питании лактирующей женщины отражается на удовлетворении потребностей ребенка, следовательно, и на формировании

его физического и интеллектуального здоровья в раннем возрасте и последующей жизни.

Чтобы ГМ было наиболее полноценным по всему набору микронутриентов (минеральные вещества, микроэлементы, витамины), необходимо в рацион питания лактирующей женщины включать разнообразные продукты. Однако, даже в относительно свежих продуктах, в их необходимом ежедневном количестве содержание витаминов и микроэлементов в большинстве случаев будет недостаточным. Поэтому кормящая женщина нуждается в дополнительном поступлении в организм микронутриентов, которые могут быть назначены консультантом в виде специальных продуктов (Мама плюс, Фемилак, MDМил Мама, АГУ МАМА, АННАМАРИЯ, Дамил Мамам, Мадонна, Амалтея). Для того, чтобы свести к минимуму контаминацию ГМ, кормящим женщинам необходимо напоминать о способности токсических веществ накапливаться и содержаться в повышенном количестве преимущественно в жирах животного происхождения. С этой целью, лактирующим женщинам нежелательно употреблять жирные сорта сыра, мяса, особенно кожу птиц. Им также не рекомендуется принимать фармпрепараты, в том числе контрацептивы или проводить процедуры, приводящие к похуданию. Похудание приводит к повышенному содержанию в крови токсических веществ и, как следствие их повышенному содержанию в ГМ. Кормящей матери не рекомендуется использовать в своем меню различного рода пряностей. В периоде беременности и в периоде лактации женщине рекомендуется отказаться от курения, из-за опасности проникновения в ГМ не только известных токсических и канцерогенных веществ, но и пестицидов, используемых для химической обработки посевов табака.



Функционально железистый аппарат молочной железы (МЖ) к концу беременности готов секретировать молоко. Однако синтез пролактина сдерживается прогестероном. Основным источником значительного поступления прогестерона в кровь является плацента. После полноценного отделения плаценты прекращается поступление в кровь прогестерона и происходит нарастание базальной концентрации пролактина, вырабатываемого передней долей гипофиза. Повышению уровня пролактина в крови способствует положительный эмоциональный тонус и раздражение соска небом, языком и губами ребенка. Одновременно с выработкой пролактина, в ответ на раздражение соска и ареолы, происходит выработка и выделение в кровь гормона задней доли гипофиза - окситоцина. Окситоцин, воздействуя на

мышечные клетки альвеол, способствует выбросу молока в молочные синусы, топографически расположенные под околососковым кружком.



Процесс начала лактации происходит под эндокринным влиянием: устранение подавляющего лактацию прогестерона, выброс в кровь пролактина и окситоцина. Вместе с тем, выкладывание ребенка на живот матери сразу после его рождения способствует не только раннему началу лактации, её успешности в последующем, но и более эффективному сокращению матки, своевременной и полноценной отслойке плаценты.

ОСОБЕННОСТИ ПОСТНАТАЛЬНОГО ПЕРИОДА И СВЯЗЬ ИХ С ПРОБЛЕМАМИ ПИТАНИЯ НОВОРОЖДЕННОГО

Рождение ребенка, т.е. переход из внутриутробного состояния плода к внеутробному развитию ребенка, является достаточно ответственным моментом. С первых мгновений нахождения новорожденного в родильном зале происходит феномен импринтинга. Тепло и запах материнского тела, ласковый голос матери и полные восторга глаза, запах и вкус первых капель молозива – основа положительного импринтинга. С другой стороны, если сразу за рождением выполняются не совсем приятные для ребенка процедуры: необоснованное отсасывание слизи из носовых ходов и полости рта, закапывание в глаза специальных капель, взвешивание и измерение роста, обтирание и слишком долгое обследование, тугое пеленание – импринтинг может стать отрицательным. Выкладывание ребенка на живот матери, находящейся на родовом столе, способствует формированию микробиоты на коже, верхних дыхательных путях, в желудочно-кишечном тракте, мочевыводящих путях ребенка. Микроорганизмы, находящиеся на

коже матери и, в том числе, на коже грудных железах, как правило, являются сапрофитами или представлены условно патогенной флорой. Материнская микрофлора, обсеменяя ребенка с момента его прохождения по родовым путям, длительного кожного контакта (не менее 30 минут!) и составляет основу симбиотического сосуществования с организмом ребенка

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

Продукты	Количество
Хлеб пшеничный	150
Хлеб ржаной	100
Мука пшеничная	20
Крупы, макаронные изделия	70
Картофель	200
Овощи	500
Фрукты	300
Соки	150
Фрукты сухие	20
Сахар	60
Кондитерские изделия	20
Мясо, птица	170
Рыба	70
Молоко, кефир и др. кисломолочные продукты 2,5% жирности	600
Творог 9% жирности	50
Сметана 10% жирности	15
Масло сливочное	25
Масло растительное	15
Яйцо, шт.	½
Сыр	15
Чай	1
Кофе	3
Соль	8
Химический состав рационов:	
Белки, г	104
в том числе животные, г	60
Жиры, г	93
в том числе растительные, г	25
Углеводы, г	370
Энергетическая ценность, ккал	2735

Химический состав и энергетическая ценность продуктов лактогонного действия для кормящих матерей (в 100 мл готовой смеси)

Пищевые вещества	Лактамил,	Млечный путь,

	Нутритек, Россия	ООО «Умный выбор», Россия
Белки, г	4,5	3,8
Жиры, г	3,1	1,3
Углеводы, г	10,4	5,6
Витамины	+	+
Минеральные вещества	+	+
Энергетическая ценность, ккал	88,0	50,0
Добавки	сбор трав: крапива, анис, тмин, фенхель	галега

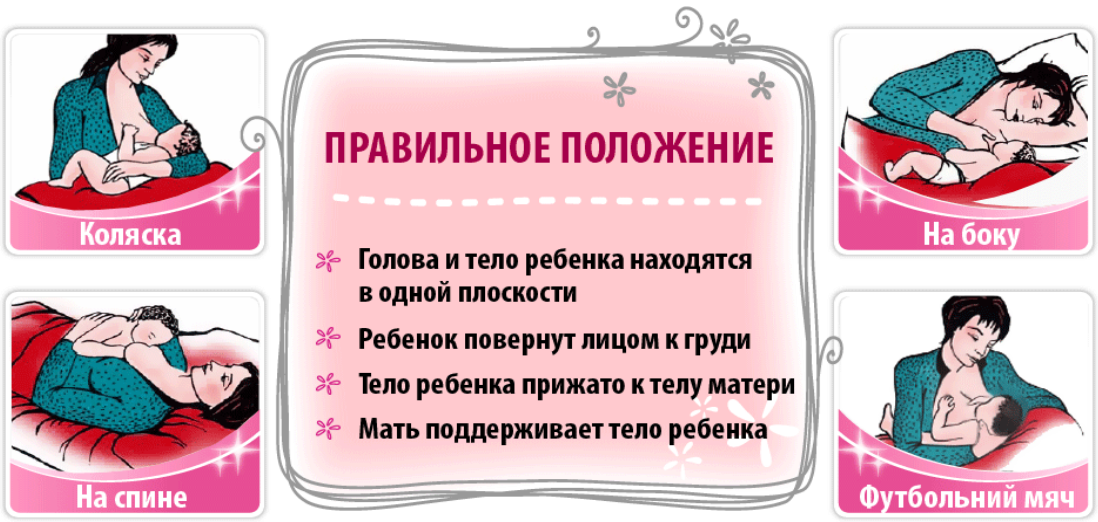
Критерием адекватности питания для новорожденного является динамика массы тела. Новорожденный ребёнок от периода рождения до 3 - 4 суток теряет около 5 - 8% массы тела. Восстановление первоначальной массы происходит чаще к 8-14 дню жизни. Потеря массы тела обусловлена с одной стороны, за счет естественных потерь и выделений, с другой стороны, чаще не обоснованны раздельным пребыванием матери и ребёнка. Отказ от ранее существующего периода “отдыха” после родоразрешения как для матери, так и для ребенка, до первого кормления, продолжавшегося в течение 12 - 24 часов, в начале пятидесятых годов 20 века и внедряемой в настоящее время методике - прикладыванию новорожденного к груди непосредственно на родовом столе, с последующим совместным пребыванием матери и ребенка в одной палате, а еще лучше в одной постели, когда ребенок, располагаясь на груди у матери, находится в условиях биокювеза, приводит к “физиологической” потере всего около 3 - 5% первоначальной массы тела. Уменьшение снижения массы тела происходит в данном случае за счет значительного уменьшения потерь тепла и влаги, а также за счёт более раннего и частого прикладывания ребёнка к груди матери. Ранний контакт кожа к коже, глаза - в - глаза, запах матери, вкус её молозива, ласкающий голос и руки матери способствуют тесной взаимопривязанности матери и ребенка, раннему и выраженному проявлению рефлекса материнства, успешному началу и поддержанию лактации. Совместное пребывание матери и ребенка сразу после рождения сводит к минимуму послеродовую убыль массы тела и скорейшее её восстановление.

Чаи лактогонного действия

Продукты	фирмы	Добавки
чаи для кормящих матерей	Тип Топ (Россия) ХиПП (Австрия Даниа (Дания) Хумана (Германия)	укроп, анис, крапива, мелиса, галега, укроп, тмин, крапива, мелисса укроп, тмин, крапива, мелисса, галега фенхель, гибискус,

		галега, пажитник, вербена, ройбос

ТЕХНИКА ПРИКЛАДЫВАНИЯ РЕБЕНКА К ГРУДИ



➢ Прежде всего, мать должна находиться в удобном, расслабленном состоянии.

➢ Ребенок прижимается к туловищу матери (предплечьем под спину и ягодицы)

➢ Кистью руки поддерживаются плечи.

➢ Голова и туловище ребенка в одной плоскости.

➢ Нос ребенка располагается напротив соска молочной железы.

➢ После срабатывания поискового рефлекса (ребенок максимально широко раскрыл рот), мать вводит сосок с ареолой в рот ребёнка, приближая его к груди.

➢ Кончик соска находится в глубине рта и касается его мягкого неба.

➢ Верхняя губа проходит почти по краю ареолы.

➢ Нижняя губа, обязательно вывернута, достигает нижнего края ареолы, или захватывает даже светлый участок груди.

➢ Язык в форме лодочки и виден между нижней губой и околососковым кружком.

➢ Подбородок касается или даже утопает в груди.

➢ Нос ребенка может касаться груди. Не следует её отодвигать от носовых ходов. Если ребенку не будет хватать воздуха, он сам исправит положение.

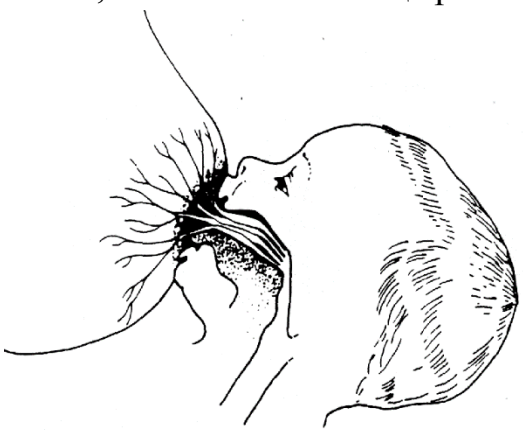
➢ Не прижимать голову ребёнка к груди.

➢ Ребенок ведет себя спокойно, целеустремленно, размеренно сосет грудь.

➢ У матери нет болезненных ощущений в области соска.

➢ Во время сосания, ребенок языком придавливает сформированную из соска и темной части груди соску к твердому небу. Частое движение щек указывает на недостаточную выработку окситоцина. В самом начале акта сосания это может быть расценено как норма, однако если этот процесс затягивается, необходимо исключить причины неправильного прикладывания ребенка к груди, прервать акт сосания и сделать новую попытку.

➢ При условии, если молочная железа большая, мягкая её необходимо поддерживать кистью руки, первый палец в перпендикулярном положении к кисти, остальные 4 пальца располагаются под грудью, параллельно ребрам.



Успех поддержания и сохранения лактации во многом зависит от умения матери давать грудь и ребёнка её брать. Существует несколько способов кормления ребенка грудью: лежа (на боку, на спине), сидя (держа ребенка на коленях или из-под руки), стоя (вертикально или склонившись над лежащим ребенком) и др. Однако почти во всех этих позициях, особенно в период новорожденности, необходимо обеспечить более плотный контакт матери и ребенка. Более желателен контакт кожа - к - коже, для обеспечения большей выработки окситоцина. Наиболее частой позицией используемой матерями для кормления детей - сидя.

ТЕХНИКА СЦЕЖИВАНИЯ МОЛОКА

Женщина находится в расслабленном состоянии. Самостоятельно проводит легкий массаж МЖ.

Затем стимулирует рефлекс отделения молока поглаживающими движениями соска и ареолы.

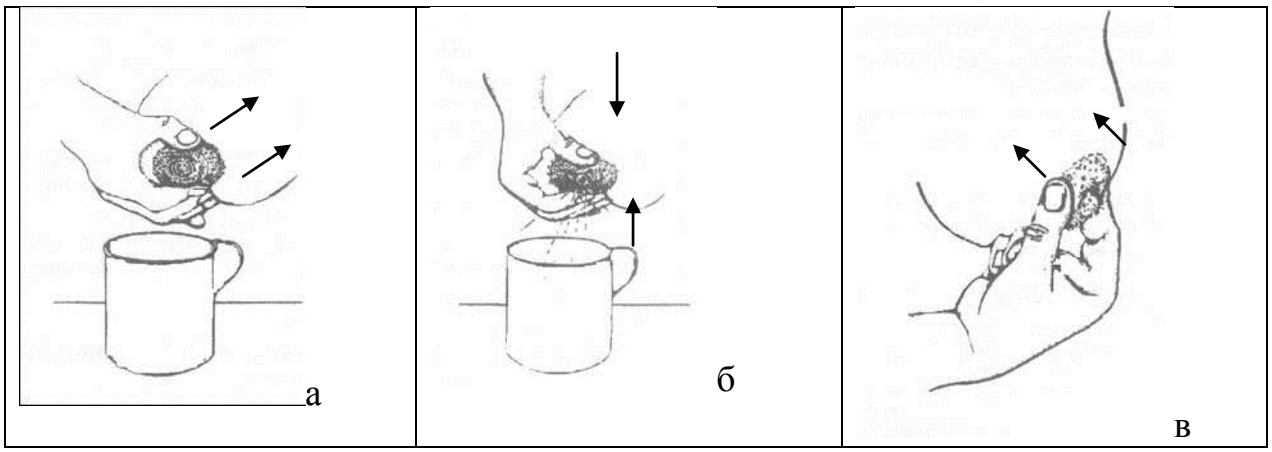
Далее - большой палец располагается чуть выше ареолы, а указательный и остальные пальцы поддерживают грудь снизу .

Первое движение кисти осуществляется по направлению к грудной клетке.

Затем движения пальцев 1-го и 2-5-го навстречу друг другу.

При сцеживании необходимо менять участи МЖ и чередовать с массирование.

Процедура повторяется до мягкого состояния МЖ или комфортного состояния женщины.



ПОДДЕРЖКА ЛАКТАЦИИ

Запуск лактации происходит под эндокринным влиянием определенных гормонов. Базальный уровень пролактина у родильницы превышает его уровень у нелактирующей женщины в 2-3 раза. По мере увеличения срока лактации его уровень снижается и к 4-6 месяцам приближается к уровню пролактина не кормящей женщины до 10 нг/ мл. Однако всем хорошо известно, что лактация может продолжаться до 1-2 лет, в отдельных случаях и значительно дольше.

Поддержание лактации обусловлено не столько уровнем базального пролактина, сколько его выработкой в момент подготовки к кормлению и главным образом во время кормления грудью. Во время сосания ребенком груди (при условии, что это вызывает положительные эмоции у неё) происходит выработка либеринов в ЦНС, воздействующих опосредованно через гипоталамус на переднюю долю гипофиза. В ответ гипофиз синтезирует и выбрасывает в кровь 10 - 100 кратное количество базального уровня пролактина. То есть настоящее, правильное сосание груди ребенком готовит производство молока к следующему кормлению. Заполненные молоком синусы через рецепторы посылают команду через гипоталамус в гипофиз на прекращение выработки пролактина. Последнее приводит к уменьшению производства молока. Супрессорные пептиды, содержащиеся в грудном молоке через систему своих рецепторов и нервных волокон также способствуют снижению выработки грудного молока. Следовательно, для успешного становления грудного вскармливания и поддержания выработки грудного молока на необходимом уровне, следует выполнять следующие условия: сосание груди ребенком должны вызывать у матери положительные эмоции (только при правильном прикладывании и правильном сосании груди), кормление ребенка по требованию, в первые недели и месяцы жизни с обязательными ночными кормлениями.

Сохранение лактации обусловлено не только выбросом в кровь гормона передней доли гипофиза - пролактина. Лактация также будет успешной при наличии в крови, в момент сосания ребенком груди, или приготовлении к нему высокого уровня гормона задней доли гипофиза - окситоцина. Контакт с ребенком (телесный и визуальный), раздражение

соска мягким небом ребенка, запах ребенка и т. п. вызывают у матери положительные эмоции, как и в случаи с пролактином, происходит мощный выброс окситоцина, имеющего очень короткий период полураспада. То есть окситоцин не накапливается для следующего кормления, а реализуется непосредственно в период подготовки к кормлению и во время кормления. Окситоцин, воздействуя на мышечные клетки, расположенные с внешней стороны альвеол, приводит к их сокращению, уменьшению объёма альвеол и выталкиванию молока через молочные протоки в молочные синусы. Положительные эмоции, мысли о ребенке, контакт с ребенком, всё это способствует выработки окситоцина. С другой стороны, выброс в кровь большого количества адреналина (боль, страх, гнев) способно подавить производство окситоцина.

Успешной лактации способствуют:

- частое прикладывание ребенка к груди по востребованию;
- обязательные ночные кормления грудью;
- эмоциональное спокойствие матери и ребенка;
- уверенность в способности выкормить своего ребенка грудью;
- мотивация к необходимости кормления ребенка грудным молоком

ГИПОГАЛАКТИЯ: ПРОФИЛАКТИКА

Гипогалактия (греческое hypo + gala, galakt –молоко) - понижение секреторной деятельности молочных желёз в период лактации. Первичная гипогалактия, при которой женщина физиологически не может вырабатывать необходимое количество молока, встречается в 1-5% случаев и как правило, связана с эндокринными заболеваниями матери и совершенно редко с индивидуальными анатомическим особенностями. Вторичная гипогалактия распространена более значительно и чаще всего является ятрогенной.

Возможные причины недостаточности грудного молока

1. Причины, связанные с кормлением грудью:
   - отсроченное первое кормление грудью (более 2 часов);
   - кормление по режиму, а не по требованию;
   - отсутствие ночных кормлений;
   - неправильная техника прикладывания ребенка к груди;
   - ребенок неправильно присасывается;
   - использование сосок и пустышек;
   - кормление ребенка из бутылочки через соску;
   - редкие кормления грудью
2. Психологические факторы:
   - отсутствие общественного мнения о безальтернативности ГВ;
   - неуверенность матери в способности выкормить своего малыша только грудью;
   - нежелание кормить ребенка грудью;
   - психологические перегрузки или стресс;
   - отсутствие чувства (рефлекса) материнства;

- отсутствие поддержки матери членами семьи в её намерении кормить грудью;
- отсутствие профессиональной поддержки со стороны медицинских работников в способности матери выкормить ребёнка грудью.

3. Состояние матери:
- использование гормональных контрацептивов;
- прием диуретиков;
- повторная беременность;
- крайне плохое и недостаточное питание;
- задержка ткани плаценты в матке;
- инфантильная грудь;
- алкоголь, курение, наркотики.

4. Состояние ребенка:
- болезнь;
- аномалии развития.

ПРИЗНАКИ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ГРУДНОГО МОЛОКА

Достоверные:

- плохая прибавка в весе (через две недели ребенок не восстановил «физиологическую» убыль массы тела или прибавка в весе за один месяц менее 500 гр.);

- редкие мочеиспускания концентрированной мочой (менее 6-8 мочеиспусканий в день при условии, что его не допаивают водой; моча желтого цвета);

Вероятные:

- ребенок часто плачет;
- очень частые кормления грудью (через 1- 1,5 часа);
- очень продолжительные кормления грудь (более 30 мин.);
- при попытке сцедить, молока нет;
- стул редкий, плотный, “голодный”, сухой, не желтого цвета;
- ребенок бросает грудь сразу, или после нескольких сосательных актов;
- мать чувствует, что в молочных железах нет молока.

Надежным методом предупреждения вторичной гипогалактии является ряд ниже приведенных последовательных действий и мероприятий:

1. Информирование беременных женщин на специальных занятиях и/или самостоятельно: о преимуществах ГМ и ГВ; о механизме начала лактации; о функциональной способности каждой женщины выкормить своего ребенка грудью, о недостатках искусственного вскармливания ребенка

2. Коррекция диеты с увеличением общей калорийности на 300 - 500 ккал. Набор пищевых продуктов обязательно должен включать: мясо и мясопродукты, рыбу и морепродукты, молоко и молочные продукты, злаковые каши, овощи и фрукты. Кроме того, желательно еще, до беременности ликвидировать все алиментарно-зависимые состояния. Иногда

желательно назначение беременным женщинам пищевых добавок или специализированных продуктов с широким набором минералов, микроэлементов и витаминов, особенно это касается: железа, цинка, кальция, фолиевой кислоты, йода, витаминов группы «В»

3. Соблюдение правил успешного становления ГВ в родильном доме:

- выкладывание новорожденного на живот матери сразу после рождения и нахождение его там не менее 60 мин. или до первого присасывания к груди;

- совместное пребывание матери и новорожденного с первых суток;

- свободное, частое кормление ребенка по требованию, с обязательным кормлением в ночное время;

- оказание медицинским персоналом практической помощи и поддержки матери при первых кормлениях ребенка грудью;

- отказ от предлактационного питания (т.е. не давать ребенку питья или искусственной смеси до прикладывания ребенка к груди) за исключением случаев обусловленных медицинскими показаниями ;

- сцеживание ГМ вручную или с помощью молокоотсоса после каждого кормления;

4. Соблюдение правил и принципов поддержки ГВ ребенка после выписки из родильного дома:

- сохранение кормления по требованию;

- обязательные ночные кормления;

- отказ от пустышек и сосок;

- кормление из одной груди до полного её опорожнения;

- соблюдение техники прикладывания ребенка к груди и признаков правильного сосания;

- выполнение перед кормлением ряд манипуляций, к которым относятся:

а) массаж груди. Начинать сверху, массировать точки с внутренней стороны груди. Движения пальцами - мягкие круговые, для каждой точки по нескольку секунд;

б) поглаживание вокруг соска, чередуя с продольными поглаживаниями от основания груди к её соску;

в) наклон туловища вперед, так чтобы грудь свисала. В таком положении грудь рекомендуется слегка встряхивать;

- использовать теплый компресс на грудь перед кормлением;

- во время кормления, необходимо максимально расслабившись разговаривать с ребенком, ласкать его;

- сцеживание остатков молока после кормления (только в первый месяц после рождения, и при объективных признаках недостаточности грудного молока!).

Для обучения матерей всем правилам успешного становления и поддержания практики грудного вскармливания на необходимом для ребенка уровне нужны консультации специально подготовленных медицинских работников.

ЛАКТАЦИОННЫЕ КРИЗЫ

Лактационный криз (ЛК) - временное уменьшение выработки молока, которое происходит обычно уже после установления лактации. Как правило, ЛК чаще всего наблюдаются в первые 2 месяца лактации и повторяются на более поздних этапах кормления грудью вплоть до 6-9 месяцев и позже. Продолжительность ЛК в среднем сохраняется до 2-4 дней, в некоторых случаях криз может продолжаться до одной недели. Причин ЛК достаточно много, но наиболее объяснимой и понятной является, то, что в периоды бурного роста ребёнка молочная железа мгновенной не может произвести требуемое количество молока одномоментно. Необходимо время, а самое главное – спрос, который и определит через какое-то время предложение. В большинстве случаев ЛК не представляют опасности ни для ребёнка ни для его матери при условии что женщина информирована об их проявлениях. Профессиональная подготовка кормящей матери и повышение сосательной активности ребенка за 1-2-3 дня приведет к увеличению объема вырабатываемого молока. В других случаях, когда женщина не информированная о проявлениях ЛК, когда она не уверена в правильности своих действий, сомневается в собственной способности выкормить ребёнка грудью, когда отсутствует поддержка ГВ членами семьи и нет своевременных внятных действий и рекомендаций от медицинских работников, тогда криз затягивается до недели. Затянувшийся криз представляет реальную угрозу полноценному ГВ. Для предупреждения развития событий по данному варианту каждый медицинский работник, беременная и кормящая женщины должны знать, как нивелировать проявления ЛК.

При уменьшении количества молока не рекомендуется докармливать (в первые два дня), допаивать, и предлагать ребенку пустышку. Чаще это обусловлено ЛК и при правильной тактике матери и своевременной помощи медицинского персонала лактация на требуемом уровне быстро установится. Более частое прикладывание к груди стимулирует восстановление лактации.

Условия нивелирования лактационного криза

эффективные	неэффективные
Уверенность в собственной способности выкормить ребёнка грудью. Частое прикладывание ребенка к груди Продолжительные кормления грудью. Ночные кормления Поддержка членов семьи. Своевременная консультация специалистом по лактации. Полноценный отдых матери. Увеличение объема питания матери и максимально разнообразить её меню; Увеличение и разнообразие питьевого	Неуверенность матери в полноценной лактации Необоснованное докармливание ребёнка Использование пустышки Контрольное кормление Отсутствие надлежащей поддержки и помощи со стороны медицинского персонала. Отсутствие поддержки в семье Физическая усталость матери, отсутствие помощи по дому.

режим матери до желаемого количества.	

Если при условии, вышеописанных приемов, не удается получить адекватного эффекта, следует перейти к использованию специальных пищевых биологически активных добавок и медикаментозных

Лактостаз	Мастит
Острое начало на 3-4 сут после родов	Острое начало на 5-8 сут после родов на фоне выраженного лактостаза или на 2-4 нед у кормящих женщин
Боль, чувство тяжести, диффузное уплотнение, гиперемия и гипертермия обеих молочных желез	Боль,уплотнение, гиперемия и гипертермия в одной молочной железе
Затрудненное и резко болезненное сцеживание обеих молочных желез	Затрудненное и резко болезненное сцеживание одной молочной железы



(аллопатических и гомеопатических) средств лечения гипогалактии.

ЛЕЧЕНИЕ ГИПОГАЛАКТИИ

Из медикаментозных препаратов - гомеопатические препараты занимают достойное место в лечении гипогалактии. При правильно подобранном гомеопатическом препарате действие его проявляется уже через 15 - 20 мин. Существуют проверенные временем, испытанные гомеопатические препараты, позволяющие восстановить лактацию в требуемом объеме.

- Пульсатилла (прострел луговой, переступень, сон - трава) назначается при гипогалактии, вызванной эмоциональным фактором.
- Хамомилла (ромашка) назначается женщинам при развитии гипогалактии на фоне раздражительности, вспыльчивости,
- Уртика уренс (крапива жгучая) - когда гипогалактия сочетается с чувством жара, высыпаниях на коже, красной кайме губ.
- Млекоин - комплексный гомеопатический препарат для стимуляции лактации.
- Пуртик (препарат Красноярского гомеопатического центра) для стимуляции лактации.

Кроме гомеопатических медикаментозных препаратов для лечения гипогалактии используются и аллопатические препараты: Кверцитин по 1 таб. 3 раза в день за 30 мин. до кормления, Эглонил, Церукал. Кроме того, учитывая, что витамины и минералы контролируют и влияют на процесс лактации, рекомендуется использовать комплексные препараты, содержащие минеральные вещества и витамины. Данные препараты предназначены для повышения обмена веществ и в данном случае для увеличения количества и улучшения качества вырабатываемого грудного молока. Однако необходимо помнить о негативном влиянии больших доз витаминов. В частности,

тиамин (B_1) способен усиливать секрецию грудного молока. Вместе с тем, не рекомендуется превышать его суточную дозу - 2.5 мг/сутки.

Схема №1:

✖ Подавление пиков синтеза пролактина препаратами бромокриптина в течение 1-2 дней по 1,25-2,5мг х 2-3р/сут в сочетании с «покоем» молочных желез.

Схема №2:

✖ Использование трансдермального Прожестожель-геля, с целью блокировки периферических рецепторов пролактина и эстрогенов.

Сохраняющиеся гипертермия тела и болезненное уплотнение в молочной железе через **36-48 часов** от начала заболевания являются абсолютными показаниями к назначению антибактериальных средств под контролем врача.

Осторожно при лечении гипогалактии рекомендуется использовать лекарственные растения.

• 0,5 стакана очищенных грецких орехов заварить 0,5 л кипящего молока в термосе, настоять в течение 3-4 часов. Настой принимать по 1/3 стакана 2 раза в день (или по 1 столовой ложке 6 раз в день) в зависимости от переносимости пить мелкими глотками, задерживать на некоторое время во рту.

• 3 чайные ложки листьев сухой крапивы заварить 2-мя стаканами кипятка, настоять 10-15 минут (свежую крапиву настаивать 2 минуты). Принимать полученный объем в течение дня.

• 15 г семян тмина, 100 г сахара, 1 лимон средней величины (или 2 грамма лимонной кислоты) залить 1 л воды, варить на очень слабом огне 5-10 минут, процедить и пить по 0,5 стакана 2-3 раза в день.

• 1 чайную ложку семян тмина заварить 1 стаканом кипящего молока, настоять 10-15 минут. Выпить глотками в течение суток.

• Смесь: шишки хмеля 20 г, семена укропа 25 г, семена тмина 25 г, листья сухой крапивы 25 г, бобы 25 г. 30-40 г смеси засыпать 1 л кипятка, настоять 5-7 минут. Принимать до или во время еды по 50 мл 3 раза в день.

• Смесь: плоды фенхеля, аниса и семена укропа в равных частях. 1 чайную ложку смеси заварить 1 стаканом кипятка, настоять 10-15 минут. Принимать по 3-4 чашки настоя в течение суток.

• Смесь 10 г растертых плодов аниса, 10 плодов фенхеля, 10 г душицы. 1 чайную ложку смеси заварить 1 стаканом кипятка, настоять 10-15 минут. Принимать по 3-4 чашки настоя в течение суток.

Как самостоятельный и как дополняющий другие виды терапии рекомендуется метод точечного массажа (самомассажа) по В.С. Ибрагимовой, который имеет высокую эффективность при коррекции гипогалактии.

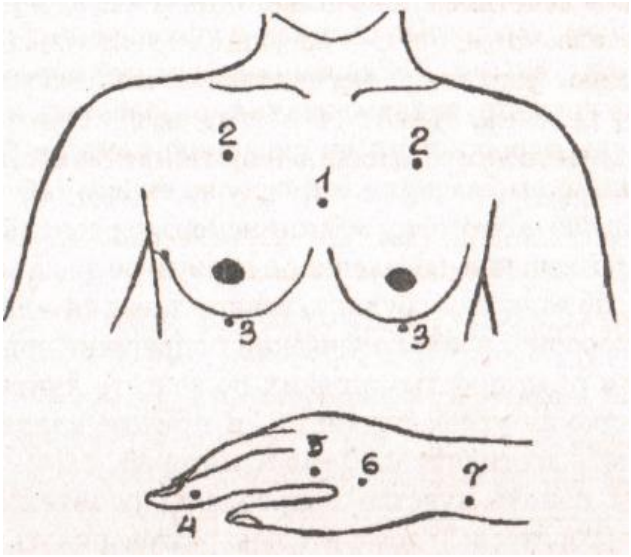
При проведении массажа используют следующие биологически активные точки:

• Точка 1 (лэ-цюэ), симметричная, находится на предплечье на 1,5 цуня выше средней складки запястья, в углублении у шиловидного отростка

лучевой кости. Массировать поочередно справа и слева в положении сидя, полусогнутая рука лежит на столе.

Цунь - это расстояние между концами складок среднего пальца кисти, образующимися при сгибании средней и концевой фаланг под прямым углом на правой руке.

- Точка 2 - (шан-ян), симметричная, находится на 3 мм в сторону большого пальца от угла ногтевого ложа указательного пальца.
- Точка 3 (р-цзянь), симметричная, находится на тыле кисти у основания первой фаланги указательного пальца.
- Точка 4 (тань-чжун), несимметричная, находится на передней срединной линии на уровне 4-го межреберья. Массировать в положении сидя.
- Точка 5 (ин-чуян), симметричная, находится на 4 цуня в сторону от передней срединной линии в 3-м межреберье. Массировать одновременно справа и слева в положении сидя.
- Точка 6 (джу-гэнь), симметричная, находится на 4 цуня в сторону от передней срединной линии в 5-м межреберье. Массировать аналогично точке 5.
- Точка 7 (шао-цзе), симметричная, находится на 3 мм кнаружи от угла ногтевого ложа мизинца. Массировать поочередно и слева и справа в положении сидя.
- Точка 8 (гдэ-шу), симметричная, находится на 1,5 цуня в сторону от задней срединной линии на уровне промежутка между остистыми отростками 7 и 8 грудных позвонков.
- Точка 9 (гань-шу), симметричная, находится на 1,5 цуня в сторону от задней срединной линии на уровне промежутка между остистыми отростками 9 и 10 грудных позвонков.
- Точка 10 (хэ-гу), симметричная, находится на тыле кисти между первой и второй пястными костями, ближе ко 2 пястной кости.



- Точка 11 (ней-гуанъ), симметричная, находится на передней поверхности предплечья на 2 цуня выше средней складки запястья, между сухожилиями.
- Точка 12 (ци-мэнъ), симметричная, находится на 4 цуня в сторону от передней срединной линии в 4 межреберье.

Факторы, помогающие грудному вскармливанию:

✖ постоянный контакт между матерью и ребенком

✖ кормление грудью сразу после родов

✖ кормление по требованию ребенка

- ✖ исключительно грудное вскармливание
- ✖ правильное расположение тела и прикладывание ребенка к груди
- ✖ укрепление уверенности матери, внимание и забота к ней.

Факторы, мешающие грудному вскармливанию:

- ✖ отделение ребенка от матери
- ✖ задержка первого кормления
- ✖ ограничение частоты кормления или кормление по графику
- ✖ отъем ребенка от груди прежде, чем он закончил сосать
- ✖ докорм искусственной смесью
- ✖ неправильная техника прикладывания ребенка к груди
- ✖ высказывания, заставляющие мать сомневаться в ее способности выкормить ребенка
- ✖ использование сосок и пустышек
- ✖ обмывание сосков до и после каждого кормления

9. Вопросы по теме занятия (ПК-1, ПК-2, ПК-8, ПК-9).

- Питание беременной женщины.
- Питание кормящей женщины.
- Специальные продукты для питания беременных и кормящих женщин.
- Гипогалактия: причины, клиника, лечение, профилактика.

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-1, ПК-2, ПК-8, ПК-9).

Укажите правильный ответ.

1. НАИМЕНЬШИМИ СЕНСЕБИЛИЗИРУЮЩИМИ ЭФФЕКТАМИ ДЛЯ ДЕТЕЙ ГРУДНОГО ВОЗРАСТА ЯВЛЯЮТСЯ

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

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

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

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

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

4. ДЕФИЦИТ ЙОДА ВО ВРЕМЯ БЕРЕМЕННОСТИ ОПАСЕН

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

5. ВО ВРЕМЯ БЕРЕМЕННОСТИ РЕКОМЕНДУЕТСЯ
1) ограничивать прием жидкости
2) резко ограничивать прием соли
3) избегать жаренной пищи и обильных десертов
4) разгрузочные дни
5) ежедневно контролировать вес

6. ДОПУСТИМОЕ КОЛИЧЕСТВО УПОТРЕБЛЯЕМОГО ЦЕЛЬНОГО КОРОВЬЕГО МОЛОКА БЕРЕМЕННОЙ
1) без ограничений
2) до 1 литра в день
3) до 200-500 мл в день
4) не допускается
5) резко ограничено

7. МОЛОЧНАЯ ЖЕЛЕЗА ПРЕДСТАВЛЕНА ТКАНЯМИ, КРОМЕ
1) соединительная
2) мышечная
3) жировая
4) железистая
5) опорная

8. ГОРМОН, СПОСОБСТВУЮЩИЙ ВЫБРОСУ МОЛОКА ИЗ АЛЬВЕОЛ
1) пролактин
2) питуитрин
3) окситоцин
4) инсулин
5) кортизол

9. ФАКТОРЫ, ПРЕПЯТСТВУЮЩИЕ ГРУДНОМУ ВСКАРМЛИВАНИЮ
1) позднее первое прикладывание
2) кормление по расписанию
3) раздельное пребывание матери и ребенка в родильном доме
4) пользование пустышкой
5) все перечисленное

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

Эталоны ответов

1 – 2	2 – 2	3 – 5	4 – 3	5 – 3	6 – 3	7 – 2	8 – 3	9 – 5	10 - 5

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (ПК-1, ПК-2, ПК-8, ПК-9).

Задача №1.

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

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

Задача №2.

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

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

Задача №3.

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

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

Задача №4.

1. Масса = 3300 + 400 (2/3 от 600) = 3700 г.
2. Суточный объем по объемному методу = 1/5 от 3700 = 740 мл.

Количество кормлений в сутки = 7 через 3 часа.

Разовый объем = 105 мл

В дополнительном питании не нуждается.

Меню: 6.00, 9.30 , 13.00, 16.30, 20.00, 23.30 – 100-105 мл. грудного молока.

3. Долженствующие БЖУ на кг = Б 2,2; Ж 6,5; У 13,0; ккал 115.

4. Лактационный криз (ЛК) - временное уменьшение выработки молока, которое происходит обычно уже после установления лактации. Как правило, ЛК чаще всего наблюдаются в первые 2 месяца лактации и повторяются на более поздних этапах кормления грудью вплоть до 6-9 месяцев и позже. Продолжительность ЛК в среднем сохраняется до 2-4 дней, в некоторых случаях криз может продолжаться до одной недели. Причин ЛК достаточно много, но наиболее объяснимой и понятной является, то, что в периоды бурного роста ребенка молочная железа мгновенной не может произвести требуемое количество молока одномоментно. Необходимо время, а самое главное – спрос, который и определит через какое-то время предложение. В большинстве случаев ЛК не представляют опасности ни для ребенка ни для его матери при условии что женщина информирована об их проявлениях. Профессиональная подготовка кормящей матери и повышение сосательной активности ребенка за 1-2-3 дня приведет к увеличению объема вырабатываемого молока. В других случаях, когда женщина не информированная о проявлениях ЛК, когда она не уверена в правильности своих действий, сомневается в собственной способности выкормить ребёнка грудью, когда отсутствует поддержка ГВ членами семьи и нет своевременных внятных действий и рекомендаций от медицинских работников, тогда криз затягивается до недели. Затянувшийся криз представляет реальную угрозу полноценному ГВ. Для предупреждения развития событий по данному варианту каждый медицинский работник, беременная и кормящая женщины должны знать, как нивелировать проявления ЛК.

5. При уменьшении количества молока не рекомендуется докармливать (в первые два дня), допаивать, и предлагать ребенку пустышку. Чаще это обусловлено ЛК и при правильной тактике матери и своевременной помощи медицинского персонала лактация на требуемом уровне быстро установится. Более частое прикладывание к груди стимулирует восстановление лактации.

Если при условии, вышеописанных приемов, не удается получить адекватного эффекта, следует перейти к использованию специальных пищевых биологически активных добавок и медикаментозных (аллопатических и гомеопатических) средств лечения гипогалактии.

Задача №5.

Мальчик Семен А., возраст 18 дней. Ребенок от I беременности, срочных родов. Во время беременности мать дважды переболела ОРВИ (на 8 и 32 неделях). В 38 недель заболела пневмонией. Роды на фоне остаточных явлений пневмонии. Ребенок закричал сразу. Масса тела при рождении 3200 гр., длина 50 см. Оценка по шкале Апгар 7/9 баллов. К груди был приложен через 2 дня, сосал вяло. В роддоме обращали на себя внимание: вялость, бледность кожных покровов с сероватым оттенком. К концу первых суток в

шейных и паховых складках появились элементы пиодермии. Получал антибактериальную терапию (ампициллин в/м), на 3-й день переведен из роддома в больницу в связи с генерализацией пиодермии и появлением симптомов токсикоза. Лечился цефамизином (в/м 10 дней). Ребенок выписан домой на 17-е сутки в удовлетворительном состоянии. В связи с гипогалактией у матери ребенок переведен на искусственное вскармливание смесью «Агуша Gold». Высасывает 80-90 мл 7 раз в сутки.

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

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

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача №1.

1. В первой половине беременности потребности организма беременной женщины существенно не отличаются. В первом триместре происходит закладка органов плода, поэтому в этот период особенно важно обеспечить достаточное поступление в организм полноценных белков, витаминов и микроэлементов в оптимальном количестве и соотношении. Беременная женщина должна получать белка 60-90 г/сутки , 50-70 г/сутки жиров, 325-450 г/сутки углеводов. Общая энергоценность суточного рациона 2200 – 2700 ккал. Во второй половине беременности возрастает потребность в пищевых веществах – белка 80-110 г/сутки, жиров – 50-70 г/ сутки, углеводов 325 – 450 г/сутки. Белки животного происхождения не менее 60%, из них 30% белка мяса и рыбы, до 25% - молока и его продуктов и до 5% яиц. Жиры - основной вид – свежее коровье масло. Не более 25-30 г/сутки. 25-30 г растительных масел, которые содержат полиненасыщенные жирные кислоты и витамин Е. Источником углеводов должны быть в основном продукты, содержащие пищевые волокна: хлеб из муки грубого помола, овощи, фрукты, ягоды, способствующие улучшению функции кишечника, а также крупы – гречневая, овсяная и другие злаки. Общее количество сахара не более 40-50 г/сутки. Со второго триместра беременности ограничить потребление кондитерских изделий, варенья, конфет. Жидкость – суточная потребность 35 г на кг массы тела. Специальные продукты для беременных – «Матерна», «Витрум пренатал», «Мультитабс перинатал», «Преглавит», «Элевит Пронаталь».

2. Оцените, достаточно ли беременная набирает массу. Дайте рекомендации по питанию режиму беременной женщины в первую

половину беременности: Средне - месячная прибавка в массе для здоровой беременной женщины в первом триместре беременности составляет в среднем 1-3 кг. В это время происходит интенсивное формирование эмбриона. Следовательно, женщина имеет недостаточную прибавку в массе за время беременности, которая, возможно, обусловлена заболеванием ЖКТ (хронический гастродуоденит), работа на химическом производстве (хроническая интоксикация), не рациональное питание (сухие «перекусы» в течение дня).

3. Режим беременной в первую половину – для женщины необходимо исключить дополнительные физические нагрузки, особенно связанные с подъемом тяжестей, длительной статической позой. Увеличить время пребывания на свежем воздухе (показаны пешие прогулки), более продолжительное время для ночного отдыха, желательно отдых днем. Прием пищи должен быть 4-5 раз в день, с полным набором необходимых продуктов, исключить продукты, обладающие высокой, аллергизирующей способностью, исключить алкоголь. Ежедневно беременная должна получать: мясо или рыбы – 120 – 150 г; молока или кефира – 200 г; творога – 50 г; яиц – 1 шт; хлеба – 200 г; круп и макарон – 50-60 г; картофеля и других овощей – 500 г; фруктов и ягод – 200-500 г.

4. Основные положения программы ВОЗ по поддержке и поощрению естественного вскармливания:

1. Информированность всего медико-санитарного персонала в отношении практики грудного вскармливания;

2. Обучение всего персонала необходимым навыкам проведения грудного вскармливания;

3. Информированность всех беременных женщин о преимуществах и методах грудного вскармливания;

4. Помощь матерям при кормлении грудью в течение первых 30 минут после родов;

5. Обучение матерей как кормить грудью и как сохранять лактацию, даже если они отделены от детей;

6. Не давать новорожденным никакой другой пищи или питья кроме грудного молока, за исключением особых медицинских показаний;

7. Практиковать круглосуточное совместное размещение матери и новорожденного;

8. Поощрять грудное вскармливание по требованию ребенка;

9. Не давать новорожденным, находящимся на грудном вскармливании, соски или пустышки;

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

5. Существенно большее значение в период беременности и предшествующий ему период для формирования отдельных органов и систем будущего ребенка имеет качественная характеристика питания. Подготовка к беременности включает подготовку генома. Следовательно, продукты и

блюда в эти периоды должны иметь адапторы, содержащихся в биологических доступных формах в свежих и разнообразных продуктах питания. В случае невозможности обеспечения женщины в эти периоды такими продуктами, показан прием витаминно-минеральных комплексов (ВМК). Так недостаток фолиевой кислоты нарушает закладку нервной трубки и может приводить к различным порокам развития нервной системы. Недостаток селена нарушает развитие других органов и, прежде всего, сердца. Особенно неблагоприятно сказывается недостаток микронутриентов на ранних сроках беременности. Именно тогда увеличивается вероятность формирования уродств и аномалий развития органов и систем плода, которые диагностируются в более поздние сроки беременности и/или после рождения ребенка. Как правило, дети, вынашиваемые в условиях дефицита макро- и микронутриентов, рождаются с клиническими симптомами дистрофии, анемии, рахита и т.п., или симптомы дефицитных состояний проявляются уже в периоде новорожденности.

Задача №2.

1. 6-8% от 3кг (физиологическая потеря) = 180 – 240 г.

2. Формула Финкильштейна (применяется до 7-8 дня жизни): суточное количество молока составляет 70 мл x n (при массе до 3200 г) или 80 мл x n (при массе более 3200 г), где n - день жизни.

Формула Зайцевой: суточное количество молока в мл составляет 2% от массы тела (в гр.) x n, где n- день жизни.

Формула Тура: количество молока на одно кормление: 10 мл x n, где n – день жизни.

Энергетический метод: Суточная калорийность пищи составляет в первые сутки – 30-35 ккал/кг массы тела ребенка, в последующие дни увеличивается ежедневно на 5 ккал в сутки (до 10 дня).

3. Молозиво.

4. Надежным методом предупреждения вторичной гипогалактии является ряд ниже приведенных последовательных действий и мероприятий:

1. Информирование беременных женщин на специальных занятиях и/или самостоятельно: о преимуществах ГМ и ГВ; о механизме начала лактации; о функциональной способности каждой женщины выкормить своего ребенка грудью, о недостатках искусственного вскармливания ребенка

2. Коррекция диеты с увеличением общей калорийности на 300 - 500 ккал. Набор пищевых продуктов обязательно должен включать: мясо и мясопродукты, рыбу и морепродукты, молоко и молочные продукты, злаковые каши, овощи и фрукты. Кроме того, желательно еще, до беременности ликвидировать все алиментарно-зависимые состояния. Иногда желательно назначение беременным женщинам пищевых добавок или специализированных продуктов с широким набором минералов, микроэлементов и витаминов, особенно это касается: железа, цинка, кальция, фолиевой кислоты, йода, витаминов группы «В».

3. Соблюдение правил успешного становления ГВ в родильном доме:

- выкладывание новорожденного на живот матери сразу после рождения и нахождение его там не менее 30 мин. или до первого присасывания к груди;

- совместное пребывание матери и новорожденного с первых суток;

- свободное, частое кормление ребенка по требованию, с обязательным кормлением в ночное время;

- оказание медицинским персоналом практической помощи и поддержки матери при первых кормлениях ребенка грудью;

- отказ от предлактационного питания (т.е. не давать ребенку питья или искусственной смеси до прикладывания ребенка к груди) за исключением случаев обусловленных медицинскими показаниями;

- сцеживание ГМ вручную или с помощью молокоотсоса после каждого кормления;

4. Соблюдение правил и принципов поддержки ГВ ребенка после выписки из родильного дома:

- сохранение кормления по требованию;

- обязательные ночные кормления;

- отказ от пустышек и сосок;

- кормление из одной груди до полного ее опорожнения;

- соблюдение техники прикладывания ребенка к груди и признаков правильного сосания;

- выполнение перед кормлением ряд манипуляций, к которым относятся:

а) массаж груди. Начинать сверху, массировать точки с внутренней стороны груди. Движения пальцами - мягкие круговые, для каждой точки по нескольку секунд;

б) поглаживание вокруг соска, чередуя с продольными поглаживаниями от основания груди к ее соску;

в) наклон туловища вперед, так чтобы грудь свисала. В таком положении грудь рекомендуется слегка встряхивать;

- использовать теплый компресс на грудь перед кормлением;

- во время кормления, необходимо максимально расслабившись разговаривать с ребенком, ласкать его;

- сцеживание остатков молока после кормления (только в первый месяц после рождения, и при объективных признаках недостаточности грудного молока).

5. По формуле Зайцевой = 2% от 3000 г х 3 дня = 60 мл х 3 = 180 мл,
Количество кормлений в сутки = 7 через 3 часа.

Разовый объем = 25 мл

Меню: 6.00, 9.00 , 12.00, 15.00, 18.00, 21.00, 24.00 – грудное молоко (25 мл).

Задача №3.

1. Масса = 3300 + 400 (2/3 от 600) = 3700 г.

2. Суточный объем по объемному методу = 1/5 от 3700 = 740 мл.

Количество кормлений в сутки = 7 через 3 часа.

Разовый объем = 105 мл

В дополнительном питании не нуждается.

Меню: 6.00, 9.30 , 13.00, 16.30, 20.00, 23.30 – 100-105 мл. грудного молока.

3. Долженствующие БЖУ на кг = Б 2,2; Ж 6,5; У 13,0; ккал 115.

4. Лактационный криз (ЛК) - временное уменьшение выработки молока, которое происходит обычно уже после установления лактации. Как правило, ЛК чаще всего наблюдаются в первые 2 месяца лактации и повторяются на более поздних этапах кормления грудью вплоть до 6-9 месяцев и позже. Продолжительность ЛК в среднем сохраняется до 2-4 дней, в некоторых случаях криз может продолжаться до одной недели. Причин ЛК достаточно много, но наиболее объяснимой и понятной является, то, что в периоды бурного роста ребенка молочная железа мгновенной не может произвести требуемое количество молока одномоментно. Необходимо время, а самое главное – спрос, который и определит через какое-то время предложение. В большинстве случаев ЛК не представляют опасности ни для ребенка ни для его матери при условии что женщина информирована об их проявлениях. Профессиональная подготовка кормящей матери и повышение сосательной активности ребенка за 1-2-3 дня приведет к увеличению объема вырабатываемого молока. В других случаях, когда женщина не информированная о проявлениях ЛК, когда она не уверена в правильности своих действий, сомневается в собственной способности выкормить ребёнка грудью, когда отсутствует поддержка ГВ членами семьи и нет своевременных внятных действий и рекомендаций от медицинских работников, тогда криз затягивается до недели. Затянувшийся криз представляет реальную угрозу полноценному ГВ. Для предупреждения развития событий по данному варианту каждый медицинский работник, беременная и кормящая женщины должны знать, как нивелировать проявления ЛК.

5. При уменьшении количества молока не рекомендуется докармливать (в первые два дня), допаивать, и предлагать ребенку пустышку. Чаще это обусловлено ЛК и при правильной тактике матери и своевременной помощи медицинского персонала лактация на требуемом уровне быстро установится. Более частое прикладывание к груди стимулирует восстановление лактации.

Если при условии, вышеописанных приемов, не удается получить адекватного эффекта, следует перейти к использованию специальных пищевых биологически активных добавок и медикаментозных (аллопатических и гомеопатических) средств лечения гипогалактии.

Задача №4.

1. Оценка питания – вскармливание ребенка естественное (грудное), однако было допущено ряд ошибок при организации питания – во время дородового наблюдения не было дано достаточной информации и грудном вскармливании (его преимуществах, полезности для ребенка и др.); возможно не было раннего прикладывания к груди (в родовом зале, в первые

30 мин после рождения); раздельное пребывание матери и ребенка после родов (возможно регламентированное кормление, которое не способствовало достаточному становлению лактации); не достаточное внимание персонала к кормящей матери (проследить за правильной техникой прикладывания, кормления и т.д.); не была оказана помощь женщине в организации правильного кормления, раннее использование бутылочного кормления также не способствовало лактации. Ребенку необходимо назначить лечебное питание под контролем врача, в условиях стационара, так как дефицит массы у ребенка около 50%.

2. Грудное молоко способствует повышению защитных функций детского организма за счет присутствия антител, иммунных комплексов, активных лейкоцитов, лизоцима, макрофагов, секреторного иммуноглобулина А, лактоферрина и других биологически активных веществ. В последние годы в женском молоке обнаружены также бифидо- и лактобактерии, способствующие оптимальному становлению кишечной микрофлоры. За счет наличия олигасахаридов в грудном молоке, а также низкому содержанию белка и фосфора, грудное молоко способствует росту здоровой кишечной микрофлоры и влияет на становление иммунитета грудного ребенка. В женском молоке присутствуют нуклеотиды (20% от всего небелкового азота). Которые являются исходными компонентами для построения рибонуклеиновой и дезоксирибонуклеиновой кислот, им принадлежит важная роль в поддержании иммунного ответа, стимуляции роста и дифференцировке энтероцитов. Все нутриенты женского молока, в отличие от коровьего, легко усваиваются, поскольку их состав и соотношение соответствует функциональным возможностям желудочно-кишечного тракта грудного ребенка, а также благодаря наличию в женском молоке ферментов (амилазы, липазы, фосфатазы и др.) и транспортных белков.

Грудное молоко является источником гормонов и различных факторов роста (эпидермального, инсулиноподобного и др.), которые играют важнейшую роль в регуляции аппетита, метаболизма, роста и дифференцировки тканей и органов ребенка.

Белок женского молока состоит в основном из сывороточных протеинов (70-80%), содержащих незаменимые аминокислоты в оптимальном для ребенка соотношении, и казеина (20-30%).

Основным компонентом жира женского молока являются триглицериды, фосфолипиды, жирные кислоты, стеролы. Его жирнокислотный состав характеризуется относительной высоким содержанием незаменимых полиненасыщенных жирных кислот (ПНЖК), концентрация которых в женском молоке в 12-15 раз больше, чем в коровьем. Жиры женского молока перевариваются легче, чем коровьего, так как они в большей степени эмульгированы и в грудном молоке содержится фермент липаза, участвующая в переваривании жирового компонента молока, начиная с ротовой полости.

Углеводы женского молока представлены в основном дисахаридом β-лактозой (80-90%), олигосахаридами (15%) и небольшим количеством глюкозы и галактозы. β-лактоза женского молока медленно расщепляется в тонкой кишке ребенка, частично доходит до толстой кишки, где метаболизируется до молочной кислоты, способствует лучшему усвоению минеральных веществ (кальция, цинка, магния и др.). Олигосахариды – углеводы, включающие от 3 до 10 остатков моносахаридов, которые не подвергаются расщеплению ферментов пищеварительного тракта, не всасываются в тонкой кишке и в неизмененном виде достигают просвета толстой кишки, где ферментируются, являясь субстратом для роста бифидобактерий. При этом происходит конкурентное торможение развития условно-патогенной флоры. Кроме того, олигосахариды женского молока являются рецепторами для бактерий, вирусов (ротовирусов), токсинов и антител, блокируя тем самым их связывание с мембраной энтероцита. Рассмотренные функции олигосахаридов, а также лактозы лежат в основе пребиотических эффектов женского молока, в значительной мере определяя его протективное действие в отношении кишечных инфекций у детей грудного возраста.

В коровьем молоке в 3 раза больше солей, чем в женском, в основном за счет макроэлементов. Относительно низкое содержание минеральных веществ в женском молоке обеспечивает его низкую осмолярность и уменьшает нагрузку на незрелую выделительную систему. Минеральные вещества женского молока усваиваются значительно активнее, чем из коровьего, за счет оптимального соотношения их с другими веществами, а также за счет присутствия транспортных белков женского молока (лактоферрин, церулоплазмин). В женском молоке присутствуют все водо- и жирорастворимые витамины.

3. Процесс пищеварения, начинающийся в полости рта и в желудке, продолжается в тонком кишечнике под влиянием сока поджелудочной железы и желчи, выделяющихся в двенадцатиперстную кишку, а также кишечного сока. Секреторный аппарат кишечника в целом сформирован. Даже у самых маленьких в кишечном соке, выделяемом энтероцитами, определяются те же ферменты, что и у взрослых (энтерокиназа, щелочная фосфатаза, эрепсин, липаза, амилаза, мальтаза, нуклеаза), но активность их значительно ниже. ДПК – является гормональным центром пищеварения и осуществляет регуляторное влияние на всю пищеварительную систему посредством гормонов, выделяемых железами слизистой оболочки.

В тонкой кишке осуществляются основные этапы сложного процесса расщепления и всасывания пищевых веществ при совместном действии кишечного сока, желчи и секрета поджелудочной железы. Расщепление пищевых веществ с помощью ферментов происходит как в полости тонкой кишки (полостное пищеварение), так и непосредственно на поверхности её слизистой оболочки (пристеночное или мембранное пищеварение). У грудного ребенка есть особое полостное внутриклеточное

пищеварение, адаптированное к лактотропному питанию, и внутриклеточное, осуществляемое пиноцитозом..

Расщепление пищевых продуктов происходит главным образом под влиянием секрета поджелудочной железы, содержащего трипсин (действующий протеолитически), амилазу (расщепляет полисахариды и превращает их в моносахариды), и липазу (расщепляет жиры). Из-за низкой активности липолитического фермента особенно напряженно идет процесс переваривания жиров.

Всасывание тесно связано с пристеночным пищеварением и зависит от структуры и функции клеток поверхностного слоя слизистой оболочки тонкой кишки; оно является главнейшей функцией тонкого кишечника.

Белки всасываются в виде аминокислот, но у детей первых месяцев жизни возможно частичное всасывание в неизменном виде. Углеводы усваиваются в виде моносахаридов, жиры – в форме жирных кислот.

Особенности строения кишечной стенки и относительно большая её площадь определяют у детей младшего возраста более высокую, чем у взрослых, всасывательную способность и вместе с тем из-за высокой проницаемости недостаточную барьерную функцию слизистой оболочки. Легче всего усваиваются компоненты женского молока, белки и жиры которого частично всасываются нерасщепленными.

4. БЭН - алиментарно-зависимое состояние, вызванное достаточным по длительности и/или интенсивности преимущественно белковым и/или энергетическим голоданием, синоним гипотрофия, принятый в России. Проявляется дефицитом массы тела и/или роста и комплексным нарушением гомеостаза организма в виде изменения основных метаболических процессов, водно-электролитного дисбаланса, нарушения нервной регуляции, эндокринного дисбаланса, угнетения иммунной системы, дисфункции желудочно-кишечного тракта и других органов и систем. Появляется отечный синдром (особенно характерны отеки стоп), волосы становятся тонкими, редкими, может возникнуть депигментация, у детей старшего возраста может проявляться мышечным истощением. При дефиците белка у детей изменяется поведение, вначале они становятся раздражительными, беспокойными. При продолжительном голодании беспокойство сменяется вялость, апатия, сонливость. Уменьшается подкожно-жировой слой, замедляется, а затем прекращается прибавка в массе, а через 3-6 мес. и роста. Длительная недостаточность белка в рационе питания детей первых 3-х лет жизни может вызвать необратимые изменения, сохраняющиеся пожизненно. Интеллектуальный индекс школьников, испытывающих до 3-х летнего возраста белковую недостаточность, ниже, чем у их сверстников, получавших полноценное питание.

Выделяют две формы БЭН: квашиоркор – характеризуется отеками, десквамацией кожи, выпадением волос, часто увеличение печени или снижение её функции, анорексией, алиментарный маразм (безотечная форма, мумифицированная или сухая форма алиментарной дистрофии, значительная атрофия мышц и жировой клетчатки, но при этом сохраняется

нормальная кожа, волосы, нет изменений в функции печени и других внутренних органов, не возникает отеков и маразм-квашиоркор

5. Шкала Апгар названа по имени ее создателя - американского доктора Вирджинии Апгар. С ее помощью по цифровым показателям оценивается в родильном зале состояние только что родившегося ребенка, а также вероятность развития у него неврологических нарушений. Оценка состояния ребенка проводится на 1-й и 5-й минутах жизни. Общая оценка складывается из суммы цифровых показателей пяти признаков (цвет кожных покровов, дыхание, сердцебиение, мышечный тонус, рефлекторная реакция). Максимальное значение составляет 2 балла по каждому признаку и выражается в виде дроби, числитель которой – данные на 1-й минуте, знаменатель - на 5-й минуте. Состояние новорожденного считается удовлетворительным при оценке по шкале Апгар 8/10 баллов.

Задача №5.

. **1.** Вероятно, имеет место внутриутробное инфицирования ребенка (мама перенесла пневмонии на 38 недели беременности), с генерализацией процесса (пиодермия, признаки интоксикации /вялость, бледность, кожа с сероватым оттенком/). Развитию генерализации способствовало позднее прикладывание к груди через 2 дня (не получил молозивного молока, наиболее богатого факторами защиты), ранний перевод на искусственное вскармливани.

2. Цианоз - по степени выраженности цианоза, его локализации, постоянству или нарастанию при крике или плаче ребенка можно судить о степени дыхательной недостаточности (чем меньше напряжение кислорода, тем больше выражен и распространен цианоз). При осмотре – пенистые выделения в углах рта у маленьких детей (до 2-3 мес возраста) при бронхиолите и пневмонии вследствие проникновения воспалительного экссудата из нижних дыхательных путей и полость рта; раздувание крыльев носа – эквивалент участия вспомогательной мускулатуры в акте дыхания (у маленьких детей), свидетельствует о дыхательной недостаточности; «аденоидное» выражение лица, ребенок ходит и спит с открытым ртом - аденоидные вегетации. Кашель – грубый лающий кашель бывает при катаральном воспалении слизистой оболочки гортани (при крупе), мучительный сухой кашель, усиливающийся при разговоре и крике ребенка, наблюдается в начальных стадиях бронхита, трахеита. Одышка – характеризуется затруднением вдоха (инспираторная одышка), либо выдоха (экспираторная одышка). У детей раннего возраста эквивалентом одышки служит раздувание крыльев носа и кивательные движения головой.

3. Во время внутриутробного развития плода выделяют три периода кроветворения, постепенно сменяющие друг друга:

1 – эмбриональный (мегалобластический), период, который начинается в кровяных островках желточного мешка у двухнедельного зародыша, где образуются мегалобласты (первичные эритробласты) – крупные клетки, содержащие ядро и эмбриональные типы Hb.

2 – печеночный, период, который начинается на 7-й неделе гестации, достигает максимума к 5 мес. в печени образуются эритробласты и эритроциты. На 3-4 месяце гестации в гемопоэз включается селезенка. В ней происходит эритро-, грануло- и мегакариоцтопоэз. Активный лимфопоэз возникает в селезенке с 20-й недели внутриутробного развития.

3 – костномозговой (медуллярный), период, который начинается на 4-5 месяце гестации, постепенно он становится основным.

Соответственно этим периодам кроветворения существует три типа Hb:

- Эмбриональный HbP (примитивный)
- Фетальный HbF
- Hb взрослого типа

Важное физиологическое свойство HbP и HbF – их более высокое сродство к кислороду. Это имеет большое значение во внутриутробном периоде для обеспечения организма плода кислородом.

При рождении ребенка HbF составляет 60-85% всего Hb крови. Он постепенно замещается HbA. К концу года остается около 15% HbF, к трем годам количество его в норме не превышает 2%.

К моменту рождения ребенка прекращается кроветворение в печени, а селезенка утрачивает способность к образованию клеток красного ряда, гранулоцитов, мегакариоцитов, сохраняя функции образования лимфоцитов, моноцитов и разрушения стареющих или поврежденных эритроцитов и тромбоцитов.

Во внеутробном периоде основным источником образования всех видов клеток крови, кроме лимфоцитов, становится красный костный мозг.

Красным костным мозгом у новорожденных заполнены плоские и трубчатые кости. Это имеет значение при выборе костномозговой пункции.

Для получения костного мозга обычно пунктируют:

- у новорожденных – пяточную кость
- у детей до 1 года – эпифиз большеберцовой кости
- у детей старшего возраста – гребень подвздошной кости.

Пункция грудины в настоящее время практически не используется.

С первого месяца жизни красный костный мозг постепенно начинает замещаться жировым (желтым), и 12-15 годам кроветворение сохраняется только в плоских костях.

Зрелые клетки периферической крови развиваются из своих предшественников, созревающих в красном костном мозге.

Стволовая кроветворная клетка (CFU -blast) – родоначальница всех форменных элементов крови.

Клетки, вышедшие из красного костного мозга в кровь, продолжают функционально изменяться. Постепенно меняется состав и уменьшается активность форменных элементов клеток, сами клетки стареют, разрушаются и утилизируются макрофагами.

Продолжительность жизни зрелых клеток крови в сосудистом русле:

- эритроциты – около 120 дней

- тромбоциты – 9-11 дней
- нейтрофилы – 14 дней
- лимфоциты – от нескольких суток до нескольких лет
- эозинофилы – 8-12 дней
- моноциты циркулируют в крови около 12 ч, затем проникают в ткани, где превращаются в макрофаги.

4. Оценка адекватности лактации и достаточного для младенца количества секретируемого женского молока требует тщательного анализа поведения ребенка, характера стула, частоты мочеиспусканий. Вероятными признаками недостаточной лактации являются:

- беспокойство и крик ребенка во время или сразу после кормления
- необходимость в частых прикладываниях к груди;
- ребенок долго сосет грудь, совершает много сосательных движений, но нет глотательных
- ощущение матерью полного опорожнения грудных желез при активном сосании
- ребенка, при сцеживании после кормлений молока нет
- беспокойный сон, частый плач, «голодный» крик
- скудный редкий стул.
- редкие мочеиспускания (менее 6 раз за сутки).

Однако наиболее достоверными признаками недостаточного питания являются низкая прибавка массы тела и редкие мочеиспускания с выделением небольшого количества концентрированной мочи. Окончательный вывод о недостаточной лактации может быть сделан на основании контрольных взвешиваний ребенка в течение суток.

Гипогалактия истинная (или первичная) встречается редко, не более, чем у 5% женщин. В остальных случаях снижение лактации вызывается различными причинами, при этом основными являются: отсутствие у женщины доминанты лактации (психологического настроя), раннее и необоснованное введение докорма детскими смесями, эмоциональный стресс и т.д.

В ряде случаев гипогалактия носит транзиторный характер, проявляясь в виде так называемых лактационных кризов**,** под которыми понимают временное уменьшение количества молока, возникающее без явной видимой причины. В их основе лежат особенности гормональной регуляции лактации. Лактационные кризы обычно возникают на 3 – 6 неделях, 3, 4, 7, 8 месяцах лактации. Их продолжительность, в среднем составляет 3 – 4 дня, и они не представляют опасности для здоровья ребёнка. В таких случаях оказывается достаточным более частое прикладывание ребенка к груди в сочетании с кормлением из обеих грудей.

Если мать не подготовлена к такой ситуации, то при первых признаках снижения лактации она пытается докормить ребёнка смесями. Поэтому одной из важных задач участкового врача и медсестры детской поликлиники является разъяснения безопасности кратковременных лактационных кризов.

Мероприятия, применяемые при гипогалактии:

- более частые прикладывания к груди
- урегулирование режима и питания матери
- воздействие на психологический настрой матери
- массаж грудной железы
- использование специальных продуктов и пищевых добавок

Многочисленные наблюдения показывают, что достаточная выработка грудного молока в основном зависит от «настроя матери» на кормление своего ребенка грудью, ее убежденности в том, что это важно и необходимо.

Для лучшей выработки молока и восполнения «потерь» пищевых веществ, секретируемых с молоком, рационы кормящих женщин должны дополнительно включать 30-40 г белка, 15 г жира, 40 г углеводов в сутки. Этому способствует использование специализированных продуктов для кормящих матерей, обогащающих их рацион легкоусвояемым белком, витаминами и минеральными веществами, улучшающими качественный состав женского молока и повышающими лактацию. Увеличению объема лактации содействует также оптимальный питьевой режим матери, включающий дополнительное использование не менее 1 литра жидкости (в виде чая, компотов, соков). При гипогалактии целесообразно применять сборы трав, лактогонные чаи, а также принимать контрастный душ на область молочных желёз, проводить мягкое растирание груди махровым полотенцем.

5. После 7-10 дня жизни ребенка при подсчете объема питания используют «калорийный», «объемный» способы или формулу Шкарина.

При расчете питания «калорийным» способом» учитываются энергетические потребности детей, которые в первом полугодии составляют 115 ккал/кг, а во втором полугодии – 110 ккал/кг. Зная массу тела ребенка и приблизительную калорийность детской молочной смеси (680 ккал в 1 л), можно рассчитать его необходимый суточный объем. Так, ребенку в возрасти 2-х месяцев с массой тела 4600 г требуется 115 х 4,6 = 529 ккал в сутки. Объем женского молока = (529 х 1000) : 680 = 780 мл.

«Объемный» метод заключается в определении суточного объема питания в зависимости от массы тела и возраста ребенка.

Возраст	Суточный объем молока
10 дней -2 месяца	1/5 массы тела
2-4 месяца	1/6 массы тела
4-6 месяцев	1/7 массы тела
6-9 месяцев	1/8 массы тела

Использование формулы Шкарина предполагает, что ребенок в возрасте 8 недель (2 месяцев) должен получать 800 мл молока в сутки. На каждую неделю, недостающую до 8 недель - на 50 мл меньше смеси: 800 - 50 х (8 – n), где n – число недель жизни ребенка. На каждый месяц после 2-х месяцев - на 50 мл смеси больше: 800 +50 х (n-2), где n – число месяцев жизни ребенка.

При расчете питания любым способом необходимо помнить, что его суточный объем у детей первого полугодия жизни не должен превышать 1000 мл, во втором полугодии – 1000 – 1100 мл.

12. Перечень и стандарты практических умений (ПК-1, ПК-2, ПК-8, ПК-9).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	Прием в поликлинике и на дому (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический, акушерско-биологический, социальный анамнез, факторы риска заболевания)	III
2	Оценить рацион питания беременной женщины, дать рекомендации	III
3	Оценить рацион питания кормящей женщины, дать рекомендации	III
4	Уметь провести осмотр молочной железы	III
5	Уметь оказать помощь женщине при прикладывании ребенка к груди	III
6	Уметь оценить технику кормления ребенка грудью	III
7	Уметь оказать помощь женщине при сцеживании	III
8	Знать признаки лактостаза и мастита, уметь проводить их профилактику, знать принципы лечения	III
9	Знать вероятные и достоверные признаки гипогалактии, уметь проводить ее лечение и профилактику	III
10	Составить отчет	III

13.Примерная тематика НИР по теме.

1. Питание беременной женщины.
2. Питание кормящей женщины
3. Лактостаз, мастит
4. Лактационные кризы
5. Гипогалактия

14.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. 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 5.1.7:** «Питание детей до 1 года» (часть 7 Организация работы центра грудного вскармливания).

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный

4. Значение темы. В связи с инициативой ВОЗ по поддержке и пропаганде грудного вскармливания, в нашей стране созданы и создаются центры грудного вскармливания, а также группы экспертов по поддержке грудного вскармливания. Врачу педиатру важно знать современные ресурсы здравоохранения и использовать их в своей практической деятельности.

Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать ПК-1, ПК-2, ПК-8, ПК-9
- учебная:

обучающийся должен знать:

содержание работы центра грудного вскармливания в Красноярске.

обучающийся должен уметь:

пользоваться сетью Интернет для работы с сайтом центра, направить пациентов для консультации к диетологу центра.

обучающийся должен владеть:

методами диагностики и принципами лечения и профилактики гипогалактии, принципами питания детей разных возрастов.

5. Место проведения практического занятия: учебная комната №523 в ГДП №3 МБУЗ ГДКБ №8, структурные подразделения детской поликлиники, центр грудного вскармливания.

6. Оснащение занятия:

Муляж молочной железы, кукла младенец, молокоотсосы, стерилизатор, поильники, смарт-соска, система дополнительного питания (SNS), поильник «мягкая ложечка», контейнеры для хранения молока, накладки для сосков. Национальная программа по питанию детей 1 года жизни (М.. 2011), амбулаторные карты, рецепты на молочную кухню.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта практического занятия

№ п/п	Этапы Практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа

			деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) в центре грудного вскармливания б) разбор принятых пациентов; в) выявление типичных ошибок	65	Работа: а) в центре грудного вскармливания
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		135	

8. Аннотация:

Прежде всего, Красноярский центр грудного вскармливания - это новая организационная модель работы педиатрического звена здравоохранения. Основная деятельность центра грудного вскармливания, функционирующего при научной и административной поддержке Красноярского государственного медицинского университета и Министерства здравоохранения Красноярского края, направлена на:

- координирование работы специалистов женских консультаций, родильных домов, детских поликлиник и больниц по расширению и сохранению практики грудного вскармливания;
- подготовку учреждений родовспоможения и детства города и края к внешней аттестации на соответствие критериям ВОЗ/ЮНИСЕФ «Больница, доброжелательная к ребенку»;
- обучение медицинских работников навыкам оказания консультативной и практической помощи кормящим грудью матерям;
- подготовку беременных женщин в «Школе материнства» к предстоящему кормлению грудью;
- проведение консультаций по вскармливанию и питанию детей грудного и раннего возраста;
- оказание практической помощи при трудностях грудного кормления или проблемах с молочными железами;
- разработку и тиражирование информационных материалов по грудному вскармливанию для населения и медицинских работников;
- формирование общественного мнения о безальтернативности и доступности грудного вскармливания для матери и ребёнка, путём

проведения ежегодных городских акций "Неделя грудного вскармливания в Красноярске".

В Красноярском центре грудного вскармливания работают высококвалифицированные специалисты, прошедшие подготовку различного уровня, включая Международную, по ведению лактации и вскармливанию детей грудного и раннего возраста. Сотрудники центра - это сплоченная команда детских врачей, диетологов, акушеров - гинекологов, психологов и консультантов по лактации, способных грамотно и профессионально помочь каждой женщине осуществить успешное кормление грудью своего малыша. Мы являемся Национальными экспертами Глобальной Международной Инициатива ВОЗ и ЮНИСЕФ "Больница доброжелательного отношения к ребёнку", занимаемся вопросами вскармливания здорового и больного ребёнка. Мы распространяем современную, профессиональную информацию о грудном вскармливании, основанную на рекомендациях Всемирной Организации Здравоохранения (ВОЗ), Детского Фонда Организации Объединенных Наций (ЮНИСЕФ) и Национальной программы оптимизации вскармливания детей первого года жизни в Российской Федерации, имеем многолетний опыт работы по расширению практики грудного вскармливания и оказания поддержки кормящим матерям.

За время своего существования центр признан ведущими специалистами в области вскармливания детей грудного и раннего возраста Российской Федерации. Центр принимает участие в городских социальных Форумах. Начиная 2004 г. центр присоединился к проведению всемирной "Недели грудного вскармливания" инициируемой WABA. В 2013 году центром проведена десятая (юбилейная) ежегодная акция "Неделя грудного вскармливания в г. Красноярске". К концу 2015 г. центром подготовлено к внешней аттестации в СФО более 50 учреждений здравоохранения родовспоможения и детства, их филиалов и подразделений на соответствие званию ВОЗ/ЮНИСЕФ "Больница, доброжелательная к ребенку". Сотрудники центра приняли активное участие в Красноярском краевом проекте по подготовке и выпуску пособий для молодых родителей "Наша лялечка", "Дневник заботливой мамы", "Памагуша" с общим тиражом более 200 тыс. экземпляров. Специалисты центра приняли активное участие в формировании "Национальной программы оптимизации вскармливания детей первого года жизни в Российской Федерации" и "Национальной программы оптимизации питания детей в возрасте от 1 года до 3 лет в Российской Федерации".

Одним из основных направлений в работе центра, действительно оказывающим конкретную помощь населению, является подготовка беременных в "Школе материнства" к предстоящему материнству и успешному грудному вскармливанию, консультирование кормящих грудью матерей в случаях, связанных с неуверенностью, трудностями при грудном вскармливании. Ежегодно в нашем центре проходят обучение более тысячи беременных женщин и более 5 тысяч получают очную консультацию непосредственно на приеме, по телефону "Горячей линии" или консультаций

на сайте. Данные геостатистики посещения сайта показывают его профессиональные и своевременные онлайн консультации.

Систематически проводимая центром работа изменила отношение большинства медицинских работников и населения города к грудному вскармливанию. Врачи и средний медицинский персонал, пройдя соответствующее обучение от призывов "за поддержку" грудного вскармливания стали профессионально и реально реализовывать основные принципы успешного становления и поддержания грудного вскармливания. Доля детей краевого центра получающих грудное вскармливание более 6 месяцев, за время планомерной и целенаправленной работы центра, увеличилась более чем в 2,5 раза и составляет за последние 4 года более 70%. В целом по Красноярскому краю этот показатель увеличился почти в два раза и за последние 2 года находится на уровне 55-56%

Специалисты Красноярского центра грудного вскармливания уверены, что процесс кормления грудью управляем и способны оказать консультативную и при необходимости практическую помощь при любых трудностях, и проблемах, возникающих у женщин при грудном вскармливании. С нашей помощью, с помощью подготовленного нами медицинского персонала краевых учреждений здравоохранения тысячи детей не были преждевременно лишены грудного вскармливания.

Инициатива ВОЗ/ЮНИСЕФ "Больница доброжелательного отношения к ребенку" (ИБДОР)

ИБДОР является глобальным движением инициированным Всемирной Организацией Здравоохранения (ВОЗ) и Детским Фондом Организации Объединенных Наций (ЮНИСЕФ) " , целью которой является - предоставление возможности обеспечения каждого ребенка наиболее здоровым началом жизни и качественным её продолжением в последующие годы, путём создания медицинских учреждений, в которых успешное начало и продолжение грудного вскармливания будет нормой практически для каждой женщины и её ребенка.
1991 год - начало реализации всемирной Глобальной Инициативы «Больница доброжелательного отношения к ребенку» в Российской Федерации.
В 1996 первый родильный дом России был удостоен международного почетного звания «Больница, доброжелательная к ребенку»
Для соответствия данному званию в медицинском учреждении должны осуществляться следующие принципы (мероприятия):

ДЕСЯТЬ ПРИНЦИПОВ УСПЕШНОГО ГРУДНОГО ВСКАРМЛИВАНИЯ

(из совместной Декларации ВОЗ/ЮНИСЕФ «Охрана, поощрение и поддержка практики грудного вскармливания»)

Каждому учреждению, оказывающему родовспомогательные услуги и осуществляющему уход за новорожденными детьми, следует:

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

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

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

4. Помогать матерям начинать грудное вскармливание в течение первого получаса после родов.

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

6. Не давать новорожденным никакой иной пищи или питья, кроме грудного молока, за исключением случаев медицинских показаний.

7. Практиковать круглосуточное совместное размещение матери и новорожденного — разрешать им находиться вместе в одной палате.

8. Поощрять грудное вскармливание по требованию.

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

10. Поощрять создание групп поддержки грудного вскармливания и направлять матерей в эти группы после выписки из больницы.

История ИБДОР в г. Красноярске и Красноярском крае.

1995 - 1998 гг. Знакомство с движением ИБДОР и обучение специалистов по международному курсу ВОЗ/ЮНИСЕФ «Консультирование по грудному вскармливанию»

1999 год. Обучение сотрудников родильного дома дорожной больницы ст. Красноярск по программе ВОЗ/ЮНИСЕФ "Консультирование по грудному вскармливанию"

1999-2000 г. Внедрение глобальных критериев в работу родильного дома в рамках Инициативы.

Июнь 2000 г. Организация и проведение выездного курса по программе «Консультирование по грудному вскармливанию» преподавателями ЮНИСЕФ для медицинских работников города и края.

Июнь 2000 г. Экспертная оценка, родильного дома дорожной больницы ст. Красноярск, представителями ЮНИСЕФ на соответствие критериям "Больница доброжелательного отношения к ребенку".

Июль 2000 г. Присвоение звания ВОЗ/ЮНИСЕФ "Больница доброжелательного отношения к ребенку" родильному дому дорожной больницы ст. Красноярск.

Декабрь 2000 г. Присвоение звания ВОЗ/ЮНИСЕФ "Больница доброжелательного отношения к ребенку" родильному дому г. Норильска.

Апрель 2001 г. Создание Красноярского городского организационно-методического центра грудного вскармливания на базе МУЗ "Городская детская поликлиника №2".

2002 г. Аттестация родильного дома №5 г. Красноярска и родильного дома г. Ачинска на соответствие званию "БДР".

2003 г. Участие трех поликлиник г. Красноярска в отработке модели " ИБДР" для реализации в детских поликлиниках РФ.

2003 г. Участие Красноярского центра грудного вскармливания в подготовке материалов по реализации "ИБДР" в женских консультациях РФ, с последующей их аттестацией на почетное звание "БДР".
В настоящее время в Красноярске большее число родовспомогательных учреждений и детских поликлиник, а так же ряд соответствующих медицинских учреждений Красноярского края удостоены международного почетного звания ВОЗ/ЮНИСЕФ «Больница, доброжелательная ку ребенку». Практически все аттестованные ранее учреждения и края своевременно проходят процедуру переаттестации на соответствие званию "БДР".

В этих учреждениях медицинские работники поддерживают политику по грудному вскармливанию, выполняют все принципы успешного становления и поддержания практики грудного вскармливания. Каждая женщина сегодня имеет право выбора женской консультации, родильного дома и детской поликлиники, где специалисты профессионально помогут осуществить успешное и продолжительное грудное вскармливание.

Медицинские учреждение способные оказать профессиональную помощь в становлении и поддержании практики грудного вскармливания:

В г. Красноярске - Родильные дома №1 и его женские консультации №4 и его женские консультации, №5; Детские поликлиники №1, №2, №4; поликлиники детских больниц №4,№5.№8
В Красноярском крае: родильные дома г. Ачинск, г. Норильск, г. Дудинка, г. Зеленогорс, г. Железногорск; детские поликлиники г. Норильск, В Сибирском Федеральном округе (при методическом обеспечении Красноярского центра грудного вскармливания): г. Томск, г.Новокузнецк

В КГБУЗ «Красноярская городская детская больница №8», поликлинике №3 (ул. Урванцева, 30а), каб. 4-22; каб.4-37а работает Красноярский городской центр грудного вскармливания.

Вы имеете возможность получить профессиональную консультацию по всем вопросам рационального вскармливания здорового или больного ребенка грудного и раннего возраста:

- организация грудного вскармливания,
- питание кормящей грудью мамы,
- проблемы с молочной железой,
- организация искусственного вскармливания,
- введение прикормов в рацион ребенка первого года жизни,
- питания ребенка старше года и пр.,

Записаться на очную консультацию Вы можете при обращении в регистратуру поликлиники по тел. 234 03 58,

Расписание работы центра грудного вскармливания

Понедельник с 9.00 до 14.00 Консультативный прием; с 14.00 до 18.00 методическая работа.

Вторник с 9.00 до 14.00 Консультативный прием; с 14.00 до 18.00 методическая работа.

Среда с 9.00 до 14.00 Консультативный прием; с 14.00 до 18.00 методическая работа.

Четверг с 9.00 до 14.00 Консультативный прием; с 14.00 до 18.00 методическая работа.

Пятница с 10.00 до 12.00 Школа здоровья

Убедительная просьба иметь при себе свидетельство о рождении и страховой медицинский полис ребенка.



Красноярский центр грудного вскармливания.
КГБУЗ КГДБ №8
Ул. Урванцева, 30а
Каб. 4-22; 4-37а
Тел. 271 68 24;
8 963 191 68 24
E-mail:baby-krsk@mail.ru
www.baby-krsk.ru

Уважаемые родители, готовящиеся к рождению младенца!

Красноярский центр грудного вскармливания совместно с кабинетом здорового ребенка КГБУЗ КГДБ №8 приглашает Вас на занятия в «Школу материнства и отцовства». Курс подготовки к рождению малыша включает лекции по успешному осуществлению грудного вскармливания, питанию беременной и кормящей грудью женщины, информацию о современных принципах ухода за детьми грудного и раннего возраста. Тематика занятий может быть более широкой в соответствии с Вашими пожеланиями.

Место проведения: ул. Урванцева, 30а. Детская поликлиника №3 КГБУЗ КГДБ №8. Вход через Центр здоровья для детей (отдельный вход). Предварительная запись на занятия осуществляется по тел. 263 10 73 с 8.00 до 18.00 кроме субботы, воскресенья.

С целью обучения молодых родителей вопросам рационального вскармливания и ухода за детьми грудного и раннего возраста,

сотрудники Красноярского городского центра грудного вскармливания предлагают Вам посетить «Школы здоровья».

Запись на "Школы здоровья" осуществляется при обращении на тел. "Горячей линии" 271 68 24 или в каб. 4-22.

I пятница каждого месяца с 10.00 до 12.00 "Грудное вскармливание от А до Я"

II пятница каждого месяца с 10.00 до 12.00 "Введение прикормов в рацион ребенка первого года жизни. Принципы формирования правильного пищевого поведения"

III пятница каждого месяца с 10.00 до 12.00 "Организация питания ребенка старше года. Общий стол или особый рацион? Как накормить малоежку? Советы родителям"

IV пятница каждого месяца с 10.00 до 12.00 "Диетопрофилактика пищевой аллергии у детей грудного и раннего возраста".

Красноярский центр грудного вскармливания проводит подготовку консультантов по грудному вскармливанию.

Условия для соискателей «Консультант по грудному вскармливанию»:

• Иметь собственный опыт вскармливания ребенка грудью не менее 12-24 месяцев

• Желание оказывать практическую помощь кормящим матерям при трудностях ГВ

К обучению принимаются женщины, имеющие и не имеющие медицинского образования

• Дополнительную информацию можно получить по телефону «горячей линии» центра ГВ (2716824).

Специалистам

Уважаемые коллеги!

В данном разделе Красноярского центра грудного вскармливания мы постараемся размещать информационный материал помогающий медицинским работникам знакомится: с официальной информацией, методическими рекомендациями, руководствами, репринтными изданиями и прочими материалами касающимися успешного начала и поддержания практики грудного вскармливания. Кроме того в этом разделе будет размещаться информация о прикормах, питании беременной и кормящей женщины. Вскармливание детей с особыми состояниями.

1) Национальная программа вскармливания детей первого года жизни в РФ http://www.baby-krsk.ru/images/nacprogramma_2011.pdf

2) Национальная программа вскармливания детей от года до трёх лет в РФ http://www.baby-krsk.ru/images/nacprogramma_1_3yar_2015.pdf

3) Коплексный план осуществления действий в области питания матерей, а также детей грудного и раннего возраста http://www.baby-krsk.ru/images/WHO_NMH_NHD_14.1_rus.pdf

4) Глобальная стратегия по вскармливанию детей грудного и раннего возраста http://www.baby-krsk.ru/images/Global_strategy_for_infant.pdf

5) Состав и свойства Гм и ГВ (статья по обзору литературы) http://www.baby-krsk.ru/images/Sostav_et_svoyistva_BF.pdf

6) Питание грудничков и детей раннего возраста. Рекомендации Европейского бюро ВОЗ. Часть1 http://www.baby-krsk.ru/images/Metod_rec_po_pitan_mladen_Chast1.pdf

7) Питание грудничков и детей раннего возраста. Рекомендации Европейского бюро ВОЗ. Часть 2 http://www.baby-krsk.ru/images/Metod_rec_po_pitan_mladen_Chast2.pdf

8) Информационное письмо МЗ КК по назначению фармпрепаратов матерям кормящими грудью

http://www.baby-krsk.ru/images/Inform_pismo_BF_Lekarstva.pdf

E-Lactanciya.org

С помощью сайта Е-лактация на русском вы сможете узнать совместимость лекарственных средств с грудным вскармливанием. Для этого в строку поиска введите латинское название препарата и нажмите кнопку "Поиск".

Виды риска

Очень низкий риск

Разрешен при грудном вскармливании. Не опасно для младенца. подробнее...

Низкий риск

Умеренно безопасный. Возможно наличие в грудном молоке. Следуйте рекомендация врача. подробнее...

Высокий риск

Небезопасный препарат, при приеме необходимо оценить риски. Используйте более безопасные аналоги. подробнее...

Очень высокий риск

Не рекомендуется. Нужно прекратить кормить грудью или выбрать безопасный аналог. подробнее...

Советы кормящим мамам

- Грудное молоко подтекает?
- Как правильно кормить ребенка грудью?
- Может ли болеющая мама кормить ребенка?
- Можно ли при лактации курить и употреблять алкоголь?
- По какой причине возникает лактостаз?
- Почему ребенок захлебывается молоком?
- Почему ребенок кусается в процессе кормления?
- Ребенок отказывается от груди?
- Трещины на сосках при лактации?

9) Питание беременных и кормящих от Нетребенко http://www.baby-krsk.ru/images/2Netrebenko1_PregnNant%20nutrition%20print.pdf

9. Вопросы по теме занятия (ПК-1, ПК-2, ПК-8, ПК-9).

1. Организация работы центра грудного вскармливания в Красноярске
2. Подготовка консультантов по ГВ
3. Информация для родителей и специалистов: пути поиска.

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-1, ПК-2, ПК-8, ПК-9).

Укажите правильный ответ.

1. НАИМЕНЬШИМИ СЕНСЕБИЛИЗИРУЮЩИМИ ЭФФЕКТАМИ ДЛЯ ДЕТЕЙ ГРУДНОГО ВОЗРАСТА ЯВЛЯЮТСЯ

1) адаптированные смеси
2) женское молоко
3) гипоаллергенные смеси

4) материнское молоко
5) соевые смеси

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

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

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

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

4. ДЕФИЦИТ ЙОДА ВО ВРЕМЯ БЕРЕМЕННОСТИ ОПАСЕН

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

5. ВО ВРЕМЯ БЕРЕМЕННОСТИ РЕКОМЕНДУЕТСЯ

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

6. ДОПУСТИМОЕ КОЛИЧЕСТВО УПОТРЕБЛЯЕМОГО ЦЕЛЬНОГО КОРОВЬЕГО МОЛОКА БЕРЕМЕННОЙ

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

7. МОЛОЧНАЯ ЖЕЛЕЗА ПРЕДСТАВЛЕНА ТКАНЯМИ, КРОМЕ

1) соединительная
2) мышечная
3) жировая
4) железистая
5) опорная

8. ГОРМОН, СПОСОБСТВУЮЩИЙ ВЫБРОСУ МОЛОКА ИЗ АЛЬВЕОЛ

1) пролактин
2) питуитрин

3) окситоцин
4) инсулин
5) кортизол

9. ФАКТОРЫ, ПРЕПЯТСТВУЮЩИЕ ГРУДНОМУ ВСКАРМЛИВАНИЮ

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

10. ВЕРОЯТНЫЕ ПРИЗНАКИ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ГМ

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

Эталоны ответов

1 – 2	2 – 2	3 – 5	4 – 3	5 – 3	6 – 3	7 – 2	8 – 3	9 – 5	10 - 5

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (ПК-1, ПК-2, ПК-8, ПК-9).

Задача №1.

Добрый день! У меня получилась такая вот ситуация. Перестала чувствовать прилив молока и ребёнок постоянно просит грудь (сосет руку и плачет). На днях ходила к педиатру и вот что она мне сказала: « если мало молока, то начните кормить смесью и сами начните пить тоже смесь, но для лактации»! Смесью я конечно кормила до того как она сказала (кормила дня два и один раз прикладывала к груди) вес у нас при рождении был 3310, а месяц 4140, а два месяца 5700. Дельное мне ничего так и не сказала (если что идёт речь о детской поликлиники 1 участок 10 (находится она на Юшкова). Подскажите, пожалуйста, что делать??

Задача №2.

Добрый день, подскажите пожалуйста, у меня ревматоидный артрит, всю ревматоидный артрит, всю беременность пила метилпред 4мг - это одна таблетка. Можно ли кормить грудью? Ревматолог говорит да, гинеколог говорит не в коем случае, педиатры тоже против. А в род доме разрешили? Как правильно поступить чтобы не навредить ребёнку

Задача №3.

Здравствуйте, моему сыну два месяца. Я недавно прошла обследование в женской консультации и у меня обнаружили раковую опухоль. Прописали свечи "неопенатран форте", врач ничего не сказал по гв. А в инструкции пишут что необходимо прекратить на время лечение гв. А мы только более-менее от колик избавились и в водить смесь....((((Ольго 30 лет

Задача №4.

Здравствуйте! Ребенку 2 недели. Пока лежала в род.доме ребёнок потерял в весе, нас посадили на прикорм, в последний день прибыло молоко и грудь встала колом, просила мед.сестер помочь,они посмотрели сказали корми грудью и все будет хорошо. В первую ночь ребёнка от меня забрали из-за моего плохого самочувствия после родов. По итогу, приехала домой, грудь колом, вся в комках, температура поднималась до 41 градуса, ребёнок грудь рассосать не может, сцеживаться до конца не получается, молокоотсос не помогает, на правой груди красное пятно. Вызывали скорую, сказали только, что могут забрать меня на 7 дней в больницу, я отказалась. Несколько дней подряд ребёнок был очень неспокойный, педиатр сказала подкорми её, начала прикорм, ребёнок успокоился, сначала по 30мл, сейчас по 60мл. После всех этих проблем молока стало мало и камни в груди. Подскажите, можно как-то запустить лактацию, чтоб молока было побольше и убрать камни? Очень хочется оставить ребёнка на грудном вскармливании. Спасибо.
Маргарита,24

Задача №5.

Здравствуйте, такой вопрос в роддоме кормила ребенка по часам, выписалась из роддома говорили кормить по часам, надо ли так или кормить по требованию?
Ещё вопрос вчера поднялась температура 38 и болела одна грудь, сцеживала весь день давала малышу, температура спала боль прошла, а комок остался, продолжать сцеживаться или просто кормить ребенка чаще этой грудью? а потом когда комок пройдет надо ли вообще сцеживаться после каждого кормления?
Надя 25 лет

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача №1.

Мария, конечно, Вы описали не профессиональную рекомендацию вашего врача. Скорее всего, в данной поликлинике вопросам грудного вскармливания в теоретическом и практическом плане внимание не уделяется.
Что делать конкретно Вам в вашей ситуации. Прилив молока Вы можете не чувствовать. Кормите ребенка по требованию. Если он не наедается из одной груди, предлагайте вторую грудь. Во время кормления ребенка грудью сами пейте или кушайте Ваше любимое блюдо/напиток. Когда ребенок засыпает у груди, кистью руки сжимайте грудь - ребенок возобновит сосание. После того как он перестанет сосать разожмите кисть руки. Если после этого он не возобновил сосание, все повторяйте до тех пор. Когда при очередном сжатии молочной железы он уже не сосет, только тогда забирайте его от груди. Запишитесь к нам на очный прием. 2340358

Задача №2.

Анна простите за задержку с ответом. Продолжайте лечение и кормите ребенка грудью. Пожалуйста сообщите нам место работы гинеколога, который запрещал кормление грудью?

Задача №3.

Ольга, первое извините за столь поздний ответ. Пожалуйста лечитесь и кормите ребенка грудью.

Задача №4.

Маргарита, приносим свои извинения по поводу позднего ознакомления с Вашим письмом. Предлагаем Вам дозвониться на тел. горячей линии (271-68-24). Попробуем разобраться в вашей ситуации на настоящий момент и оказать Вам практическую помощь.

Задача №5.

Надежда, добрый день. Приносим свои извинения за опоздание с ответом. Надеюсь проблемы с лактостазом Вы решили. Сцеживать молоко при обычной, достаточной лактации не обязательно. Кормите ребенка по требованию, т.е. когда просит грудь ребенок. Подскажите пожалуйста в каком родильном доме Вам дали рекомендации кормить "по режиму". И пожалуйста напишите нам, в какой поликлиники Вы обслуживаетесь? и какие рекомендации по кормлению Вы получили от участкового педиатра или медицинской сестры.

12. Перечень и стандарты практических умений (ПК-1, ПК-2, ПК-8, ПК-9).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	Прием в поликлинике и на дому (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический, акушерско-биологический, социальный анамнез, факторы риска заболевания)	III
2	Оценить рацион питания беременной женщины, дать рекомендации	III
3	Оценить рацион питания кормящей женщины, дать рекомендации	III
4	Уметь провести осмотр молочной железы	III
5	Уметь оказать помощь женщине при прикладывании ребенка к груди	III
6	Уметь оценить технику кормления ребенка грудью	III
7	Уметь оказать помощь женщине при сцеживании	III
8	Знать признаки лактостаза и мастита, уметь проводить их профилактику, знать принципы лечения	III
9	Знать вероятные и достоверные признаки гипогалактии, уметь проводить ее лечение и профилактику	III
10	Уметь проконсультировать кормящую женщину по поводу	III

	приема лекарственных средств. Уметь пользоваться программой для оценки безопасности лекарств для детей (ссылка http://e-lactacia.org/producto/1041	
11	Направить беременную и кормящую женщину на консультацию в центр грудного вскармливания (очно, по телефону горячей линии, вопрос на сайте). Направить на консультацию по питанию детей с родителями (очно, по телефону горячей линии, вопрос на сайте). http://www.baby-krsk.ru/	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

1. Питание беременной женщины.
2. Питание кормящей женщины
3. Лактостаз, мастит
4. Лактационные кризы
5. Гипогалактия

14. 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.01.1.10.14 **Тема 5.2.1:** «Питание детей старше 1 года».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный

4. Значение темы Питание детей старшего возраста отличается от вскармливания детей первого года жизни не только в количественном, но и в качественном отношении. Питание детей старше года можно разделить на питание от 1 до 3 лет, с 3 до 7 лет и питание детей младшего и старшего школьного возраста. Каждый из этих периодов имеет свои анатомо-физиологические особенности органов пищеварения, зубочелюстной системы, ростовых процессов и соответственно дети этих возрастов нуждаются в разных по количеству и качеству рационов питания. Кроме этого, в каждом периоде детского возраста необходима соответствующая технологическая обработка продуктов и приготовления блюд с учетом возрастных особенностей. Правильно организованное питание детей старшего возраста обеспечивает нормальный рост и развитие детского организма.

Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать ПК-1, ПК-2, ПК-8, ПК-9
- учебная:

обучающийся должен знать: вопросы организации питания детей старше 1 года, потребности в основных пищевых веществах и энергии.

обучающийся должен уметь: организовать питание детей старше 1 года с целью обеспечения полноценного поступления питательных и биологически активных веществ в организм ребенка, собрать анамнез, провести объективное исследование ребенка, вести необходимую медицинскую документацию.

обучающийся должен владеть: составлением рационов питания детей старше 1 года.

5. Место проведения практического занятия: учебная комната №523 в ГДП №3 МБУЗ ГДКБ №8, структурные подразделения детской поликлиники.

6. Оснащение занятия:

Национальная программа по питанию детей 1-3 лет жизни (М. 2016), амбулаторные карты, рецепты на молочную кухню.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта практического занятия

№ п/п	Этапы практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного	20	Тестирование,

	уровня знаний и умений		индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) работа на приеме здорового ребенка в поликлинике под руководством преподавателя; б) разбор принятых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) на приеме в поликлинике; б) с амбулаторными картами и рецептами на молочную кухню; в) составление примерных меню ребенку первого года жизни.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация:

Принципы питания детей 1-3 лет.

1. Полное удовлетворение физиологической потребности детей в энергии и пищевых веществах.

2. Изменение распределения энергетической ценности по приему пищи. В возрасте до 1-1,5 года это распределение более или менее равномерно, тогда как дети старше 1,5 лет должны получать в обед практически половину суточной энергетической ценности рациона.

3. Постепенный переход от пищи с гомогенной и пюреобразной консистенцией к пище с меньшей степенью измельчения.

4. Сохранение принципов «щажения» органов пищеварения.

5. Дальнейшее формирование навыков самостоятельного принятия пищи.

6. Достижение оптимального соотношения белков, жиров и углеводов. В рационе детей этого возраста оно составляет 1:1:4.

7. Соблюдение определенного режима питания. Дети 1-1,5 лет могут получать 5-разовое, а в дальнейшем 4-разовое питание.

Нормы физиологической потребности ребенка 1-3 лет в энергии и основных пищевых веществах

Белки (г)	Жиры (г)	Углеводы (г)	Энергия (ккал)
53	53	212	1540

Объем пищи на сутки детям после года рассчитывается по формуле:
1000 мл + 100 х n (n – число лет до 15-ти).
Суточный рацион распределяется следующим образом:
1) завтрак – 20-25%;
2) завтрак (полдник) – 10-15%;
3) обед – 35-40%;
4) ужин – 20-25%.

Среднесуточный набор продуктов питания для детей 1-3 лет жизни (г, брутто), обеспечивающий физиологические потребности в основных пищевых веществах и энергии

Продукты	**Количество**
Хлеб пшеничный	75
Хлеб ржано-пшеничный	30
Мука пшеничная	20
Мука картофельная	3
Крупы, бобовые, макаронные изделия	35
Картофель	210
Овощи разные, зелень	260
Фрукты свежие	150
Сок фруктовый	150
Фрукты сухие	12
Кондитерские изделия	15
Сахар	45
Масло сливочное	30
Масло растительное	10
Яйцо диетическое шт.	0,75
Молоко, кефир и др. кисломолочные продукты	450
Творог 5,5-9%	35
Мясо 1 категории	70
Птица 1 категории п/п	30
Колбасные изделия	7
Рыба-филе	33
Сельдь	3
Сметана 10-20%	7

Сыр твердый	4.,5
Чай	0,5
Какао порошок	0,45
Кофе злаковый (суррогатный)	0,6
Дрожжи	0,4
Соль йодированная	4
Химический состав рационов	
Белок, г	64
Жир, г	70
Углеводы, г	216
Энергетическая ценность, ккал	1748

В возрасте от 1 до 3 лет актуальна особая термическая и механическая обработка пищи. Все блюда для детей раннего возраста рекомендуется готовить в отварном виде, а также в запеченном и тушеном, но не в жареном виде. Детям до 1,5 лет целесообразно предложить в качестве пятого кормления стакан кефира, кисломолочного продукта или молока.

Для детей от 3 до 5 и от 5 до 7 лет пищу готовят по одному и тому же меню. Детям старше 5 лет, получающим согласно норме больше мяса, рыбы, хлеба, масла, сыра, сметаны, крупы, картофеля и муки, увеличивают объем первого и второго блюда к завтраку и обеду. Блюда, содержащие значительное количество белка, особенно животного (мясо, рыба), а также блюда из бобовых (фасоль, горох) рекомендуется давать в дневные часы за завтраком и обедом, ужин же должен состоять преимущественно из легко усваиваемых молочно-растительных продуктов.

Общий объем пищи на целый день составляет в среднем: для детей в три года – 1500-1600 г, для детей в четыре года – 1700-1750 г. Суточное количество распределяется между отдельными приемами пищи относительно равномерно: 350-400 г и 400-500 г соответственно возрасту детей; обед дается в оптимальном объеме.

Суточный набор продуктов для детей 3-7 лет (г, мл)

Хлеб пшеничный	110
Хлеб ржаной	60
Мука	30
Крупа, макароны, бобовые	45
Картофель	220
Овощи разные	250
Фрукты свежие	150
Сахар	55
Кондитерские изделия	10
Фрукты сухие	15
Мясо	100
Рыба	50
Яйцо	1/2

Масло сливочное	25
Масло растительное	10
Творог	50
Молоко	500
Сметана	15
Сыр	5

ПИТАНИЕ ДЕТЕЙ ШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА И ПОДРОСТКОВ

Педагоги и врачи условно делят школьный возраст на три периода: младший (7-10 лет), средний (11-13 лет), старший (14-17 лет).

Наиболее целесообразно установить следующий режим питания:

1-й прием пищи – в 8 ч. 30 мин.;

2-й – в 12-13 ч.,

3-й – в 15 ч. 30 мин.-16 ч.,

4-й – в 19 ч.

Завтрак и ужин (1-й и 4-й приемы пищи) должны составлять по 25 % от суточной калорийности. Если ребенок занимается в первую смену, то в 11 ч. 30 мин.-12 ч., во время большой перемены, он должен получать полноценный второй завтрак (15 % от суточной калорийности), а обед – дома в 15 ч. 30 мин.-16 ч. (35 % от суточной калорийности). Если ребенок занимается во вторую смену, то обед он получает дома в 12 ч. 30 мин.-13 ч., перед уходом в школу, а в 16 ч. – полдник в школе. Дети, находящиеся в школе на продленном дне, должны получать, кроме завтрака, обед (35 % калорийности). По возможности школьные завтраки должны быть горячими. Если это невозможно осуществить, то можно рекомендовать молочно-фруктовый завтрак (молоко – 200 мл, булочка – 80 г, сладкий творожный сырок или плавленый сыр – 50 г, фрукты свежие – 100 г). Для каждой возрастной группы школьников существуют определенные объемы пищи, которые позволяют обеспечить чувство насыщения.

Подростковый возраст, который называется пубертатным возрастом, пубертатным периодом или старшим школьным возрастом, – это период жизни, продолжающийся в среднем от 10-12 до 15-16 лет у девочек и от 12-14 до 17-18 лет у мальчиков. В идеале для подростков сохраняется четырехразовое питание.

Завтрак детей должен обеспечивать 25%, обед – 35-40%, полдник – 15%, ужин – 20-25% от суточной потребности детей в пищевых веществах и энергии.

Завтрак должен состоять из закуски, горячего блюда, горячего напитка. В качестве закуски на завтрак подаются сыр, салат, порционные овощи, фрукты, салаты из свежих овощей и фруктов, колбасные изделия (в небольшом количестве) и т.п. Завтрак обязательно должен содержать горячее блюдо – мясное, рыбное, творожное, яичное, крупяное (молочно-крупяное). На завтрак широко используются молочные каши, в том числе с овощами и фруктами, разнообразные пудинги и запеканки. Каши можно чередовать с овощными блюдами (овощным рагу, тушеной капустой, свеклой, морковью в

молочном соусе, овощной икрой). Можно готовить смешанные крупяно-овощные блюда (овощные голубцы с рисом, морковные, картофельные, капустные котлеты с соусом, запеканки). В качестве основного горячего блюда может использоваться рыба (припущенная или отварная), отварная детская вареная колбаса и сосиски (колбаски детские), мясные, мясоовощные, мясокрупяные, мясосоевые рубленые кулинарные изделия.

В качестве горячих напитков на завтрак используются чай, чай с молоком, кофейные напитки (без содержания кофе и кофеина), горячие витаминизированные кисели, горячие компоты из свежих и сухих плодов (фруктов), молоко, какао-напиток с молоком, чаи из различных видов растительного сырья, напиток из шиповника и т.п. Если в составе завтрака было горячее блюдо, то в качестве напитка можно использовать соки, а также витаминизированные напитки.

Обед, как правило, состоит из закуски, первого, второго и третьего блюда (напитка). В обед обязательно горячее первое блюдо (суп), мясное или рыбное блюдо с гарниром (крупяным, овощным, комбинированным). На третье обязательно давать напиток (соки, кисели, компоты из свежих или сухих фруктов), целесообразно в обед предлагать детям свежие фрукты.

В обед в качестве первых блюд используются самые разнообразные супы, кроме острых. Можно использовать бульоны (куриный, мясной, рыбный), готовить из них супы, заправленные овощами, крупами, клецками, фрикадельками. В питании школьников широко используются вегетарианские и молочные супы. В качестве вторых блюд используют припущенную или отварную рыбу, тушеное и отварное мясо, гуляш, мясо по-строгановски (бефстроганов), тушеные овощи с мясом, запеканки. Широко используются мясные, мясоовощные, мясокрупяные, мясосоевые рубленые кулинарные изделия. На гарнир дают тушеные овощи, рагу, а также крупяные гарниры. При приготовлении крупяных гарниров следует использовать разнообразные крупы, в том числе овсяную, гречневую, пшенную, ячневую, перловую, рисовую, которые являются важным источником многих пищевых веществ (особенно гречневая, овсяная, пшенная).

В рационе питания детей и подростков должны присутствовать молочно-крупяные блюда (каши). Наряду с крупяными гарнирами, в питании используются овощные, в том числе сложные овощные гарниры, картофель. Нецелесообразно давать в день более одного крупяного блюда. Поэтому, если, скажем, каша была на завтрак, на обед и ужин нужно подать что-нибудь другое.

Полдник обычно состоит из двух блюд – молочного напитка и хлебобулочного или мучного кондитерского изделия (выпечки), но желательно и третье блюдо – свежие фрукты или ягоды.

Ужин обычно состоит из молочных, крупяных, овощных, творожных и яичных блюд – запеканки, пудинги и т.п. Непосредственно перед сном можно дать ребенку стакан кисломолочного напитка (кефира, простокваши, йогурта и т.п.) или молока с хлебом, булочкой, яблоком и т.п. Учитывая эти

нехитрые грамотные рекомендации, родители смогут помочь своему взрослеющему ребенку сделать правильный выбор в питании и остановиться на тех продуктах и блюдах, которые необходимы ему для дальнейшего развития организма.

Суточный набор продуктов для детей в возрасте от 1 года –17 лет

Продукты	1-1,5 года	1,5-2 года	3-4 года	5-6 лет	7-10 лет	11-13 лет	14-17 лет	
							Девушки	Юноши
Молоко, мл	650	650	600	550	500	500	500	500
Творог	40	40	40	40	40	45	50	50
Сметана, сливки	5	10	10	15	15	15	15	15
Сыр	5	5	5	10	10	10	15	15
Мясо	50	70	100	120	140	175	220	220
Рыба	20	25	30	40	40	60	60	70
Яйца	25	25	30	40	50	50	50	50
Хлеб ржаной	10	10	40	40	75	100	100	150
Хлеб пшеничный	45	60	100	120	165	200	200	250
Мука пшеничная	5	5	10	15	20	20	20	20
Макароны	5	20	10	10	15	15	15	15
Крупы	20	20	20	25	30	35	35	35
Крахмал	1,5	-	2	2	2	2	2	2
Горох, фасоль	-	-	5	5	5	10	10	10
Сахар, кондит. изделия	40	60	60	60	70	85	100	100
Жиры животные	15	15	20	25	25	25	30	30
Жир растительный	2	3	5	7	10	15	15	15
Картофель	100	120	150	150	200	250	275	300
Овощи	150	200	225	250	275	300	350	350
Фрукты	150-200	150-200	150-250	150-250	150-300	150-500	150-500	150-500
Ягоды	20	20	30	40	50	50-100	50-200	50-200
Сухофрукты	-	-	10	10-15	10-15	15-20	15-20	15-20
Чай	0,1	0,2	0,2	0,2	0,2	0,2	0,2	0,2
Соль	1,5	1,5-2	3-4	5-6	6-7	7-8	8-9	9-10

Белки	45-50	50-55	60-65	70-75	75-80	90-95	95-100	105-110
Жиры	45-50	50-55	60-65	70-75	75-80	90-95	95-100	105-110
Углеводы	155-165	180-190	230-245	245-260	315-330	375-400	390-430	420-470
КДж	5356-5816	5899-6339	7301-7845	8117-8661	9602-10146	11485-12196	12008-12991	13096-14226
ккал	1280-1390	1410-1515	1745-1875	1940-2070	2295-2425	2745-2915	2870-3105	3130-3400

Распределение энергетической ценности пищи (в %) в зависимости от частоты кормлений

Прием пищи	Кормление	
	5-разовое	4-разовое
Завтрак (первый)	Около 20	Около 25
Завтрак (второй)	10-15	-
Обед	30-35	35-40
Полдник	10-15	10-15
Ужин	20	25

Среднесуточный объем рациона в зависимости от возраста

Возраст, годы	Объем рациона, мл
1-1,5	1000-1100
1,5-3	1200-1500
3-5	1400-1500
5-7	1600-1800
7-11	2000-2200
11-14	2300-2500

Качественный состав рациона

Возраст, годы	Белки	Жиры	Углеводы	Энергетические ценности	
	г на кг массы тела			кДж	ккал
1-1,5	2,9	5,5	12-13		110
1,5-3	3,5-4	3,5-4	15-16	460	110
4-6	3,0-3,5	3,0-3,5	12-14	377-398	90-95
7-11	2,5-3,0	2,5-3,0	10-12	293-335	70-80
12-15	2,0-2,5	2,0-2,5	7-8	230-272	55-65

9. Вопросы по теме занятия (ПК-1, ПК-2, ПК-8, ПК-9).

- Потребности в основных пищевых ингредиентах и энергии для детей от 1 до 3 лет;
- Потребности в основных пищевых ингредиентах и энергии для детей от 3 до 7 лет;
- Потребности в основных пищевых ингредиентах и энергии для детей от 7 до 17 лет;
- Особенности суточного рациона питания для детей младшего возраста;
- Особенности суточного рациона питания для детей дошкольного возраста;
- Особенности суточного рациона питания для детей младшего школьного возраста;
- Особенности суточного рациона питания для детей старшего школьного возраста;
- Формулы для расчета суточного объема питания для детей старше года;
- Клиническая оценка адекватности питания (понятие об алиментарно-зависимых состояниях).

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-1, ПК-2, ПК-8, ПК-9).

Укажите правильный ответ.

1. ОБЪЕМ ЖЕЛУДКА У РЕБЕНКА В ВОЗРАСТЕ ТРЕХ ЛЕТ

1) 250 мл
2) 575-680 мл
3) 800 мл
4) 920 мл
5) 1000 мл

2. СУТОЧНЫЙ ОБЪЕМ ПИЩИ ДЛЯ ДЕТЕЙ СТАРШЕ ГОДА РАССЧИТЫВАЕТСЯ ПО ФОРМУЛЕ

1) 500 мл + 100*n (n – число лет до 15-ти)
2) 100 мл + 200*n (n – число лет до 15-ти)
3) 1000 мл + 300*n (n – число лет до 15-ти)
4) 1000 мл + 100*n (n – число лет до 15-ти)
5) 1000 мл - 100*n (n – число лет до 15-ти)

3. ОБЪЕМ МОЛОКА В СУТКИ ДЛЯ ДЕТЕЙ В ВОЗРАСТЕ 3-4 ЛЕТ

1) 800 мл
2) 300 мл
3) 500 мл
4) 1000 мл
5) 600 мл

4. ПОД РЕЖИМОМ ПИТАНИЯ ПОНИМАЮТ

1) употребление пищи в определенные часы и в определенном объеме

2) соблюдение определенных часов приема пищи и интервалов между ними

3) наилучшее распределение количества принимаемой пищи и ее энергетической ценности в течение суток

4) употребление качественной пищи, богатой витаминами

5) соответствие рациона питания возрастным требованиям

5. КУЛИНАРНАЯ ОБРАБОТКА МЯСНЫХ ПРОДУКТОВ ДЛЯ ДЕТЕЙ В ВОЗРАСТЕ ДО 1,5 ЛЕТ

1) бифштекс

2) суфле

3) котлеты жареные

4) мясо мелкими кусочками

5) мясо крупными кусочками

6. ПИЩЕВАЯ ЦЕННОСТЬ РАСТИТЕЛЬНЫХ ПРОДУКТОВ ЛУЧШЕ СОХРАНЯЕТСЯ ПРИ ТЕПЛОВОЙ ОБРАБОТКЕ МЕТОДОМ

1) тушения

2) варки очищенных овощей без слива

3) варки очищенных овощей на пару

4) жарки

5) варки в кожуре

7. НАИБОЛЬШИЕ ПОТЕРИ ПРИ ТЕПЛОВОЙ ОБРАБОТКЕ ПРЕТЕРПЕВАЕТ ВИТАМИН

1) А

2) В

3) С

4) Д

5) Е

8. СУТОЧНЫЙ ОБЪЕМ ПИЩИ РЕБЕНКА 2 ЛЕТ (МЛ)

1) 1400

2) 1200

3) 1500

4) 1700

5) 2400

9. КРИТЕРИИ АДЕКВАТНОСТИ ПИТАНИЯ, КРОМЕ

1) правильная динамика массы

2) достаточный тургор тканей

3) развитие речи

4) нормальный стул

5) хорошее настроение ребенка

10. ИЗ МЯСНЫХ ПРОДУКТОВ РЕБЁНКУ ОТ 1 ДО 3 ЛЕТ НЕЖЕЛАТЕЛЬНО ПРЕДЛАГАТЬ БЛЮДА ИЗ

1) говядины

2) гуся

3) кролика

4) конины

5) свинины

Эталоны ответов

1 – 1	2 – 4	3 – 5	4 – 1	5 – 2	6 – 3	7 – 3	8 – 2	9 – 3	10 - 2

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (ПК-1, ПК-2, ПК-8, ПК-9).

Задача №1.

Мальчику 1 год и 3 месяца, мама обратилась в поликлинику за советом по питанию. Масса при рождении составляла 3 кг.

1. Какова долженствующая масса тела по эмпирическим формулам?
2. Укажите потребности в БЖУ, ккал на кг массы.
3. Составьте примерное меню на день.
4. Принципы здорового питания детей старше года?
5. Перечень продуктов, обеспечивающих эти требования?

Задача №2.

Ребенку 1 год и 9 месяцев, мама обратилась за советом по питанию. Масса тела при рождении составляла 3,5 кг.

1. Составьте примерное меню на день.
2. Дайте советы маме по выбору каш и хлеба.
3. Дайте советы по употреблению молочных продуктов.
4. Дайте советы по употреблению мяса и рыбы.
5. Дайте советы по употреблению яиц.

Задача №3.

Девочке 3 года, мама обратилась за советом по питанию.

1. Каковы долженствующие масса и длина тела (по центильным таблицам).
2. Укажите потребности в БЖУ, ккал, составьте меню на день.
3. Дайте маме советы по употреблению сладостей ребенком.
4. Особенности в технологии блюд.
5. Особенности пищеварительной системы в этом возрасте.

Задача №4.

Мальчику 5 лет, посещает детский сад. Мама обратилась за советом по питанию к врачу в центр здоровья.

1. Каковы долженствующие масса и длина тела (по эмпирическим формулам).
2. Укажите потребности в БЖУ, ккал.
3. Составьте меню на день.
4. Правильная организация питания в данном возрасте?
5. Что нужно сделать маме для разнообразного питания ребенка?

Задача №5.

Мальчику 12 лет, мама обратилась за советом по питанию.

1. Каковы долженствующие масса и длина тела (по центильным таблицам).
2. Укажите потребности в БЖУ, ккал.
3. Составьте меню на день.

4. Советы для составления рациона питания ребенка.

5. Формы организации школьного питания.

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача №1.

1. Долженствующая масса тела = 3 кг + 7150 г + (2000 : 4) = 10650 г.

2. Суточный объем питания 1100, количество кормлений 5, разовый объем 220 мл. Потребность в белках 42 г/сутки (в т.ч. животного происхождения 65-70%), потребность в жирах 47 г/сутки (в том числе растительного происхождения 15-30%), потребность в углеводах 203 г/сутки (в т.ч. сахар 10%), потребность в энергетическом обеспечении 1400 ккал.

3. Меню:

6.00

смесь «Нан -3» 220 мл.

10.00

10% гречневая каша 150,0

Сливочное масло 5,0

Желток ½

Сок абрикосовый 100,0

14.00

Овощное пюре (картофель, тыква, морковь) 150,0

Растительное масло 5,0

Паровая котлета из говядины 70,0

Сухарь 5,0

18.00

Йогурт 150,0

Творог 50,0

Банан 50,0

22.00

смесь «Нан -3» 210 мл.

Детское печенье 10,0

4. Принципы здорового питания детей старше года:

- Адекватное энергетическое обеспечение рациона соответственно его энерготратам.
- Сбалансированность рациона по основным (заменимым и незаменимым ингредиентам).
- Максимальное разнообразие рациона.
- Оптимальный режим питания.
- Адекватная технологическая и кулинарная обработка продуктов и приготовления блюд, обеспечивающее высокие вкусовые достоинства.
- Учет индивидуальных и возрастных особенностей ребенка.
- Обеспечение безопасности питания, с соблюдением санитарных требований.

- 5. Мясо и мясные продукты, рыба и рыбные продукты, молоко, молочные и молочно-кислые продукты, творог, яйца, пищевые жиры, овощи, фрукты, хлеб и хлебобулочные изделия, крупяные и макаронные изделия,

кондитерские изделия, блюда на основе бобовых растений. Из мясных продуктов предпочтительные говядина, курица, индейка. Из рекомендованных рыбных продуктов – треска, минтай, хек, навага и др.

Задача №2.

1. Долженствующая масса тела = 3,5 кг + 7150 г + 2000 : 4 х 3 = 12150 г.

2. Суточный объем питания 1100, количество кормлений 4, разовый объем 275 мл. Потребность в белках 42 г/сутки (в т.ч. животного происхождения 65-70%), потребность в жирах 47 г/сутки (в том числе растительного происхождения 15-30%), потребность в углеводах 203 г/сутки (в т.ч. сахар 10%), потребность в энергетическом обеспечении 1400 ккал.

Меню:

8.00

Рисовая каша на смеси «Нан -3» 150,0

Сливочное масло 5,0

Желток ½

Смесь «Нан -3» 115 мл.

12.00

Салат из отварной свеклы с тертым сыром 20,0

(свеклы 10,0, сыр 5,0, сметана 5,0)

Суп на курином бульоне лапша 100 (отварная курица 30,0)

Овощное рагу с курицей 150,0 (мясо курицы 40,0)

Белый хлеб 5,0

16.00

Йогурт 150,0

Творог 40,0

Персик 50,0

Вафля 35,0

20.00

Картофельное пюре 100,0

Вымоченная соленая сельдь 30,0

Свежий помидор (мелко порезанный) 30,0 с растительным маслом 5,0

Белый хлеб 10,0

Сок яблочный 110,0

2. Набор продуктов обязательно должен содержать хлеб различных сортов и крупы. Причем если до 1,5 года рекомендуется в основном манная, гречневая, овсяная, рисовая крупы, то после 2 лет надо включать в рацион пшено, ячневую, кукурузную, перловую крупы. Наиболее ценными крупами являются гречневая и овсяная, содержащие белки и минералы, важные для развития ребенка. Отличным выходом для капризного ребенка, который не очень любит каши, могут быть фруктовые и ягодные добавки. Положите в кашу малинку или вишни без косточек, даже предложите сделать это ему самому, и, будьте уверены, каша будет съедена. Хлеб дают детям ежедневно, но ограниченно – всего не более 150 г, с полутора лет дают и до 50 г черного хлеба. Потребление хлеба и каш несколько увеличивается в холодное время года и уменьшается в жаркое.

3. Большая роль все еще принадлежит молоку и кисломолочным продуктам, а также свежему творогу. Объем молока может составлять 500-700 мл в сутки, с учетом того количества, которое используется для приготовления различных блюд или кисломолочных продуктов. В рацион входит новый для детей продукт - сыр. Он богат жирами, солями кальция и фосфора. Детям лучше давать неострые сорта сыра. Новым продуктом является также сметана, которая в основном подается к супам. Творог, молоко и кисломолочные продукты должны ежедневно входить в меню детей до 1,5 года. К 2 годам творог, сметана и сыр в отличие от молока могут использоваться через 1 - 2 дня, но соответственно в большем объеме. Например, ребенку трех лет можно приготовить творожную запеканку, сырники, ленивые вареники со сметаной. Для этих блюд требуется 100—120 г творога и 20—25 г сметаны. Творог – может быть использован либо как самостоятельно, либо его можно включать в любой из приемов пищи. Можно сделать из него пудинг, добавить фрукты. Сыр дают, как правило, в тертом виде. Его можно использовать для бутербродов в смеси со сливочным маслом или добавлять к макаронам.

4. В наборе продуктов постепенно увеличивается количество мяса и рыбы. В питании детей 1 - 3 лет в основном используют говядину и телятину (допустимы нежирная свинина, молодая баранина, мясо кролика, курица). До 2 лет нельзя давать ребенку сосиски, колбасу, сардельки, до 3 лет - утку, гуся. А вот субпродукты - печень, мозги, сердце, язык очень полезны для растущего организма. Белки, содержащиеся в рыбе, легче перевариваются и усваиваются в организме, чем белки мяса. Пригодны многие виды морских и речных рыб, исключением могут быть жирные и деликатесные сорта. Для детей раннего возраста надо использовать рыбное филе. Мясо и рыбу надо включать в меню ежедневно. Например, мясо можно давать 5—6 раз, рыбу — 1—2 раза в неделю.

5. Яйца дают детям только куриные: либо сваренные вкрутую, либо добавляет в различные блюда. До полуторалетнего возраста рекомендуется давать только круто сваренный желток, добавляя его к овощным пюре. После полутора лет можно предлагать омлеты, как в натуральном виде, так и с различными добавками, главным образом овощными (картофель, зеленый горошек, морковь, цветная капуста).

Задача №3

1. Долженствующая масса тела 13-15 кг.

2. Суточный объем питания 1500, количество кормлений 4, разовый объем 375 мл. Потребность в белках 54 г/сутки (в т.ч. животного происхождения 65-70%), потребность в жирах 60 г/сутки (в том числе растительного происхождения 15-30%), потребность в углеводах 261 г/сутки (в т.ч. сахар 10%), потребность в энергетическом обеспечении 1800 ккал.

Меню:

8.00

Каша рисовая 150,0

со сливочным маслом 5,0

Омлет 60,0
Бутерброд (белый хлеб, сливочное масло, сыр) 30,0
Кофе (злаковый) на молоке 135,0
12.00
Салат из сырых овощей (капуста, лук, морковь, укроп) 40,0
с растительным маслом (5,0)
Суп гороховый с гренками 100,0 (10,0)
Тушеная говядина со сметаной 80,0
Отварные макароны 80,0
Ржаной хлеб 30,0
Компот из сухофруктов 150,0
16.00
Кефир 200,0
Творог 40,0
Персик 85,0
Булочка с повидлом 50,0 (25,0)
20.00
Картофельное пюре 100,0
Тушеная рыба (хек) с морковью и луком 100,0
Свежий огурец 30,0
Белый хлеб 20,0
Сок яблочный 125,0

3. Потребность ребенка 3 лет в сахаре составляет 40 - 50 г. Избыток его вреден, так как снижает аппетит, может вызвать нарушение обмена веществ, привести к излишнему весу. Из сладостей можно давать пастилу, мармелад, варенье, повидло, фруктовую карамель, мед. Осторожно с шоколадом! Детям в раннем возрасте не следует давать шоколад и шоколадные конфеты: они повышают возбудимость нервной системы, нередко вызывают аллергические реакции. Общее правило: сладкое — только после обеда или к чаю.

4. Главное правило в диетологии детей от года до 3 лет щадящая форма приготовления мясных и рыбных продуктов (фарши, фрикадельки, либо измельчение кусочков). Увеличивается объем первого блюда — он становится равным примерно 180-200 мл на порцию. Расширяется рацион ребенка: включаются соленые и жареные блюда, приправы, чеснок.

5. Несмотря на достаточно хорошо развитый жевательный аппарат (20 молочных зубов, в том числе четыре пары жевательных), пищеварительные функции желудка, кишечника, печени и поджелудочной железы еще не достигают полной зрелости, они лабильны и чувствительны к несоответствию количества, качества и состава питания, нарушениям режима приемов пищи. Поэтому нередко именно в этом возрасте берут свое начало различные хронические заболевания пищеварительной системы у детей, нарушается их общее физическое развитие, снижаются способности к освоению обучающих программ.

Задача №4.

1. Долженствующая масса тела 19 кг, длина тела= 74+7хп = 74+35 = 109 см.

2. Суточный объем питания 1600, количество кормлений 4, разовый объем 400 мл. Потребность в белках 54 г/сутки (в т.ч. животного происхождения 65-70%), потребность в жирах 60 г/сутки (в том числе растительного происхождения 15-30%), потребность в углеводах 261 г/сутки (в т.ч. сахар 10%), потребность в энергетическом обеспечении 1800 ккал.

3. Меню:

8.00

Каша овсяная 150,0

со сливочным маслом 5,0

яйцо отварное 60,0

Бутерброд (белый хлеб 20,0, сливочное масло 5,0, докторская колбаса 10,0) 35,0

Какао на молоке 150,0

12.00

Винегрет 50,0

с растительным маслом (5,0)

Щи со сметаной 100,0 (10,0)

Азу со свининой 150,0 (мясо 80,0)

Ржаной хлеб 20,0

Компот из слив 80,0

16.00

Ряженка 200,0

Сырники с изюмом и вареньем 100,0

Яблоко 100,0

20.00

Овощное рагу 150,0

Рыба малосольная (кета) 30,0,0

Сыр плавленый 20,0

Белый хлеб 20,0

Сок томатный 180,0

4. Важным элементом правильной организации питания является режим приема пищи в течение дня, целесообразное распределение продуктов, объемов пищи и суточной калорийности между отдельными ее приемами.

Детям старше 5 лет, получающим согласно норме больше мяса, рыбы, хлеба, масла, сыра, сметаны, крупы, картофеля и муки, увеличивают объем первого и второго блюда к завтраку и обеду. Блюда, содержащие значительное количество белка, особенно животного (мясо, рыба), а также блюда из бобовых (фасоль, горох) рекомендуется давать в дневные часы за завтраком и обедом, ужин же должен состоять преимущественно из легко усваиваемых молочно-растительных продуктов. Необходимо точно установить часы приема пищи в течение дня; беспорядочное питание отражается не только на аппетите, но и на пищеварении ребенка, а также и на

усвояемости пищи. В промежутках между установленными для приема пищи часами не следует давать никакой еды, как бы мала она ни была. Так, например, давать какие-либо лакомства, фрукты или ягоды нужно к обеду, полднику или в связи с другими приемами пищи, иначе нормальный аппетит ребенка может быть нарушен, и он не съест полагающихся ему и необходимых блюд в установленное для этого время. У некоторых детей создается привычка пить во время еды, даже в тех случаях, когда они только что съели жидкое блюдо. От этого детей следует отучать, так как в жидком блюде имеется достаточное количество воды, покрывающей потребность организма. Количество супа для детей в возрасте от 1,5 до 7 лет не должно превышать 250 куб. см (стакан), а для детей школьного возраста – 500 куб. см (2 стакана). Питье дается детям за завтраком (молоко, кефир, чай или кофе с молоком) и в полдник (чай с чем-нибудь сладким). В жаркое время года жидкости следует давать больше, чем зимой, так как дети летом проводят много времени в движении и теряют довольно большое количество воды на потоотделение.

5. Большинство детей посещает детские сады, и им надо приготовить ужин. Учитывая предпочтения вашего ребенка, вы можете приготовить ему разнообразные блюда, желательно молочные, овощные и фруктовые. Чтобы избежать повторения блюд и продуктов, даваемых ребенку в детском саду, необходимо знать меню детского сада.

Задача №5.

1. Долженствующая масса тела 34 - 43 кг, длина тела 142 - 154 см.

2. Суточный объем питания 1800, количество кормлений 4, разовый объем 450 мл. Потребность в белках 75 г/сутки (в т.ч. животного происхождения 65-70%), потребность в жирах 83 г/сутки (в том числе растительного происхождения 15-30%), потребность в углеводах 363 г/сутки (в т.ч. сахар 10%), потребность в энергетическом обеспечении 2500 ккал.

3. Меню:

8.00

Омлет 150,0

Отварная сосиска 65,0

Бутерброд (белый хлеб 20,0, сливочное масло 5,0, сыр 10,0) 35,0

Кофе с молоком 200,0

12.00

Салат из свежих огурцов и помидоров 50,0

с растительным маслом (5,0)

Борщ со сметаной 150,0 (10,0)

Котлета 100,0

Гречка с подливом 50,0

Ржаной хлеб 20,0

Компот из вишен 80,0

16.00

Кефир 200,0

Блины с творогом и джемом из брусники 150,0

Апельсин 100,0
20.00
Запеканка овощная 150,0
Рыба жареная (камбала) 60,0,0
Булочка 50,0
Сок яблочный 190,0

4. Рацион питания школьников приближается к рациону взрослых. Находящийся в состоянии непрерывного роста организм ребенка нуждается в питании, содержащем большие количества витаминов и минеральных веществ. В холодное время года жиров должно быть несколько больше, чем в летнее, так организм получает необходимое количество энергии в небольшом объеме продуктов. В меню должны присутствовать различные салаты, свежие фрукты и овощи. Сохраняется большое количество молока и молочных продуктов. Включаются жирные блюда из баранины и свинины, острые соусы, специи. Способы приготовления приближаются к методам приготовления пищи для взрослых.

Распределение суточного количества калорий следующее завтрак –20-25%, обед 30-35%, ужин 20-25%, второй завтрак или полдник 10-15%. Режим питания зависит от расписания в школе. В первую половину дня дети должны получать белковую пищу, которая дольше переваривается в желудке. Основу рациона в этом возрасте также составляет молоко и молочно-кислые продукты. Мясные продукты представлены в рационе нежирными сортами говядины, телятины, куры, кролика, индейки, гуся, утки, баранины. Периодически мясо можно заменять морской и речной рыбой. Школьникам необходимо разнообразить рацион морепродуктами, грибами. В рацион школьников добавляют черный хлеб (1/3 от общего количества хлеба в рационе). Из круп в этом возрасте можно использовать все крупы и макаронные изделия. Овощи и фрукты также должны быть широко представлены в рационе. Технологическая обработка: варка, запекание, обжаривание, тушение.

5. Формы организации школьного питания:

- Приготовление продукции в школе из сырья.
- Приготовление продукции в столовой школы из полуфабрикатов высокой степени готовности.
- Приготовление продукции на заготовочных предприятиях с последующим разогревом и порционированием в столовой.
- Приготовление продукции с упаковкой разового пользования.

12. Перечень и стандарты практических умений (ПК-1, ПК-2, ПК-8, ПК-9).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III – может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения

1	Курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический, акушерско-биологический, социальный анамнез, факторы риска заболевания)	III
2	Составить меню для детей старше года	III
3	Указать суточные нормативы продуктов для детей разных возраста, технологию приготовления, объем порций	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

1. Нормативы БЖУ, ккал на кг массы тела у детей старше года.

2. Количество кормлений, суточный и разовый объем пищи у детей старше года, соотношение калорийности пищи в течение суток.

3. Особенности кулинарной обработки блюд для детей старше года.

4. Нормативы потребления различных продуктов для детей старше года.

14. Рекомендованная литература по теме занятия

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

	Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычковская [и др.]	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.01.1.2.6 **Тема 6.1.1:** «Аномалии конституции».
2. **Форма организации учебного процесса:** практическое занятие.
3. **Методы обучения:** объяснительно-иллюстративный
4. **Значение темы.** Конституция – совокупность относительно устойчивых морфологических и функциональных свойств человека, обусловленных наследственностью, возрастом, а также длительным и/или интенсивным влиянием окружающей среды, определяющая функциональные способности и реактивность организма.

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

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

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

Цели обучения:

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

- учебная:

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

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

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

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

5. Место проведения практического занятия: учебная комната №523 в ГДП №3 МБУЗ ГДКБ №8, структурные подразделения детской поликлиники.

6. Оснащение занятия:

Амбулаторные карты, рецепты (платные и бесплатные бланки), территориальная программа государственных гарантий 2018-2020г в Красноярском крае.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта практического занятия

№ п/п	Этапы семинарского занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) работа на приеме здорового ребенка в поликлинике под руководством преподавателя; б) разбор принятых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) на приеме в поликлинике; б) с амбулаторными картами и рецептами на витамин Д; в) анализ номенклатурных документов по теме занятия.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или	25	Тесты по теме, ситуационные задачи

	устно)		
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация:

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Экссудативно-катаральный диатез

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

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

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

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

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

овощные пюре готовят на овощных отварах с минимальным добавлением сахара.

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

Лимфатико-гипопластический диатез

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

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

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

Нейроартритический диатез

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

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

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

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

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

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

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

При приступе ацетонемической рвоты ребенка обязательно госпитализируют. Внутривенно капельно вводят растворы глюкозы, гидрокарбоната натрия с добавлением витамина B_{12}, аскорбиновой кислоты, эссенциале. После прекращения рвоты в соответствии с показателями кислотно-щелочного состояния крови или по реакции крови и мочи на ацетон назначают щелочные минеральные воды.

9. Вопросы по теме занятия (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

- Методика сбора анамнеза и проведения объективного обследования ребенка.
- Связь иммунного статуса ребенка с состоянием лимфатических узлов и вилочковой железы.
- Семиотика поражения кожи, подкожно-жирового слоя, мышечной, лимфатической системы.
- Морфофункциональные особенности кожи детей раннего возраста.

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

Укажите правильный ответ.

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

1) аллопуринола

2) обильного щелочного питья

3) седативной терапии

4) диеты с ограничением продуктов, богатых пуринами

2. С ПОЗИЦИЙ СОВРЕМЕННОЙ МЕДИЦИНЫ ДИАТЕЗ – ЭТО

1) болезнь

2) состояние предрасположенности (предболезнь)

3) физиологическое состояние

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

1)нервно-артритическим

2)аллергическим

3)лимфатико-гипопластическим

4)экссудативно-катаральным (псевдоаллергическим)

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

1)нервно-артритическим

2)аллергическим

3)лимфатико-гипопластическим

4)экссудативно-катаральным (псевдоаллергическим)

5. РАЗВИТИЕ АЦЕТОНЕМИЧЕСКОЙ РВОТЫ НАИБОЛЕЕ ВЕРОЯТНО ПРИ ДИАТЕЗЕ

1)нервно-артритическом

2)аллергическом

3)лимфатико-гипопластическом

4) экссудативно-катаральном

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

1) нервно-артритическом

2) аллергическом

3) лимфатико-гипопластическом

4) экссудативно-катаральном (псевдоаллергическом)

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

1)аллергическом

2)экссудативно-катаральном (псевдоаллергическом)

3)лимфатико-гипопластическом

4)нервно-артритическом

8. ВЫСОКИЙ УРОВЕНЬ МОЧЕВОЙ КИСЛОТЫ В КРОВИ ХАРАКТЕРНО ПРИ ДИАТЕЗЕ

1)аллергическом

2) экссудативно-катаральном

3) лимфатико-гипопластическом

4) нервно0артритическом

9. УВЕЛИЧЕНИЕ ВИЛОЧКОВОЙ ЖЕЛЕЗЫ НА РЕНТГЕНОГРАММЕ ХАРАКТЕРНО ПРИ ДИАТЕЗЕ

1)аллергическом

2)экссудативно-катаральном (псевдоаллергическом)

3)лимфатико-гипопластическом

4)нервно-артритическом

10. ВЫСОКИЙ УРОВЕНЬ ГИСТАМИНА ХАРАКТЕРЕН ДЛЯ ДИАТЕЗА

1)аллергического

2)экссудативно-катарального (псевдоаллергического)

3)лимфатико-гипопластического

4)нервно-артритического

Эталоны ответов

1 – 4	2 – 3	3 – 3	4 – 2	5 – 1	6 – 2	7 – 1	8 – 4	9 – 3	10 – 2

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

Задача №1.

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

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

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

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

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

Объективно: Состояние ребенка тяжелое. Правильного телосложения, избыточного питания, отмечается «короткая шея». Периферические лимфоузлы шейные, подчелюстные, подмышечные, паховые увеличены до II степени. Кожные покровы бледные, тургор тканей снижен, выражена потливость, мышечная гипотония, разболтанность суставов. Большой родничок 2,5х2,5 см, края податливы. Грудная клетка бочкообразной формы. Над легкими перкуторно коробочный звук. Аускультативно сухие свистящие хрипы на выдохе. ЧД 34 в минуту. Границы относительной тупости: правая - парастернальная линия, левая на 1,5 см кнаружи от левой среднеключичной

линии, верхняя - II межреберье. Тоны сердца ритмичные. ЧСС 120 в минуту. Живот мягкий, толщина подкожно-жировой складки на уровне пупка 4,0 см. Печень выступает из-под реберной дуги на 3,5 см, пальпируется край селезенки. Стул 1 раз в сутки, кашицеобразный, мочится свободно.

Данные лабораторных исследований:

ОАК: Нв-120 г/л, э-3,5х10^{12}/л, ц.п.-1,0, лейк.-10х10^{9}/л, п-1%, с-28%, эозин.-1%, л-53%, м-12%, СОЭ - 10 мм/час.

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

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

Вопросы:

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

Задача №2.

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

Анамнез заболевания: Заболел внезапно, когда после употребления чипсов с беконом, шоколада у ребенка появилась вялость, тошнота, многократная рвота, запах ацетона изо рта, повысилась температура тела до 37,4^{0} С.

Анамнез жизни: Ребенок от 1 беременности, протекавшей с токсикозом 1 половины, родился в срок. Масса тела при рождении 3800 г, длина - 52 см. Период новорожденности протекал хорошо. На естественном вскармливании до 6 месяцев. Головку держит с 2-месяцев, ходит с 11 месяцев, различает предметы четырех цветов, говорит предложения из 3-х и более слов, самостоятельно одевается. Ребенок возбудим, очень подвижен. Мать ребенка страдает желчно-каменной болезнью, бабушка по лини отца - подагрой.

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

Данные лабораторных исследований:

ОАК: Нв-130 г/л, эритроцыты-3,6х10^{12}/л, ц.п.-0,9, лейкоциты- 8,0х10^{9}/л, п/я-1%, с/я-26%, эозинофилы-2%, лимфоциты-60%, моноциты-11%, СОЭ - 10 мм/час.

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

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

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

Вопросы:

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

Задача №3.

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

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

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

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

Данные лабораторных исследований:

ОАК: Нв-120 г/л, э-3,5х10^{12}/л, ц.п.-0,9, тромбоциты – 180х10^9/л, лейкоциты- 8,0х10^9/л, п-1%, с-29%, эозин.-10%, л-50%, м-10%, СОЭ - 10 мм/час.

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

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

Иммунограмма: лейкоциты – 11,0х10^9/л, лимфоциты 42%, 4,62х10^9/л, Т-лимфоциты 53%, 2,448х10^9/л, В-лимфоциты 23%, 1,062х10^9/л, Т-хелперы 34%, Т-супрессоры 8%, нейтрофилы п/я 3%, с/я 42%, моноциты 1%, эозинофилы 12% , фагоцитарный показатель 0,61, фагоцитарный индекс 4,3, ЦИК 95 ЕД, иммуноглобулины А 0,8 г/л, М 2,18 г/л, G 4,04г/л.

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

Вопросы:

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

Задача №4.

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

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

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

Объективно: Состояние ребенка тяжелое, вялый. Масса тела 34 кг, длина - 126 см. Кожные покровы бледные, суховаты. Запах ацетона изо рта. Рвота возникала 8 раз, с промежутком 20-30 минут. Подкожно-жировой слой развит умеренно, тургор тканей снижен. Периферические лимфоузлы не увеличены. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧД 30 в минуту. Тоны сердца ритмичные, ясные. ЧСС 120 в минуту. Живот мягкий,

болезненный в эпигастрии. Печень выступает из-под реберной дуги на 1 см, селезенка не увеличена. Стула не было, мочится редко.

Данные лабораторных исследований:

ОАК: Нв-123 г/л, э- 4,1х10^{12}/л, лейкоциты- 7,9х10^{9}/л, с-44%, эозин.-1%, л-46%, м-5%, п/я – 4%, тромб. – 200х10^{12}/л, СОЭ - 18 мм/час.

БАК - общий белок – 72 г/л, глобулины: a-7%, b-12%, g-18, , билирубин общий – 17 мкмоль/л.

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

Вопросы:

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

Задача №5.

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

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

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

Объективно: Состояние ребенка средней тяжести. Кожные покровы и слизистые бледные, стойкие опрелости в кожных складках с первого месяца жизни, себорейные чешуйки на голове и над бровями, эритематозно-папулезные высыпания на щеках и туловище, язык «географический».

Лимфоузлы шейные I-II степени. Большой родничок 1,5х1,5 см, края податливы, облысение затылочка, потливость. Над легкими перкуторно легочный звук. Аускультативно везикулярное дыхание. Область сердца не изменена. Границы относительной тупости: правая - правая парастернальная линия, левая на 2 см кнаружи от левой среднеключичной линии, верхняя - II ребро. Сердечные тоны громкие, ритмичные. ЧСС 128 в минуту. Живот мягкий. Печень выступает из-под правого реберного края на 2 см, селезенка не увеличена. Стул ежедневно, полуоформленный, периодически разжиженный, слизь в небольшом количестве.

Данные лабораторных исследований:

ОАК: Нв-102 г/л, э-3,3х10^{12}/л, ц.п.-0,8, лейкоциты- 4,3х10^{9}/л, п-2%, с-26%, эозин.-8%, л-53%, м-11%, СОЭ - 12 мм/час.

БАК - общий белок – 60 г/л, альбумины – 61%, глобулины: a-12%, b-12%, g-10, Ca – 2,4 ммоль/л, P – 0,6 ммоль/л

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

Вопросы:

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

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача №1.

1. Обструктивный бронхит.

2. Острые респираторные инфекции раннего возраста занимают одно из первых мест в структуре детской заболеваемости и смертности, что в последнее время связывают с наличием иммунодефицитных состояний, при которых, как правило, происходят морфофункционные изменения в центральном органе иммунитета - вилочковой железе. Однако, если в отношении уменьшения тимуса мнения исследователей совпадают, то биологическая сущность тимомегалии не ясна до сих пор. Было установлено, что при наличии тимомегалии в раннем возрасте склонность к аллергическим, аутоиммунным, онкологическим заболеваниям на протяжении всего периода детства была более выражена.

Безусловно, раннее выявление детей с тимомегалией позволяет выделить их в отдельную группу риска, разработать методы коррекции и оптимизации лечения, наметить пути реабилитации этой категории пациентов.

3. Тимомегалия (лат. thymus - тимус; megalia - увеличение) - это состояние, при котором отмечается значительное увеличение размеров центрального органа иммунной системы - вилочковой железы. Она располагается в верхнем отделе переднего средостения за грудиной в области tregonum thymicum и состоит из двух асимметричных, неодинакового размера, уплощенных в переднезаднем направлении долей, окруженных капсулой и связанных между собой рыхлой соединительной тканью. У 10-11% детей наблюдается многодольчатость органа, при этом количество долей может варьировать до 3-5 и более. Отдельные группы долек тимуса иногда встречаются в толще ткани щитовидной железы, в мягких тканях шеи за пределами капсулы основных долей и носят название добавочного, или аберрантного, тимуса. Форма вилочковой железы в детском возрасте чаще напоминает пирамиду. В органе принято различать тело и четыре рога: два верхних (шейные) остроконечной формы и два нижних (грудные) - широкие и закругленные. Два нижних рога образуют основание вилочковой железы. Шейная часть находится позади m. sternohyoideus и m. sternothyroideus. У новорожденных детей в шейном отделе располагается 3 органа, который вплотную подходит к нижнему краю щитовидной железы.

Тимомегалия характеризуется определенными клиническими и рентгенологическими критериями и может быть связана как непосредственно с нарушением функции тимуса (первичная тимомегалия), так и с вторичными изменениями в вилочковой железе, например, при тиреотоксикозе, раке щитовидной железы, лейкозе (вторичная тимомегалия). Тимомегалия - собирательное понятие, включающее ряд заболеваний и состояний. Увеличение вилочковой железы может быть врожденным и приобретенным, транзиторным и стойким; оно может быть обусловлено лишь усиленной пролиферацией в органе Т-лимфоцитов или сочетаться с лимфофолликулярной гиперплазией. В раннем детском возрасте, особенно на первом году жизни, вероятнее всего, встречается тимомегалия врожденная или интранатального генеза.

4. Верификация увеличения вилочковой железы предварительно проводится с помощью объективных методов обследования: осмотра, пальпации и перкуссии.

Выявление тимуса при осмотре возможно только в случае значительного увеличения органа - чаще у детей грудного возраста, у которых во время крика появляется опухолевидное образование, выступающее из-за рукоятки грудины. К косвенным признакам относятся: шумное дыхание с затруднением вдоха и выдоха, цианоз лица, отечность тканей лица и шеи, деформация грудной клетки с выпячиванием ее в области грудины.

Пальпация вилочковой железы у детей грудного возраста производится во время крика. Второй и четвертый пальцы руки исследователя помещаются на грудинный конец обеих ключиц, а третий - на область яремной ямки, где прощупывается опухолевидное образование.

Перкуссия вилочковой железы производится в вертикальном положении ребенка методом «пальцем по пальцу» в области II ребра или II межреберья от периферии к центру. При появлении укороченного звука ставится отметка по латеральному краю пальца-плессиметра. В норме укороченный перкуторный звук не должен появляться более чем за 0,5 см по краю грудины.

5. Рассчитайте КТТИ.

Наиболее распространенным методом исследования тимуса является рентгенологический. Вилочковая железа расценивается как увеличенная, если на рентгенограммах грудной клетки в прямой проекции в средостении выявляется характерная овальная, треугольная или лентовидная тень с прямым, волнообразным или неровным контуром, расположенная с одной или обеих сторон сосудистого пучка и выполняющая сердечную талию слева и/или вазокардиальный угол справа.

При определении степени тимомегалии по качественным критериям половина грудной клетки делится сверху вниз линиями на 3 равные части. Согласно этому выделяют три степени увеличения тимуса: I, II и III.

I (малая) степень - это состояние, при котором тень органа не выходит за пределы внутренней трети грудной клетки; при II (средней) степени тень

выходит за пределы внутренней трети и располагается в средней трети грудной клетки; III (высокая) степень предполагает наличие тени тимуса, занимающей более 2/3 легочного поля.

При определении размера тимуса с помощью математических параметров традиционно используется кардиотимикоторакальный индекс (КТТИ). Он рассчитывается по методу J. Gewolb как частное, полученное от деления ширины сосудистого пучка на уровне бифуркации трахеи (мм), на диаметр грудной клетки на уровне купола диафрагмы (мм) при измерении последнего по внутреннему краю ребер (рис.1). У детей раннего возраста принято выделять три степени увеличения вилочковой железы:

I степень - 0,33 < КТТИ < 0,37;

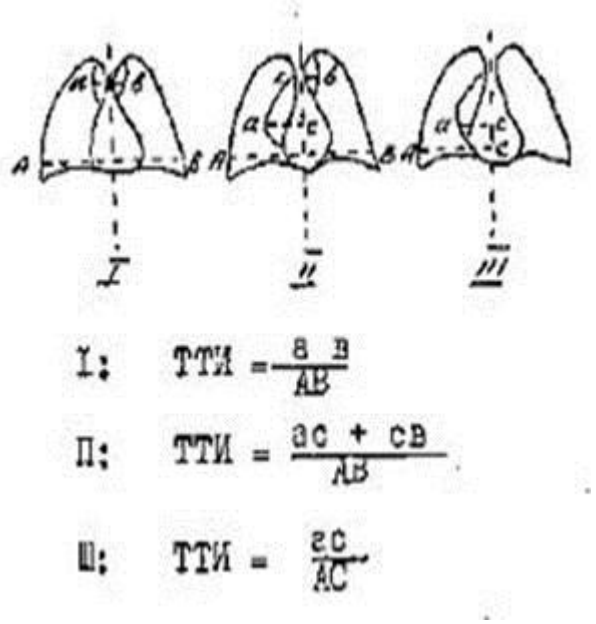
II степень - 0,37 < КТТИ < 0,42;

III степень - КТТИ > 0,42.

Возраст	Норма	I степень	II степень
1-6 мес.	0,31±0,014	0,37±0,012	0,51±0,017
7-12 мес.	0,28±0,01	0,4±0,01	0,5±0,011
1-3 года	0,26±0,008	0,38±0,009	0,44±0,015
4-6 лет	0,22±0,008	0,33±0,008	0,4±0,015
7-12 лет	0,2±0,009	0,34±0,007	-



Рис. 1. Схема вычисления КТТИ по методу J. Gewolb et al. [15]



Задача №2.

1. Нервно-артритический диатез, ацетонемическая рвота.
2. **Клиническая картина:**

· Детки "артритики" чрезвычайно подвижны.

· Им свойственны капризность, повышенная возбудимость

· В грудном возрасте малыши много плачут, требуют постоянного внимания

· Нарушение усваиваемости пищи, которое заканчивается появлением срыгивания и рвоты

· Малыши нуждаются в длительном убаюкивании, а их сон поверхностен и неустойчив.

· плохой аппетит

· ночные страхи

· ночной энурез

· судороги

· дети худощавые, хотя впоследствии быстро набирают вес

· частые запоры, увеличение печени

· синдром «циклической ацетонемической рвоты»

· в моче и крови повышенное количество кетоновых тел

3. Повторные тяжелые эпизоды рвоты

Длительные эпизоды рвоты от нескольких часов до нескольких дней

Различные по длительности периоды благополучия

Отсутствие клинико-лабораторных и инструментальных данных, свидетельствующих в пользу определенной этиологической роли нарушения пищевого канала в возникновении рвоты

4. Профилактика и лечение:

- наблюдение педиатра
- соблюдение режима дня
- питание с ограничением (и даже исключением) продуктов, богатых пуринами
- обязательны занятия физкультурой, закаливание
- полезны - щелочные минеральные воды
- препараты, влияющие на обмен пуринов (пантотенат кальция, цитратная смесь)
- вопрос о сроках проведения плановых профилактических прививок решается индивидуально.

5. Лечение ацетонемического криза:

При начальных симптомах - сладкий чай, щелочная минеральная вода

Госпитализация в стационар

Очистительная клизма, промывание желудка для улучшения выведения кетоновых тел из кишечника

Эссенциале, Эссливер, Карсил, витамин В12

Борьба с ацидозом: вводят 5%-ный раствор глюкозы, 0,9%-ный раствор натрия хлорида

Задача №3.

1. Экссудативно-катаральный диатез. Атопический дерматит.

2. Патофизиология заболевания.

Генетический фон (атопия)

Нарушение барьерной функции кожных покровов (сухая кожа)

Микробная колонизация кожи

Психосоматические нарушения

Иммунное аллергическое хроническое воспаление

Неиммунные факторы

3. Тактика врача при проведении прививок.

Отложить до ремиссии в течение 1 месяца.

4. Пищевые аллергены у детей 1-го года жизни.

У детей первого года жизни:

Коровье молоко (а – лактоальбумин, β –лактоглобулин, казеин) - 80-90%

Яйцо (овальбумин, овомукоид) –65-70%

Пищевые злаки (глютен, гордеин) –30-40%

Соя (S – белок) – 20-25%

Рыба (М – паральбумин) – 90-100%

Овощи и фрукты красной или оранжевой окраски – 40-45%

ВЫСОКАЯ СТЕПЕНЬ:

коровье молоко, рыба, яйцо, орехи, грибы, мед, куриное мясо, морковь, цитрусовые, клубника, земляника, виноград, гранат, малина, дыня, ананасы, шоколад, кофе, какао, горчица, томаты, свекла, пшеница, рожь.

СРЕДНЯЯ СТЕПЕНЬ:

свинина, индейка, баранина, красная смородина, клюква, персики, абрикосы, картофель, горох, перец зеленый, кукуруза, капуста, греча, рис.

НИЗКАЯ СТЕПЕНЬ:

конина, кролик, кабачки, патиссоны, репа, тыква, зеленые яблоки, бананы, белая смородина, крыжовник, слива, арбуз, огурец зеленый, миндаль.

5. Триггеры атопического дерматита.

- продукты питания,
- эмоциональные факторы,
- факторы окружающей среды,
- раздражители кожи (пот, шерсть, растворители)

Задача №4.

1. Поставить предварительный диагноз.

Нервно-артритический диатез. Ацетонемическая рвота.

2. Схема диспансеризации и реабилитации детей с нервно-артритическим диатезом.

Осмотры специалистами, методы обследования	1 год наблюдения
Педиатр	2 раза в мес., затем 1 раз в мес., на 2-м году жизни 1 раз в квартал
Невропатолог	1 раз в 6 мес.
Хирург-ортопед	В течение года
Стоматолог	В течение года

ОАК	1 раз в 6 мес.
ОАМ	1 раз в 3 мес.
Анализ кала	1 раз в 6 мес.
Холестерин, В-липиды	1 раз в год
Определение ацетона в моче	По показаниям

3. Прогноз.

При неблагоприятных условиях, с возрастом развиваются подагра, обменные артриты, сахарный диабет, на фоне высокого содержания мочевой кислоты в моче нередко возникают пиелонефрит, мочекаменная болезнь.

4. Оценить физическое развитие.

ФР ниже среднего (длина тела 10-25ц), дисгармоничное за счет избытка массы тела (90ц, ИМТ 8,6кг, 33,8%, ожирение 2 степени).

5. Первичная профилактика диатезов.

- рациональный пищевой режим,
- предупреждение и лечение гестозов и гипоксических состояний плода,
- естественное вскармливание,
- тщательный уход,
- пребывание на свежем воздухе,
- закаливание,
- массаж,
- предупреждение и своевременное лечение интеркуррентных заболеваний и дефицитных состояний.

Задача №5.

1. Экссудативно-катаральный диатез. Атопический дерматит.
2. Выделить ведущие клинические синдромы.

избыточная масса тела,
пастозные (склонные к отекам),
«географический язык».

Кожные проявления ЭКД:

- гнейс — сальные корочки на волосистой части головы, снятие которых ведет к новому быстрому их появлению;
- молочный струп — инфильтрация кожи на щечках, сопровождающаяся гиперемией, имеющая неровные края;
- опрелости, возникающие даже при самом тщательном уходе;
- возникновение зуда; особенно резко зуд бывает выражен при сухих формах диатеза, характеризующихся высыпанием зудящих, плотных узелков окруженных зоной гиперемии, на разгибательных поверхностях конечностей (prurigo).

Со стороны слизистых оболочек: десквамация эпителия, его «сыпучесть», в связи с функциональной неполноценностью печени, ее пониженной способностью синтезировать витамин А. Это создает

благоприятные условия для развития инфекционных процессов: конъюнктивитов, ринитов, бронхитов, хронических пневмоний, пиурии;

Со стороны лимфатического аппарата всегда имеется увеличение регионарных лимфатических узлов;

Со стороны периферической крови выявляется эозинофилия, при вторичной гнойной инфекции чаще бывает анэозинофилия

Функции внутренних органов (кишечника, печени, почек) обычно снижены:

- расстройства стула;

- склонность к задержке в организме воды, натрия, калия и хлоридов, но при вирусных и бактериальных заболеваниях быстро наступает обезвоживание;

- особенностями обмена веществ у этих малышей часто является метаболический ацидоз, тенденция к снижению содержания белков и, напротив, повышение глюкозы и липидов в крови по причине нарушения функции печени.

К 3-4 годам проявления ЭКД, как правило, постепенно исчезают.

3. Принципы лечения.

- Наблюдение у педиатра
- При необходимости - осмотр аллерголога, дерматолога и других специалистов
- Организация рационального питания малыша и матери в период кормления его грудным молоком
- Исключить из меню ребенка продукты, которые являются облигатными и причинно-значимыми аллергенами, резко ограничить употребление углеводов, которые легко усваиваются.
- При искусственном вскармливании предпочтительнее назначать кислые смеси, гипоаллергенные составы.
- Обнаружить продукты-аллергены родителям помогут анамнез, ведение "пищевого дневника" и специальные аллергологические методы исследования.
- Важно создать гипоаллергенную обстановку в помещении, исключить воздействие распространенных лекарственных аллергенов.
- При аллергических поражениях показаны последовательное применение витаминов B6, A, E, B5 в возрастных лечебных дозах, антигистаминные средства.
- Пища должна быть богата витаминами A, B1, B2, B6, B12, C, D, никотиновой кислотой.
- Со второго года рекомендуется часть животных жиров заменять растительными.

4. Тактика в отношении прививок.

Вопрос о профилактических прививках решается индивидуально, они проводятся только на фоне медикаментозной подготовки

(гипосенсибилизирующие средства) не ранее чем через 1 мес. после стабилизации состояния.

5. Местное лечение.

- Для уменьшения десквамации эпителия назначается витамин А внутрь по 10—15 тыс. ед. в день.
- При выраженной экссудации на коже лечение рекомендуется начинать с примочек
- Если имеется осложнение вторичной гнойной инфекцией необходимо назначение антибиотиков по общепринятой схеме.
- Для снятия гнойных корочек хорошо применение теплых мыльных ванн. После можно рекомендовать применение болтушек, которые действуют нежно, защищают кожу, фиксируют на ней медикаменты. Для быстрейшего высыхания (при нанесении на кожу) в болтушки добавляется спирт, образующаяся корочка (болтушка + эпидермальные наслоения) легко отпадает, под ней происходит нежная эпителизация
- Вслед за болтушками уместно применение различных мазей и паст. Хороший эффект дает применение димедролово-цинковой пасты (цинк хорошо сушит кожу, а димедрол, всасываясь, десенсибилизирует организм);
- Очень хорошо действуют крема Адвантан, Элидел, Локоид, Тридерм и другие (по показаниям).

12. Перечень и стандарты практических умений (УК-1, УК-2, ПК-1**,** ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11**).**

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста**.**

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	**Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности**	**Стандарт выполнения**
1	Сбор анамнеза	III
2	Определение степени выраженности основных симптомов (стойкие опрелости в кожных складках, гнейс, молочный струп, эритематозно-папулёзная сыпь, строфулюс – при экссудативно-катаральном диатезе; увеличение лимфоузлов, аденоидные разрастания носоглоточных миндалин, избыточная прибавка в массе – при лимфатическом диатезе; белый стойкий дермографизм, тахикардия, субфебрилитет, рвота – при метаболическом диатезе).	III
3	Проведение антропометрических измерений с оценкой физического и полового развития на основании использования данных антропометрических стандартов.	III
4	Оценка лабораторных данных по истории болезни, ф. 112 (общий анализ крови, биохимический анализ	III

	крови, общий анализ мочи, копрограмма, иммунограмма, рентгенологическое исследование органов грудной полости, УЗИ внутренних органов (печень, желчный пузырь, поджелудочная железа), вилочковой железы).	
5	Оценка выявленных при обследовании пациента патологических изменений и формулирования предварительного диагноза.	III
6	Обоснование этиологической, патогенетической и посиндромной терапии курируемого больного.	III
7	Оформление рецептов для детей различных возрастных групп.	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

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

14. 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.01.1.2.6 **Тема 6.1.2:** «Профилактика и лечение ЖДА у детей на участке».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный

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

Цели обучения:

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

- учебная:

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

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

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

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

5. Место проведения практического занятия: учебная комната №523 в ГДП №3 МБУЗ ГДКБ №8, структурные подразделения детской поликлиники.

6. Оснащение занятия: амбулаторные карты, направления на госпитализацию, направления на анализ крови, бланки рецептов, Территориальная программа гос. гарантий Красноярского края на 2018-2020 гг.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта практического занятия

№ п/п	Этапы семинарского занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) работа на приеме здорового ребенка в поликлинике под руководством преподавателя; б) разбор принятых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) на приеме в поликлинике; б) с амбулаторными картами и рецептами на витамин Д; в) анализ номенклатурных документов по теме занятия.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация:

Интерпретация показателей миелограммы.

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

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

Некоторые нормальные показатели миелограммы детей:

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

Особенности анализа крови в различные возрастные периоды

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

Гемограмма доношенных детей.

Красная кровь

- сразу после рождения у ребенка отмечается повышенное содержание гемоглобина (180-240 г/л) и эритроцитов (5-7х1012/л);
- через несколько часов после рождения гемоглобин увеличивается за счет гемоконцентрации и плацентарной гемотрансфузии;

- со второго дня жизни уровень гемоглобина и эритроцитов постепенно снижается и к 9-15 дню в среднем составляет 188 г/л (гемоглобина) и 5,4х1012 (эритроцитов);
- затем в течение всего периода новорожденности уровень гемоглобина и число эритроцитов постепенно снижается. К концу первого месяца жизни количество эритроцитов становится равным в среднем 4,7х1012/л, а уровень гемоглобина 150 г/л, основную фракцию гемоглобина представляет Hb F – 70-80%;
- в периоде новорожденности отмечается выраженный анизоцитоз эритроцитов – макроцитоз – диаметр эритроцитов варьирует от 3,25 до 10,25 мкм, полихромазия. Средние показатели составляют 8-8,2 мкм. Средний объем и толщина эритроцитов больше, чем у взрослых – 100-106 мкм3 и 2,2-2,3 мкм соответственно;
- кровь новорожденных детей характеризуется высоким содержанием ретикулоцитов – от 10 до 50%0, могут встречаться молодые формы – Нормоциты. К концу первой недели количество ретикулоцитов уменьшается до 7-10%0. цветовой показатель в периоде новорожденности составляет 1-1,1;
- гематокрит 64-59.

Белая кровь

число лейкоцитов в первые часы после рождения колеблется от 10 до 20х109/л

в течение 1-2 дня число лейкоцитов несколько увеличивается и достигает уровня 30х109/л

к концу первой недели лейкоциты составляют 10-11х109/л

к концу периода новорожденности лейкоциты составляют в среднем 12х109/л.

Лейкоцитарная формула

При рождении преобладают нейтрофилы 60-70% (ребенок «повторяет» кровь матери), наблюдается сдвиг влево до миелоцитов, иногда промиелоцитов.

К 5-7 дню происходит первый перекрест кривой нейтрофильных гранулоцитов и лимфоцитов, и количество их становится равным и составляет 43-45%. Агранулоциты – не ядросодержащие клетки к ним относятся моноциты и лимфоциты, все остальные клетки нейтрофильного ряда – гранулоциты (ядросодержащие).

В дальнейшем на протяжении периода новорожденности количество лимфоцитов 60-+10%, нейтрофильных гранулоцитов 30-+10%.

После рождения количество моноцитов колеблется до 10%.

К концу периода новорожденности сдвиг формулы влево купируется, в гемограмме остаются в основном сегментоядерные нейтрофилы и небольшой процент палочкоядерных.

У новорожденных в периферической крови нередко обнаруживаются плазматические клетки являющиеся производными В-лимфоцитов.

У новорожденных СОЭ составляет 2-3 мм/ч.

Тромбоциты

Значительно колеблется число тромбоцитов в первые часы жизни ребенка – от 140х109/л до 450х109/л, отмечается выраженный анизоцитоз тромбоцитов с наличием гигантских форм. К концу периода новорожденности эти явления исчезают.

Гемограмма недоношенных детей

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

Первый перекрест в лейкоцитарной формуле возникает на 3-4 сутки и число тромбоцитов не отличается от доношенных детей, или несколько ниже.

Показатели крови детей первого года жизни

Красная кровь

Снижение количества гемоглобина и эритроцитов, начавшееся в периоде новорожденности, продолжается у детей первых трех месяцев жизни, достигая в возрасте 3 месяцев физиологического минимума, - «физиологическая анемия». Эритроциты при этом могут снижаться до 3,0х1012/л, гемоглобин до 90 г/л, ретикулоциты – до 1 -2‰**.** В основе физиологической анемии лежит функциональная физиологическая незрелость эритроидного ростка костного мозга (недостаток эритропоэтина, слаборазвитые рецепторы клеток – предшественниц к эритропоэтинам, интенсивный распад эритроцитов, содержащих фетальный геимоглобин). Гематокрит 42±7.

К 5-6 месяцам жизни и далее во втором полугодии количество эритроцитов повышается до 4,0-4,5х1012/л, содержание гемоглобина до 110-120-140г/л, ретикулоцитов – до 5-10 ‰**.** Однако у части детей в связи с интенсивным ростом ребенка и недостаточным экзогенным обеспечением его железом, обусловленным особенностями вскармливания, может развиться железодефицитная анемия.

У детей первого года жизни уже нет выраженного анизоцитоза эритроцитов, преобладают макроциты.

Белая кровь

Количество лейкоцитов у детей первого года жизни колеблется в широких пределах, оно несколько выше, чем в более старшем возрасте, и составляет 10-12х109/л.

Лейкоцитарная формула

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

Тромбоциты

Количество тромбоцитов в периферической крови стабильно и составляет в среднем 180-350х109/л; анизоцитоз, имевшийся в периоде новорожденности, уже не отмечается.

Гемограмма недоношенных детей первого года жизни

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

Показатели крови детей старше года

Красная кровь

К концу первого года жизни количество эритроцитов, лейкоцитов и тромбоцитов становится относительно постоянным и состав периферической крови постепенно приобретает черты взрослых людей.

В возрасте после года эритроциты составляют 4,0-5,0х1012/л, гемоглобин 120-160 г/л, ретикулоциты 5-15‰. Анемия диагностируется по критериям ВОЗ у детей от 1 месяца до 5 лет, если Hb менее 110 г/л, у детей старше 5 лет - Hb менее 120 г/л, у подростков - девочек, при Hb менее 120 г/л, у подростков - мальчиков при Hb менее 130 г/л. Продолжительность жизни эритроцита 80-120 дней. Гематокрит в 2-4 года - 36; 5-10лет - 37; 11-14 лет - 38-39.

Оптимальный уровень суточной продукции и гемолиза эритроцитов устанавливается к 5-6 годам; диаметр эритроцитов становится таким же, как у взрослых уде в 3-4 года, до этого возраста в крови преобладают макроциты (при ЖДА – состояниях преобладают микроциты). Цветной показатель находится в пределах 0,85 – 1,05.

Белая кровь

После года количество лейкоцитов в крови детей составляет приблизительно, как и у взрослых, 4-9х109/л.

Продолжительность жизни лейкоцита – 1-3 недели (в среднем 2 недели)

Лейкоцитарная формула

Происходит качественное изменение состава белой крови.

До 4-5 лет в лейкоцитарной формуле отмечается преобладание лимфоцитов над нейтрофильными гранулоцитами, в 5-6 лет отмечается равное их количество (второй перекрест), с последующим преобладанием

нейтрофилов. Однако окончательное содержание нейтрофилов 60-65% (60±10%) и лимфоцитов 25-30% (30±10%) устанавливается в препубертатном и препубертатном возрасте.

Тромбоциты

Количество находится в пределах 150-400х109/л. Продолжительность жизни тромбоцита -8-11 дней. Тромбоцитопения регистрируется при снижении количества тромбоцитов менее 150х109/л (Россия), в других странах менее 100х109/л.

ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНЫЕ СОСТОЯНИЯ (ЖС) У ДЕТЕЙ

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

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

Эпидемиология.

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

Этиология.

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

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

Постнатальные причины:

1. Алиментарный дефицит железа: недостаточное поступление железа с пищей (раннее искусственное вскармливание, использование неадаптированных молочных смесей, позднее введение прикормов, злоупотребление коровьим или козьим молоком, мучной, молочной или молочно-вегетарианской пищей, а также несбалансированная диета, лишенная достаточного содержания мясных продуктов);

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

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

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

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

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

Патогенез.

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

Метаболизм железа.

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

Распределение железа в организме:

1. 70% общего количества железа в организме – гемовое, входит в состав гемопротеинов - гемоглобин, миоглобин, цитохромы, пероксидазы, каталазы.

2. Группа негемовых ферментов – ксантиноксидаза, НАД Н-дегидрогеназа, аконитаза. Эти железосодержащие ферменты локализуются в основном в митохондриях, играют важную роль в процессе окислительного фосфорилирования, транспорте электронов, их синтез зависит от обеспечения тканей железом.

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

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

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

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

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

Содержание железа в продуктах животного происхождения

Продукт Содержание железа, мг на 100 г продукта
Печень говяжья 6,9 Ферритин, гемосидерин
Язык говяжий 4,1 Гем
Мясо кролика 3,3 Гем
Мясо индейки 1,4 Гем
Мясо курицы 1,6 Гем
Говядина 2,7 Гем
Конина 3,1 Гем
Скумбрия 1,7 Ферритин, гемосидерин
Сазан 0,6 Ферритин, гемосидерин
Судак 0,5 Ферритин, гемосидерин
Хек/треска 0,5 Ферритин, гемосидерин

Содержание железа в продуктах растительного происхождения

Продукт Содержание железа, мг на 100 г продукта
Морская капуста 16

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

Коровье и козье молоко в питании детей первого года жизни

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

широкое использование цельного коровьего молока в питании детей первого года жизни может приводить к развитию метаболических нарушений, пищевой аллергии и избыточной массы тела.

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

Козье молоко, применяемое в питании детей с непереносимостью белков коровьего молока, имеет более высокую биодоступность, в нем содержится больше железа (100 мкг в 100 мл), чем в коровьем молоке (67 мкг в 100 мл), но в 5 раз меньше фолиевой кислоты. Длительное применение козьего молока может стать причиной ЖДА и фолиеводефицитной (мегалобластной) анемии. С учетом низкого содержания витаминов Е, С, В12, фолиевой кислоты и недостаточного содержания железа в состав смесей, приготовленных на основе козьего молока, включены эти важные нутриенты.

Всасывание железа.

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

Процессы всасывания железа до конца не изучены. Существует мнение, что железо, поступившее с пищей, находится в окисленной форме Fe3+. Оно захватывается апикальной поверхностью энтероцита и при помощи дуоденального цитохрома В восстанавливается в Fe2+ и движется к базолатеральной поверхности энтероцита с помощью дивалентного (дуоденального) металлотранспортера (ДМТ1), далее транспортируется ферропортином через мембрану в плазму. В транспорте железа через мембрану принимает участие, кроме ферропортина, также и гефестин, который окисляет Fe2+ в Fe3+, поскольку ферропортин может взаимодействовать лишь с Fe2+, а трансферрин связывает лишь Fe3+ и доставляет его к тканям, органам и костному мозгу.

Следующий механизм всасывания железа: альтернативный железотранспортный (интегрин-мобилферриновый) путь - характерен только для трехвалентного железа. Fe3+ связывается с муцином, который передает его на интегрин с последующим переходом в энтероцит и взаимодействует с мобилферрином.

Таким образом, пищевое железо, всасываемое в кишечнике, строго контролируется и регулируется целым каскадом белков, к которым

относятся: ферропортин, дивалентный (дуоденальный) металлотранспортер (ДМТ1), дуоденальный цитохром В (DcytB), гефестин, железоответственные элементы (IRE), железорегуляторный протеин (IRP), регуляторный пептид-гепсидин.

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

Клинические проявления ЖДА

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

Классификация ЖДА.

По степени тяжести: легкая: 90> Hb <110 г/л; средней тяжести 70> Hb <89 г/л; тяжелая - Hb менее 70 г/л.

По стадиям железодефицитного состояния: прелатентный дефицит железа; латентный дефицит железа; манифестный дефицит - ЖДА.

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

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

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

Анамнез, клиника.

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

Исследования.

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

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

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

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

Лабораторные критерии железодефицитной анемии

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

Пубертатный возраст: Мальчики Девочки	не ниже 120	не ниже 120	<120
ЦП	0,85 – 1,05	0,85 – 1,05	<0,85
MCV (фл)	80 – 94	80 – 94	< 80
MCH (пг)	27 - 31	27 - 31	< 27
MCHC (г/л)	32 -36	32 -36	< 32
RDV (%)	не более 14,5	>14,5	>14,5
Железо сыворотки (мкмоль/л)	10,6-33,6	<10,6	<10,6
ОЖСС (мкмоль/л)	40,6-62,5	> 63	> 63
ЛЖСС (мкмоль/л)	не менее 47	> 47	> 47
Насыщение трансферрина железом (%)	не менее 17	~ 17	< 17
Ферритин **сыворотки** (мкг/л)	30-36	< 30	< 30

Лечение.

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

• возместить ДЖ без лекарственных препаратов, содержащих железо, невоз-

можно;

• терапия ЖДС должна проводиться преимущественно препаратами железа

для перорального приема;

• терапия ЖДА не должна прекращаться после нормализации концентрации Hb;

• гемотрансфузии при ЖДА должны проводиться только строго по жизненным показаниям.

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

Схема лечения.

Обязательные мероприятия: назначение препаратов железа.

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

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

Дифференциальный диагноз некоторых анемий

Показатели	**Железодефицитная анемия**	**В12 и фолиеводефицитные анемии**	**Талассемия**
Эритроциты	Снижены	Снижены	Снижены
Снижение показателя соответствует степени тяжести			
Гемоглобин	Снижен	Снижен	Снижен
Снижение показателя соответствует степени тяжести			
Цветовой показатель	Снижен	Повышен	Снижен
Ретикулоциты	Норма	Снижены	Повышены
Морфология эритроцитов	Анизоцитоз, пойкилоцитоз, микроцитоз, гипохромия эритроцитов	Анизоцитоз, макроцитоз, базофильная зернистость эритроцитов, тельца Жоли, кольца Кебота	Мишеневидные эритроциты, анизоцитоз, микроциты, базофильная пунктация эритроцитов, тельца Жоли, полихромазия
Тромбоциты	Норма	Снижены	Норма
Лейкоциты	Норма	Снижены	Норма
Лейкоцитарная формула		Соответствует возрасту ребенка, возможен лейкоцитоз со сдвигом до нейтрофилов, миелоцитов, как показатель гуморальной активности процесса	
Сывороточное железо	Снижено	Норма	Повышено
ОЖСС	Повышено	Норма	Норма или снижено
Сывороточный ферритин	Снижен	Норма	Повышен
Уровень билирубина и его фракций	Норма	Норма или повышен за счет непрямой фракции	Повышен за счет непрямой фракции
Анемический синдром	Присутствует	Присутствует	Присутствует
Желтушный синдром	Отсутствует	Отсутствует	Присутствует

Спленомегалия	Нет	Нет	Есть

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

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

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

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

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

- солевые железосодержащие препараты рекомендуется принимать строго за 30 минут до еды. При патологии желудочно-кишечного тракта

необходимо начинать с дозы, равной ¼-½ от расчетной терапевтической с последующим постепенным достижением полной дозы в течение 7-14 дней;

- препараты Fe (III) – гидроксид полимальтозного комплекса не требуют использования методики постепенного наращивания дозы и соблюдения режима назначения в зависимости от приема пищи. Препараты этой группы назначают сразу в терапевтической дозе, во время или после еды.

Проблемы применения ионных солевых препаратов железа: возможность передозировки и даже отравлений вследствие неконтролируемого организмом всасывания; нежелательное взаимодействие с другими лекарственными препаратами и пищей; выраженный металлический привкус во рту; окрашивание эмали зубов и десен, диспепсией в виде тошноты, рвоты, запора, диареи из-за раздражающего действия медикаментов на слизистую оболочку желудка и кишечника; аллергодерматозами.

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

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

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

Продолжительность лечения ЖДА составляет:

• при анемии легкой степени – 3 мес.;

• при анемии средней степени – 4,5 мес.;

• при анемии тяжелой степени – 6 мес.

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

Дети с тяжелой ЖДА, особенно раннего возраста, нуждаются в стационарном лечении. Лечение начинают с парентеральных с парентеральных ферропрепаратов (1 этап), а затем переходят на ферропрепараты для приема внутрь (2 этап). Возможно проведение и всего курса ферротерапии с помощью лекарственных средств для приема внутрь.

Парентеральный путь введения препаратов железа должен использоваться по строгим показаниям.

Парентеральные препараты железа в лечении ЖДА показаны:

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

Расчет курсовой дозы элементарного железа производят по формулам:

1.Общий дефицит железа (мг) = 0,24 × МТ (кг) × (Hb норма (г/л) – Hb больного (г/л)) + Депо железа (мг), где МТ – масса тела, 0,24 – коэффициент, депо железа у пациента менее 35 кг – 15 мг/кг, целевой Hb 130 г/л, более 35 кг – 500 мг, целевой Hb 150 г/л.

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

Детям до 3-х лет парентерально не следует вводить более 100 мг железа одномоментно, препараты вводят глубоко внутримышечно, инъекции болезненны (препарат можно смешать с 0,5% раствором новокаина). Парентеральное введение железа новорожденным повышает риск сепсиса.

При анемии на фоне острой инфекции введение железа в остром периоде нецелесообразно; при сохранении низких показателей гемоглобина препараты следует вводить, начиная с 3-4 недели болезни.

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

Проводим расчет общего дефицита железа по формуле:

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

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

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

2. Курсовая доза железа в мг = МТ × (78-0,35× Hb), где МТ - масса тела (кг); Hb – гемоглобин ребенка (г/л).

3. Курсовая доза железа в мг (формула Лавкович) = 2/3 МТ× (100-Hb × 0,6), где МТ - масса тела (кг), Hb – гемоглобин ребенка (г/л), 0,6-коэффициент.

Курсовое количество инъекций определяется по формуле: количество инъекций = КДП : СДП, где КДП – курсовая доза препарата (мл), СДП – суточная доза препарата (мл).

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

Проводим расчет курсовой дозы железа по формуле Лавкович:

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

Рассчитываем количество инъекций по формуле:

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

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

Критический уровень гемоглобина, при котором требуется гемотрансфузия по жизненным показаниям

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

Критерии эффективности лечения препаратами железа:

1. появление ретикулоцитарного криза в гемограмме на 7-10 день лечения;

2. достоверный прирост гемоглобина через 3-4 недели (на 10 г/л по отношению к их исходным значениям);

3. полная нормализация клинико–лабораторных показателей к концу курса лечения (основного и профилактического);

4. преодоление тканевой сидеропении, определяемое по уровню сывороточного ферритина через 3-6 месяцев от начала лечения в зависимости от степени тяжести анемии.

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

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

Профилактика железодефицитных состояний у детей

Первичной профилактикой дефицита железа является правильное, полноценное питание.

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

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

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

2. Постнатальная профилактика:

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

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

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

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

Декретированные сроки контроля гематологических показателей для подтверждения эффекта терапии: гемоглобин ежемесячно в течение периода

диспансерного наблюдения (1 год), через 1, 3, 4 и 6 месяцев от начала терапии контроль уровня ферритина, сывороточного железа и ОЖСС.

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

Прогноз.

Прогноз заболевания благоприятный, излечение должно наступать в 100% случаев. Так называемые «рецидивы» заболевания возможны при: использовании низких доз препаратов железа; неэффективности пероральных ферропрепаратов; уменьшении длительности лечения больных; лечении больных хронической постгеморрагической анемией с неявленным и неустановленным источником кровопотери.

9. Вопросы по теме занятия (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

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

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

Укажите правильный ответ.

1. АНАЛИЗ КРОВИ РЕБЕНКА 3 ЛЕТ: ЭР. 3,2Х10^{12}, НВ 120 Г/Л, ЦП 0,9, ЛЕЙКОЦ. 8Х10^{9}, Э 1%, П 2%, СЕГМ.32%, ЛИМФ. 56%, МОНОЦ. 10%, СОЭ 6 ММ/ЧАС

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

2. АНАЛИЗ КРОВИ РЕБЕНКА 4 МЕСЯЦЕВ: ЭР.2,8Х10^{12} , НВ 90Г/Л, ЦП 0.7, ЛЕЙК.12Х10^{9}/7Л. Э 3%, Ю 2%, П 8%, СЕГМ. 19%, ЛИМФ.59 %, МОНОЦ. 10%, СОЭ 8 ММ/ЧАС

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

3. ДАННОЕ СВОЙСТВО ЛИМФАТИЧЕСКИХ УЗЛОВ НЕ НУЖНО ОЦЕНИВАТЬ ПРИ ПАЛЬПАЦИИ

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

4. К РАЗВИТИЮ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ ЖЕЛТУХИ В ПЕРИОДЕ НОВОРОЖДЕННОСТИ ВЕДЕТ

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

5. ДЛЯ АНЕМИИ НЕ ХАРАКТЕРНА

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

6. СОДЕРЖАНИЕ ЭРИТРОЦИТОВ И ГЕМОГЛОБИНА ЧЕРЕЗ НЕСКОЛЬКО ЧАСОВ ПОСЛЕ РОЖДЕНИЯ

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

7. К РАЗВИТИЮ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ ЖЕЛТУХИ У ДЕТЕЙ СТАРШЕГО ВОЗРАСТА ВЕДЕТ

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

8. АНАЛИЗ КРОВИ У РЕБЕНКА В ВОЗРАСТЕ 12 МЕСЯЦЕВ: ЭР.3,6Х10^{12}, НВ 120 Г/Л., ЦП. 0,9, ЛЕЙКОЦ. 10Х10^{9}, ЭОЗИН. 1%, П. 2%, С. 31%, ЛИМФ. 57%, МОНОЦ. 12%, СОЭ 4 ММ/ЧАС

1) эритропения
2) лейкоцитоз
3) лимфоцитоз
4) эозинофилия
5) ускорена СОЭ

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

1) мегалобласты

2) гемоцитобласты
3) мегакариоциты
4) блуждающие клетки
5) гигантские клетки

10. УВЕЛИЧЕНИЕ ПОДМЫШЕЧНЫХ И ПАХОВЫХ ЛИМФОУЗЛОВ ОТМЕЧАЕТСЯ ПРИ
1) ангине
2) стоматите
3) усиленной физической работе
4) фурункулах на руке и ноге
5) отите

Эталоны ответов

1 – 2	2 – 1	3 – 4	4 – 2	5 – 4	6 – 1	7 – 3	8 – 2	9 – 1	10 - 4

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

Задача №1.



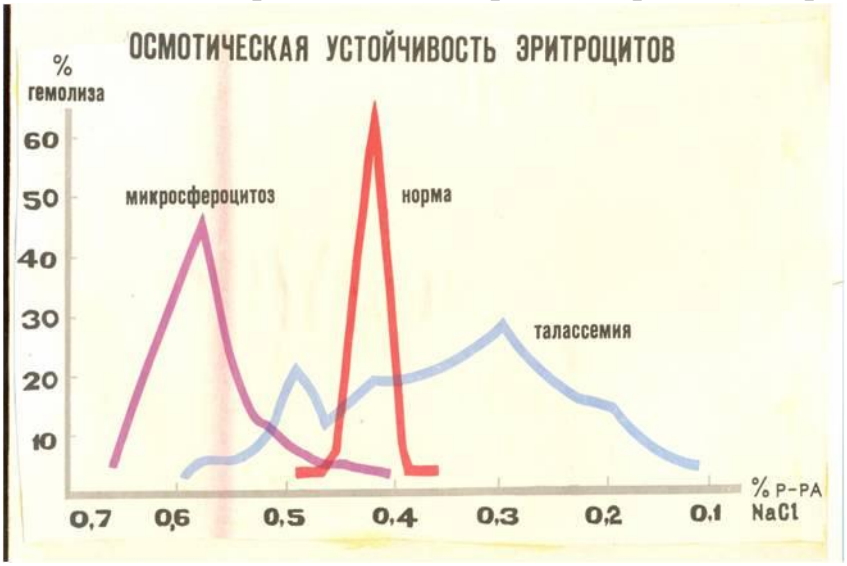
В краевую больницу доставлен ребенок 2-х лет в тяжелом состоянии. Обращает на себя внимание адинамия, резко выраженная бледность кожных покровов с иктеричным оттенком, единичные «синяки» на коже голеней, бедер, ягодиц. В легких жестковатое дыхание, ЧДД 38 в 1 мин. Тоны сердца приглушены, ритмичные, тахикардия, выслушивается довольно грубый систолический шум у верхушки сердца. Живот увеличен в объеме, печень выступает из-под реберного края на 4,5 см, селезенка +2 см. Отмечается болезненность при постукивании в области трубчатых костей.

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

Задача №2.

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

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



Состояние ребенка тяжелое. Мальчик вялый, сонливый. Кожа и слизистые оболочки бледные с иктеричным оттенком. Обращает на себя внимание деформация черепа: башенный череп, седловидная переносица, готическое небо. Периферические лимфатические узлы мелкие, подвижные. Тоны сердца учащены, выслушивается систолический шум на верхушке. Живот мягкий, безболезненный. Печень +1 см., селезенка +4 см. ниже края реберной дуги. Стул, моча интенсивно окрашены.

Общий анализ крови: Нв- 72 г/л, Эр- 2.0 х 10^{12}/л, ЦП-1.1, Ретик.- 16%, Лейк.-10.2х10^{9}/л, п/я-2%, с-45%, э- 3%, л- 37%, м- 13%. СОЭ- 24 мм/ч. Биохимический анализ крови: общий белок- 82г/л, билирубин: непрямой- 140,4 мкмоль/л, прямой- нет, свободный гемоглобин- отсутствует. Осмотическая резистентность эритроцитов: min-0,58, max- 0,32. 60% эритроцитов имеют сферическую форму.

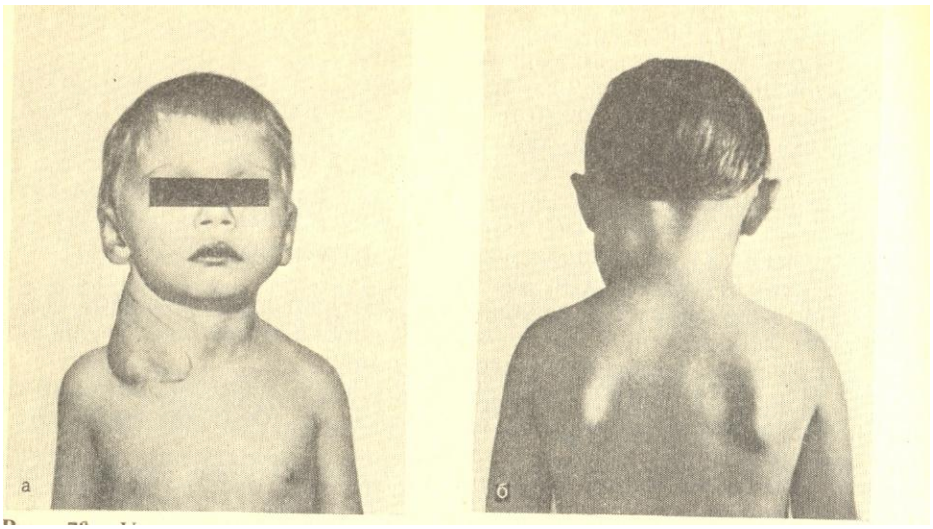
1. О каком диагнозе идет речь?
2. Какой вид гемолиза при этом заболевании?
3. Какой метод лечения является оптимальным, показан ли он данному больному и почему?
4. Перечислите осложнения при этом заболевании.
5. По какому типу наследования передается этот заболевание?

Задача №3.

Мальчик Р., 5 лет, поступил в отделение с жалобами на слабость, тошноту, рвоту, повышение температуры, боли в ногах. В течении последних 3 месяцев мальчик стал быстро уставать, снизился аппетит. 2 недели назад родители заметили, что ребенок побледнел. Ухудшение состояния отмечалось 10 дней назад, когда повысилась температура до 39,3^{0}С, увеличились подчелюстные лимфатические узлы. В амбулаторном анализе

крови выявлен гиперлейкоцитоз до 200х10^9/л, с подозрением на хронический лейкоз мальчик был госпитализирован.

При поступлении состояние ребенка тяжелое. Резко выражены симптомы интоксикации. Кожные покровы и видимые слизистые бледные, на конечностях многочисленные экхимозы. Пальпируются пакеты подчелюстных и шейных



лимфатических узлов размерами до 5 - 10 см, не подвижные, безболезненные; подмышечные, паховые лимфатические узлы до 1,5 см в диаметре. В легких дыхание везикулярное, в нижних отделах справа ослаблено, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца ясные, ритмичные. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Печень + 4,0 см, селезенка + 2,0 см ниже края реберной дуги. Отмечается ригидность затылочных мышц, положительный симптом Кернига.

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

Миелограмма: костный мозг гиперплазирован, бласты - 96%, нейтрофильный росток – 3%, эритроидный росток – 1%, мегакариоциты – не найдены.

Цитохимическое исследование костного мозга: ШИК-реакция гранулярная в 95% бластов, реакция на миелопероксидазу и Судан отрицательная.

Иммунологическое исследование костного мозга: выявлены маркеры зрелой Т-клетки. Исследование ликвора: цитоз -200/3, белок – 960 ммоль/л, реакция Панди- +++, бласты-100%.

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

Задача №4.

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

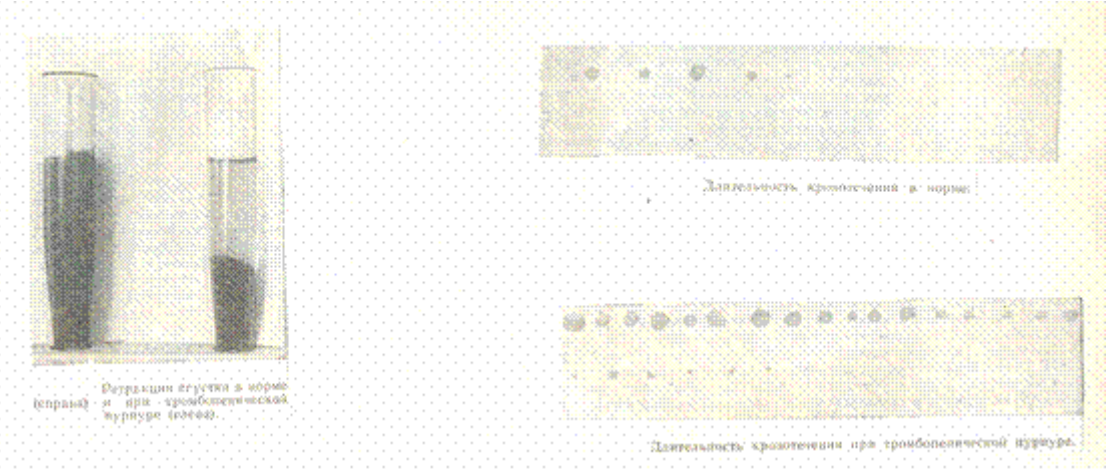


При осмотре беспокойна, резкая бледность кожных покровов и видимых слизистых. Телосложение правильного типа, подкожно жировой слой развит удовлетворительно, масса тела 11,5 кг, тонус мышц ослаблен, размеры лимфатических узлов 0,3 х 0,3 см. В легких дыхания пуэрильное, на верхушке сердца и в 5-й точке выслушивается интенсивный систолический шум. Живот при пальпации мягкий, безболезненный, печень на 2 см. вступает из-под реберного края, определяется край селезенки.

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

Задача №5.

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



По внутренним органам без особенностей. В анализе крови тромбоциты $185x10^9$ /л.

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

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача №1.

1. Системное заболевание крови: острый лейкоз, тяжелая дефицитная анемия.

2. Уточнить анамнез (длительность указанных жалоб, обстоятельства при которых появились данные жалобы, перенесенные заболевания накануне данного заболевания и вообще, особенности питания ребенка вообще и в раннем анамнезе). Клинический анализ крови с подсчетом ретикулоцитов, длительности кровотечения, времени свертывания крови, количества тромбоцитов, уровень общего белка сыворотки крови и его фракций, показатели обмена железа; стернальную пункцию.

3. Острый лейкоз – системное заболевание крови, характеризующееся замещением нормального костномозгового кроветворения пролиферацией менее дифференцированных и функционально активных клеток – ранних предшественников клеток лейкоцитарного ряда. Клиника – заболевание чаще начинается исподволь с появления неопределенных жалоб на боли в костях и суставах, утомляемость, снижение аппетита, нарушение сна, повышение температуры тела. Реже внезапное начало с выраженной интоксикацией, геморрагическим синдромом. Кожа и слизистые оболочки бледные, реже желтушные, иногда кожа землисто-зеленоватого оттенка. Возможны гингивиты, стоматиты, лейкемическая инфильтрация кожи и слизистых оболочек. Нередко видимое увеличение лимфатических узлов. Геморрагический синдром – кровоизлияния в кожу и слизистые оболочки, кровотечение из носа, десен и ЖКТ, гематурия, кровоизлияние в мозг. Боли в суставах и костях обусловлены лейкемической инфильтрацией синовиальной оболочки, появлением надкостничных лейкозных инфильтратов, кровоизлияниями в суставную полость. Гепатоспленомегалия. Могут быть кардиоваскулярные расстройства в виде тахикардии, глухости тонов сердца, функциональных шумов, реже расширение границ сердца. Возможно развитие пневмонии. Поражение ЦНС (нейролейкоз) вследствие метастазирования бластных клеток в нервную систему: появляется головокружение, головная боль, тошнота, боли в позвоночнике и межреберьях.

4. К рождению кроветворение происходит в большинстве костей, особенно трубчатых. Постепенно кроветворная функция красного костного мозга в большинстве костей угасает, к 18 годам активное кроветворение происходит только в телах позвонков, ребрах, грудине, костях черепа и таза.

5. Прогноз неблагоприятный, зависит от формы лейкоза, ответа организма на протоколы терапии.

Задача №2.

1. Наследственный сфероцитоз (болезнь Минковского-Шофара).
2. Внутрисосудитый.
3. Единственным методом лечения больных наследственным микросфероцитозом является спленэктомия, которая оказывается эффективной в 100% случаях. После спленэктомии у больных наступает практическое излечение, несмотря на то, что эритроциты сохраняют свои патологические свойства (микросфероцитоз, снижение осмотической резистентности). Прекращение гемолиза после спленэктомии объясняется удалением основного плацдарма разрушения микросфероцитов. Спленэктомия показана при частых гемолитических кризах, резкой анемизации больных, инфарктах селезенки, приступах печеночной колики. При наличии соответствующих показаний в некоторых случаях одновременно со спленэктомией может быть произведена холецистэктомия. При легких компенсированных формах заболевания у взрослых показания к спленэктомии следует ограничивать. В качестве предоперационной подготовки анемизированных больных показаны переливания эритроцитарной массы. Глюкокортикоидные гормоны при наследственном микросфероцитозе неэффективны. Прогноз при наследственном микросфероцитозе относительно благоприятен. Многие больные доживают до старости. Вероятность возникновения заболевания у детей, если один из супругов болен микросфероцитозом, несколько ниже 50 %.
4. Нарушение функции печени, образование камней в желчном пузыре, редко трофические язвы голени.
5. По доминантному типу, аутосомно.

Задача №3

1. Острый лимфобластный лейкоз, нейролейкоз.
2. Решающим в постановке диагноза явилось наличие тотальной бластной гиперплазии по данным миелограммы, иммунологическое, цитохимическое исследование костного мозга, результаты исследования ликвора.
3. Метастазирование лейкозных клеток в оболочки головного и спинного мозга, в вещество мозга и нервные стволы.
4. – Интоксикационный синдром обусловлен влиянием цитокинов лейкемических клеток, пирогенного действия продуктов извращенного метаболизма распадающихся опухолевых клеток, наслоением асептического воспаления.

– Гиперпластический синдром развивается в результате лейкемической инфильтрации в лимфоузлы, селезенку, печень, в костную ткань, под надкостницу.

– Геморрагический синдром в результате нарушения коагуляционного компонента гемостаза, тромбоцитарного компонента гемостаза (тромбоцитопения, тромбоцитопатия), ДВС- синдрома.

– Анемический синдром является следствием недостаточности гемопоэза в результате бластной гиперплазии в костном мозге, подавления эритропоэза.

5. Прогноз неблагоприятный, зависит от формы лейкоза, ответа организма на протоколы терапии.

Задача №4.

1. ЖДА?
2. Клинический анализ крови, биохимический анализ крови: ОЖСС, СЖ, ЛЖСС.
3. Снижение эритроцитов, Нв, ЦП, микроцитоз.
4. Снижение уровня сывороточного железа ниже 12 мкмоль/л.
5. Стол общий (паровые котлеты, овощные пюре, соки, фрукты, серые каши, творог, желток, масло, кефир). Прогулки на свежем воздухе. Препараты железа перорально из расчета 5 мг/кг 3 месяца.

Задача №5.

1. Геморрагичесий синдром, тромбоцитопения.
2. Госпитализация в детское гематологическое отделение.
3. Клинический анализ крови с подсчетом ретикулоцитов и тролмбоцитов, расширенная коагулограмма, время кровотечения, время свертывания.
4. Наклонить голову, подставить лоток. Провести палоцевое прижатие крыла носа, местно холод на нос. Наружная тампонада с кровеостанавливающими средствами. Консультация ЛОРа при неэффективности.
5. Проба щипка, жгута, молоточка.

12. Перечень и стандарты практических умений (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	Курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез, факторы риска заболевания).	III
2	Оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, эндокринные железы, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система.	III
3	Антропометрические измерения ребенка и их оценка.	III
4	Изучение порядка оказания помощи детям в	III

	амбулаторно-поликлинических условиях.	
5	Освоение стандарта диагностики и лечения детям в амбулаторно-поликлинических условиях.	III
6	Оказание помощи при неотложных состояниях на догоспитальном этапе.	III

13.Примерная тематика НИР по теме.

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

14.Рекомендованная литература по теме занятия

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

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

1. Индекс ОД.О.01.1.2.6 **Тема 6.1.3:** «Недостаточность питания (белково-энергетическая недостаточность). Классификация. Клинико-диагностические критерии. Принципы лечения».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный

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

Цели обучения:

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

- учебная:

обучающийся должен знать: нормативно-правовую базу и принципы организации диагностики и лечения недостаточности питания, правила оформление 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. Место проведения практического занятия: учебная комната №523 в ГДП №3 МБУЗ ГДКБ №8, структурные подразделения детской поликлиники.

6. Оснащение занятия: Национальная программа по питанию детей до 1 года (М., 2011), амбулаторные карты, направления на госпитализацию, направления на анализ крови, бланки рецептов, Территориальная программа гос. гарантий Красноярского края на 2018-2020гг.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта практического занятия

№ п/п	Этапы Практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.

2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) работа на приеме здорового ребенка в поликлинике под руководством преподавателя; б) разбор принятых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) на приеме в поликлинике; б) с амбулаторными картами и рецептами на витамин Д; в) анализ номенклатурных документов по теме занятия.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация:

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

В зависимости от времени возникновения различают пренатальную (врожденную, внутриутробную) гипотрофию и постнатальную (развившуюся после рождения). В основе пренатальных гипотрофий лежит нарушение внутриутробного развития плода вследствие конституциональных особенностей матери, недостаточности плацентарного кровообращения, воздействия инфекционных, наследственных, неблагоприятных социально-экономических, производственных и экологических факторов.

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

Таблица 1

Факторы, предрасполагающие к развитию гипотрофии в постнатальнм периоде

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

Диагностика

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

Таблица 2

Методы для оценки нутритивного статуса

Клинические	Лабораторные
- анамнестические данные - клинический осмотр с учетом специфических симптомов гипотрофии и гиповитаминоза - антропометрия с расчетом ИМТ (индекс массы тела, отношение веса в кг к квадрату роста в $м^2$) и Z-score (отклонение значений индивидуальных показателей – вес, рост, ИМТ от среднего значения для данной популяции, деленное на стандартное отклонение среднего значения) - измерение толщины кожно-жировых складок	- уровень электролитов крови - содержание сывороточных белков - оценка иммунного статуса

Соматометрические методы являются ключевым способом оценки нутритивного статуса ребенка. Необходимым элементом антропометрии является наличие таблиц сравнения массо-ростовых и возрастных

показателей и/или карты центильного распределения показателей веса и роста. В 2006 году Всемирная Организация Здравоохранения предложила «Стандартные Карты Роста» детей всех возрастных групп для использования в широкой педиатрической практике. Эти карты содержат распределение детей по массо-возрастным, росто-возрастным, массо-ростовым показателям, а также по величине индекса массы тела.

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

Таблица 3

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

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

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

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

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

$$\text{Z-скор} = \frac{4 - 6}{1}$$

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

Недостаточное питание и потеря массы тела представляют собой не только белково-калорийную недостаточность, но сопровождается в большинстве случаев гиповитаминозом, дефицитом многих эссенциальных микроэлементов, ответственных за реализацию иммунных функций, оптимальный рост, развитие мозга. Поэтому длительно текущей гипотрофии часто сопутствует отставание в психомоторном развитии, задержка речевых и когнитивных навыков и функций, высокая инфекционная заболеваемость

вследствие снижения иммунитета, что в свою очередь усугубляет гипотрофию у ребенка.

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

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

Диетическая коррекция гипотрофии

Основные правила организации лечебного питания при гипотрофии:

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

При гипотрофии I степени необходимо наладить общий режим, уход за ребенком, устранить дефекты вскармливания. Предпочтение при назначении питания следует отдавать адаптированным детским молочным смесям, обогащенным галакто- и фруктоолигосахаридами, благоприятно влияющими на процессы пищеварения и нормализацию состава микрофлоры кишечника; нуклеотидами, которые улучшают всасывание пищевых веществ и стимулируют иммунную систему ребенка, а также кисломолочным продуктам, которые должны составлять не более ⅓ – ½ суточного объема. При этом расчеты и коррекция питания проводятся на долженствующую массу тела, которая складывается из массы тела при рождении и нормальных ее прибавок за прожитый период. Для повышения энергетической ценности рациона и увеличения квоты белка возможно назначение блюд и продуктов прикорма (каши, овощное и мясное пюре, творог) на 2 недели раньше, чем здоровым детям.

При гипотрофии II степени диетическая коррекция условно подразделяется на три периода: адаптационный период (определение

толерантности к пище), репарационный период (промежуточный) и период усиленного питания.

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

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

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

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

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

Тактика ведения больных с гипотрофией III степени

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

- лечение или предотвращение гипогликемии и гипотермии,
- лечение или предотвращение дегидратации и восстановление электролитного баланса,
- этиотропное лечение инфекционного процесса при его наличии,

- выявление и преодоление других проблем, связанных с дефицитом витаминов, микроэлементов, анемии и др.

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

Таблица 4

Рекомендуемое ежедневное потребление нутриентов в начальной фазе лечения гипотрофии III степени

Нутриент	Количество на кг массы тела/день
Вода	120 - 140 мл
Энергия	100 ккал
Белок	1 - 2 г
электролиты: натрий калий магний фосфор кальций	 1,0 ммоль (23 мг) 4,0 ммоль (160 мг) 0,6 ммоль (10 мг) 2,0 ммоль (60 мг) 2,0 ммоль (80 мг)
микроэлементы цинк медь селен йод	 30 микромоль (2,0 мг) 4,5 мкромоль (0,3 мг) 60 наномоль (4,7 мкг) 0,1 микромоль (12 мкг)
Витамины водорастворимые B_1 B_2 Никотиамид B_6 B_{12} Фолиевая кислота C Пантотеновая кислота Биотин	 70 мкг 0,2 мг 1 мг 70 мкг 0,1 мг 0,1 мг 10 мкг 0,3 мг 10 мг
Витамины жирорастворимые A	 0,15 мг

Д	3 мкг
Е	2,2 мг
К	4 мкг

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

Таблица 5

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

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

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

Переход на дробное питание может занимать от нескольких дней до нескольких недель или даже месяцев в зависимости от тяжести состояния больного и эффективности постоянной инфузии. В инфузионном периоде следует параллельно стимулировать сосание и глотание; при переходе на дробное питание можно вначале оставлять постоянную инфузию на ночное время с одновременным дневным дробным питанием небольшими порциями

5 – 6 раз в течение дня до того момента, когда дробное питание по калорийности не превысит 75% дневной нормы потребления. С этого момента переходят полностью на дробное питание, однако, следует очень медленно увеличивать пероральное потребление, так как инфузионное питание сопровождается относительным снижением кишечной активности.

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

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

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

9. Вопросы по теме занятия (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

- Недостаточность питания (белково-энергетическая недостаточность). Классификация.
- Клинико-диагностические критерии.
- Принципы лечения

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

Укажите правильный ответ.

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

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

2. ПРИ ГИПОТРОФИИ ЧАЩЕ ВСЕГО НАБЛЮДАЕТСЯ

1) анемия
2) дисбиоз

3) экссудативно-катаральный диатез

4) рахит

3. РАВНОМЕРНЫЙ ЗНАЧИТЕЛЬНЫЙ ДЕФИЦИТ МАССЫ И РОСТА НАЗЫВАЕТСЯ

1) паратрофией

2) гипотрофией,

3) гипостатурой

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

1) 1-2 дня

2) 3-7 дней

3) 10 дней

4) до 14 дней

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

1) 2/3 от нормы

2) 1/2 от нормы

3) 1/3 от нормы

4) 80% от нормы

5) 40% от нормы

6. ДЕФИЦИТ МАССЫ ПРИ III СТЕПЕНИ ПОСТНАТАЛЬНОЙ ГИПОТРОФИИ СОСТАВЛЯЕТ

1) 5-15% .

2) 10-20%

3) 20-30%

4) более 30%

7. ДЕФИЦИТ МАССЫ ПРИ I СТЕПЕНИ ПОСТНАТАЛЬНОЙ ГИПОТРОФИИ СОСТАВЛЯЕТ

1) 5-8%

2) 5-15%

3) 10-20%

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

1) роста ребенка в том или ином периоде детства

2) роста и биологического созревания отдельных систем

3) роста и биологического созревания ребенка в том или ином периоде детства

4) биологического созревания отдельных органов и систем ребенка

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

1) диспансеризация

2) реабилитация

3) адаптация

10. В СИСТЕМЕ РЕАБИЛИТАЦИОННЫХ МЕРОПРИЯТИЙ ВЫДЕЛЯЮТ 3 ЭТАПА

1) стационарный, амбулаторный, восстановительный

2) восстановительный, стационарный, послебольничный

3) стационарный, послебольничный, адаптационный

Эталоны ответов

1 – 4	2 – 1	3 – 3	4 – 1	5 – 3	6 – 4	7 – 2	8 – 1	9 – 3	10 – 1

Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

Задача 1

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

1) О каком диагнозе можно думать?

2) В какое учреждение следует перевести ребенка для лечения?

3) Какие лечебные мероприятия следует провести в роддоме?

Задача 2

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

1) Как оценить физическое развитие ребенка?

2) Поставьте диагноз.

3) Составьте план лечения.

Задача 3

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

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

Задача 4

Девочка Ж., 7 дней, родилась от 2 беременности, 1 родов, с массой тела 2700, длиной 48 см. Матери 38 лет. 1 беременность закончилась абортом 10 лет назад. Отцу 42 года, здоров. Настоящая беременность протекала с ранним гестозом и гестозом 2 половины. Роды на 38 неделе с быстрым течением 2 периода. Девочка родилась в асфиксии. Отмечена общая пастозность подкожной жировой клетчатки и множественные стигмы дисэмбриогенеза (косой разрез глаз, эпикантус, прогнатизм, высокое небо, большой язык, короткая шея, изменение дерматоглифики, сандалевидная щель) и общая мышечная гипотония. К груди приложена на 2 сутки, сосала вяло, срыгивала, к 3 дню жизни убыль в весе на 400 г.

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

Задача 5

Ребенок в возрасте 5 месяцев находится на искусственном вскармливании. Масса при рождении 340, в возрасте 5 месяцев – 7000 г. Получает адаптированную молочную смесь «Хайнц» (для детей с рождения) в количестве 950 мл (по 190 мл 5 раз в день), 50 мл фруктового сока и 30 г. фруктового пюре. Общий объем суточного рациона питания ребенка 1060 мл. Химический состав смеси «Хайнц»: белок 1,8 г., жир -3,5 г, углеводы 7,7 г., энергетическая ценность 70 ккал / на 100 мл. восстановленного продукта.

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

Эталоны к ситуационным задачам

Задача 1

1) о внутриутробной гипотрофии.
2) В отделение патологии новорожденных
3) Борьба с асфиксией, нормализация гомеостаза и обменных процессов

Задача 2

1) Значительное отставание – недостаток веса 37%, роста 9%.

2) Врожденная гипотрофия, энцефалопатическая форма.

3) Организация правильного режима вскармливания. Нормализация обменных процессов ЦНС. На этом фоне стимулирующая терапия.

Задача 3

1) Внутриутробная гипотрофия, отечная форма.

2) Отеки у ребенка, очевидно, связаны с нарушением метаболических процессов в результате внутриутробной гипоксии и гипопротеинемии.

3) Режим и кормление. Нормализация обменных процессов, дегидратационная терапия, стимулирующая терапия.

Задача 4

1) Хромосомное заболевание (болезнь Дауна)?

2) Внутиутробная гипотрофия 1 степени (дефицит веса при рождении 10%).

3) В отделение патологии новорожденных.

Задача 5

1) физическое развитие среднее, гармоничное.

2) Питание, получаемое ребенком, полностью удовлетворяет его потребность в белке, содержит близкое к норме количество углеводов, но недостаточно по уровню жира, дефицит которого составляет 20%. Это связано с отсутствием в рационе овощного пюре и растительного масла, которые ребенок должен получать с 4,5 месяцев.

Показатели	Белки, г	Жиры, г	Углеводы, г	Калорийность, ккал
смесь «Хайнц»	17,1	33,3	73,2	665
Сок «Яблоко с черешней»			7,0	28
Детские консервы «Пюре из смеси фруктов»	0,2	0,2	4,5	20
Фактическое суммарное за сутки	17,3	33,5	84,7	713
Фактическое на 1 кг массы	2,5	4,8	12,1	102
Физиологическая потребность на 1 кг массы	2,6	6,0	13,0	115
Дефицит на 1 кг массы тела		1,2		
Дефицит общий		8,4		

3) При назначении ребенку пюре из овощей с растительным маслом (4 г) он получит белка 1,0 г, жира – 6,2 г., углеводов 5,0, что обеспечит полную коррекцию рациона. Необходимо увеличить объем порций до 220 мл, фруктового пюре до 50 г.

Коррекция питания:

Показатели	Белки, г	Жиры, г	Углеводы, г	Калорийность, ккал
Фактическое суммарное за сутки	17,3	33,5	84,7	713
Пюре из овощей	1,0	2,2	5,0	64
Растительное масло	-	4,0	-	16
Фактическое суммарное за сутки после коррекции	18,3	39,7	89,7	793
Фактическое на 1 кг массы	2,7	5,6	12,8	113
Физиологическая потребность на 1 кг массы	2,6	6,0	13,0	115

Меню ребенка:

6.00 – смесь «Хайнц» 220 мл

10.00 - смесь «Хайнц» 220 мл

14.00 овощное пюре 150 г + раст. масло 4 г. + фруктовый сок 50 мл.

18.00 - смесь «Хайнц» 170 мл + фруктовое пюре 50,0

22.00 – смесь «Хайнц» 220 мл

12. Перечень и стандарты практических умений (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	**Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности**	**Стандарт выполнения**
1	Курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез, факторы риска заболевания).	III
2	Оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и	III

	кровообращения, эндокринные железы, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система.	
3	Антропометрические измерения ребенка и их оценка.	III
4	Изучение порядка оказания помощи детям в амбулаторно-поликлинических условиях.	III
5	Освоение стандарта диагностики и лечения детям в амбулаторно-поликлинических условиях.	III
6	Оказание помощи при неотложных состояниях на догоспитальном этапе.	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

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

14. 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.	Красноярск : Новые компьютерны	2013

	Бычковская [и др.]	е технологии	
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	ЭБС КрасГМУ «Colibris»		
2	ЭБС Консультант студента ВУЗ		
3	ЭМБ Консультант врача		
4	ЭБС Айбукс		
5	ЭБС Букап		
6	ЭБС Лань		
7	ЭБС Юрайт		
8	НЭБ eLibrary		
9	БД Scopus		
10	БД Web of Science		
11	БД OxfordUniversityPress		
12	БД SAGE		
13	БД ProQuest		
14	СПС Консультант Плюс		
15	MEDLINE Complete		

1. **Индекс** ОД.О.01.1.2.6 **Тема 6.1.4:** «Гиповитаминозы у детей».
2. **Форма организации учебного процесса:** практическое занятие.
3. **Методы обучения:** объяснительно-иллюстративный

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

Цели обучения:

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

обучающийся должен знать:

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

обучающийся должен уметь:

- организовать прием и обслуживание ребенка с фоновым состоянием в условиях детской поликлиники;
- провести объективный осмотр ребенка, собрать анамнез;

- оценить состояние здоровья ребенка, определить группу здоровья и риска, оценить физическое и нервно-психическое состояние;

- поставить предварительный диагноз, составить план обследования и лечения;

- дать рекомендации по организации рационального питания, своевременного введения прикормов у детей первого года жизни;

- дать рекомендации по профилактике, а в случае развития фонового состояния – лечения и реабилитации ребенка;

- уметь работать с медицинской документацией (ф. 112, лист нетрудоспособности).

обучающийся должен владеть:

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

5.Место проведения практического занятия: учебная комната №523 в ГДП №3 МБУЗ ГДКБ №8, структурные подразделения детской поликлиники.

6. Оснащение занятия: Национальная программа по питанию детей до 1 года (М., 2011), Национальная программа по оптимизации обеспеченности витаминами и минеральными веществами детей в России (и использованию витаминных и витаминно-минеральных комплексов и обогащенных продуктов в педиатрической практике) (М, 2017), амбулаторные карты, направления на госпитализацию, направления на анализ крови, бланки рецептов, Территориальная программа гос. гарантий Красноярского края на 2018-2020гг.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта практического занятия

№ п/п	Этапы Практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) работа на приеме здорового ребенка в	200	Работа: а) на приеме в поликлинике; б) с амбулаторными картами и рецептами;

	поликлинике под руководством преподавателя; б) разбор принятых пациентов; в) выявление типичных ошибок		в) анализ номенклатурных документов по теме занятия.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация:

Причины возникновения дефицита витаминов

Первичные:

-несбалансированное питание

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

Вторичные:

-патология желудочно-кишечного тракта, печени и других внутренних органов;

-врожденные дефекты метаболизма,

-терапия антибактериальными препаратами;

-повышение потребности при обычном уровне поступления (период интенсивного роста, беременные, кормящие женщины, занятия спортом и т.д.)

- климатические условия. Северные природные условия накладывают отпечаток на питание людей: недостаточно свежих овощей и фруктов, при термической обработке продукты теряют витамины. Дефицит солнечных лучей приводит к недостаточной выработке биологически активных веществ в организме человека.

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

Группы риска по развитию витаминодефицитных состояний

- дети и подростки в период наиболее интенсивного роста;

- дети, занимающиеся спортом (имеющие максимальные физические нагрузки);
- больные дети (острые инфекционные заболевания вирусного или бактериального генеза; патология сердечно-сосудистой системы, желудочно-кишечного тракта)
- больные, длительно принимающие некоторые лекарственные препараты (фенобарбитал, антибиотики, противозачаточные и др.);
- беременные и кормящие женщины;
- вегетарианцы;
- пожилые люди;
- дети и взрослые с низким социально-экономическим уровнем; алкоголики, курильщики.

Последствия дефицита витаминов

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Профилактика гиповитаминозов

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

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

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

9. Вопросы по теме занятия (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

1) Классификация хронических расстройств питания.
2) Этиология и патогенез данного заболевания.
3) Клинические проявления дистрофий у детей до 1 года.
4) Рациональное вскармливание детей до 1 года.
5) Принципы лечения хронических расстройств питания.
6) Профилактика хронических расстройств питания у детей до 1 года.
7) Причины возникновения гиповитаминозов
8) Перечислить клинические симптомы алиментарно-зависимых состояний
9) Клинические проявления гиповитаминозов группы В
10) Клинические проявления А-гиповитаминоза
11) Клинические проявления С-гиповитаминоза
12) Клинические проявления РР-гиповитаминоза
13) Перечислить основные болезни губ при алиментарно-зависимых состояниях
14) Перечислить основные болезни языка при гиповитаминозах
15) Назвать гиповитаминозы, сопровождающиеся нарушением формирования зубов.

16) Основные принципы лечения гиповитаминозов у детей

17) Профилактика гиповитаминозов у детей

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

Укажите правильный ответ.

1. В КОМПЛЕКСНУЮ ОЦЕНКУ ФИЗИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ ВХОДЯТ

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

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

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

3. ПЕРИОД ПЕРВОГО УСКОРЕНИЯ РОСТА

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

4. СРЕДНЯЯ ДЛИНА ТЕЛА ДОНОШЕННОГО НОВОРОЖДЕННОГО

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

5. СРЕДНЯЯ МАССА НОВОРОЖДЕННОГО

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

6. ПРИЧИНА ФИЗИОЛОГИЧЕСКОЙ УБЫЛИ МАССЫ

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

7. В ТРЕТЬЕМ КВАРТАЛЕ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ ДЛИНА ТЕЛА УВЕЛИЧИВАЕТСЯ

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

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

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

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

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

10. ПОКАЗАТЕЛИ ОКРУЖНОСТИ ГОЛОВЫ У ДОНОШЕННОГО НОВОРОЖДЕННОГО РАВНЫ

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

Эталоны ответов

1 – 1	2 – 3	3 – 3	4 – 3	5 – 2	6 –5	7 – 3	8 – 2	9 – 1	10 – 2

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

Задача 1

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

1. Укажите основные критерии физического развития ребенка.
2. Подсчитайте с помощью эмпирических формул примерную массу тела.
3. Подсчитайте с помощью эмпирических формул примерную длину тела.
4. Подсчитайте с помощью эмпирических формул примерную окружность головы.

5. Подсчитайте с помощью эмпирических формул примерную окружность груди.

Задача 2

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

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

Задача 3

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

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

Задача 4

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

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



Задача 5

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

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

Эталоны к ситуационным задачам

Задача 1

1. Масса, длина тела, окружность головы и груди, пропорциональность этих показателей.
2. Масса тела = 3400 г + 600 г + 800 г + 800 г + 750 г + 350 г = 6700 г.
3. Длина тела = 53 см + 6 см +1,5 см +0,7 см = 61,2 см.
4. Окружность головы = 33 см + 6 см + 0,7 см = 39,7 см.
5. Окружность груди = 32 см + 8 см + 1 см = 41 см.

Задача 2

1. Физиологическая убыль массы тела = 6-8% от массы тела при рождении.
2. Убыль составила 9%, что больше нормы.
3. Прибавка массы тела к 10-му дню жизни недостаточная, ребенок должен был набрать массу тела при рождении.
4. Необходимо осмотреть соски у матери, проверить технику кормления грудью, рацион питания матери.
5. Кормить ребенка по требованию, тщательно сцеживать грудь после кормления. Провести беседу о режиме дня и питании кормящей женщины, технике кормления грудью, режиме дня новорожденного.

Задача 3

1. 12 месяцев.
2. Индекс упитанности Чулицкой нельзя определить, т.к. не хватает показателей.
3. Тура (-2 см).

4. Эрисмана (11,5 см).

5. Физическое развитие ребенка среднее, гармоничное.

Задача 4

1. Показатели физического развития при рождении соответствуют долженствующим по возрастным нормам.

2. За первый месяц 600 г, за второй – 800 г, за третий – 800 г, за четвертый – 750 г.

3. Методы оценки физического развития - эмпирические формы, сигмальных отклонений, центильные таблицы.

4. Физическое развитие - (длина тела располагается между 25 и 75 центилем (зона средних величин), масса тела располагается между 25 и 75 центилем (зона средних величин), окружность груди располагается между 25 и 75 центилем (зона средних величин), окружность головы располагается между 25 и 75 центилем (зона средних величин) – среднее, гармоничное (разница между коридорами 0).

5. Критерии оценки биологического возраста – пропорции тела, зубная формула, костный возраст, психомоторное развитие.

Задача 5

1. 97 центиль.

2. 97 центиль, избыток 1100 г (17,2%).

3. 7500:65= 115,4 (норма 60-80), говорит об избытке массы тела.

4. Отягощенная наследственность, неправильное питание матери.

5. Нормализация питания матери, обследование ребенка у эндокринолога, анализ крови на сахар ребенку, направление в центр здоровья на биоимпедансометрию, консультирование в центре грудного вскармливания у диетолога.

12. Перечень и стандарты практических умений (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	Осмотр здоровых и больных детей (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический, акушерско-биологический, социальный анамнез, факторы риска заболевания)	III
2	Провести антропометрию детей раннего возраста (измерение массы и длины тела, окружностей головы, груди, плеча, бедра, длины ноги, туловища)	III
3	Измерение высоты головы, нахождение средней точки тела.	III
4	Расчет индексов Чулицкой упитанности, Чулицкой осевой, Тура, Эрисмана, Вервека-Воронцова, Пинье,	III

	Ропера, Кетле1, Кетле2.	
5	Оценка ФР по эмпирическим формулам, индексам и центильным таблицам.	III
6	Провести оценку рациона питания	III
7	Провести коррекцию рациона питания детям до 1 года с хроническими расстройствами питания.	III
8	Назначить профилактику и лечение при гиповитаминозе	III
9	Составить отчет	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

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

14. Рекомендованная литература по теме занятия

№	Наименование	Издательство	Год выпуска
ОБЯЗАТЕЛЬНАЯ			
1	Педиатрия [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. А. А. Баранов. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427873.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ			
1	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 1. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467	СПб. : Питер	2017
2	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 2. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468	СПб. : Питер	2017
3	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов / ред. Н. П. Шабалов. - 6-е изд., испр. и доп. - Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1	СПб. : СпецЛит	2015

4	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычковская [и др.]	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	ЭБС КрасГМУ «Colibris»		
2	ЭБС Консультант студента ВУЗ		
3	ЭМБ Консультант врача		
4	ЭБС Айбукс		
5	ЭБС Букап		
6	ЭБС Лань		
7	ЭБС Юрайт		
8	НЭБ eLibrary		
9	БД Scopus		
10	БД Web of Science		
11	БД OxfordUniversityPress		
12	БД SAGE		
13	БД ProQuest		
14	СПС Консультант Плюс		
15	MEDLINE Complete		

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

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный

4. Значение темы. Основной контингент детей раннего и дошкольного возраста составляют дети второй группы здоровья - группы риска, не имеющие хронических заболеваний, но с функциональными отклонениями, часто болеющие (от 4-х и более раз в течение года), а также дети в период реконвалесценции после некоторых острых заболеваний. Этот контингент детей в дошкольных учреждениях обусловливает высокий уровень заболеваний, в структуре которых основное место занимают острые респираторные инфекции. Дети второй группы здоровья заслуживают пристального внимания врача-педиатра, так как профилактические и лечебно-оздоровительные мероприятия, проведенные своевременно и целенаправленно, обладают наибольшей эффективностью по предупреждению формированиях у них хронической патологии.

Цели обучения:

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

- учебная:

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

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

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

5. Место проведения практического занятия: учебная комната №523 в ГДП №3 МБУЗ ГДКБ №8, структурные подразделения детской поликлиники.

6. Оснащение занятия: Национальная программа по питанию детей до 1 года (М., 2011), Национальная программа по оптимизации обеспеченности витаминами и минеральными веществами детей в России (и

использованию витаминных и витаминно-минеральных комплексов и обогащенных продуктов в педиатрической практике) (М, 2017), амбулаторные карты, направления на госпитализацию, направления на анализ крови, бланки рецептов, Территориальная программа гос. гарантий Красноярского края на 2018-2020гг.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта практического занятия

№ п/п	Этапы Практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) работа на приеме здорового ребенка в поликлинике под руководством преподавателя; б) разбор принятых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) на приеме в поликлинике; б) с амбулаторными картами и рецептами; в) анализ номенклатурных документов по теме занятия.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация:

Часто болеющие дети (ЧБД) - этот термин появился в отечественной медицинской литературе в первой половине 80-х годов 20 века. Следует отметить, что зарубежные школы педиатрии не используют его, нет этого термина и в Международной классификации болезней – по той простой причине, что это не диагноз в медицинском понимании слова. Часто болеющие дети – это обозначение группы детей, склонных к более частым, чем у их сверстников, заболеваниям респираторного тракта.

Критерии выделения детей в группу ЧБД

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

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

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

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

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

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

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

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

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

снижения противоинфекционной резистентности не требуют оказания специализированной медицинской помощи, они нуждаются в медицинском наблюдении и регулярном оздоровлении в хорошо оснащенных медицинских учреждениях, где созданы условия для восстановительного лечения и оздоровления ребенка.

Факторы риска повторного возникновения острых респираторных инфекций

1. Персистирующая хламидийная, цитомегаловирусная и др. инфекции.

2. Пренатальные факторы риска (низкая масса тела при рождении, морфофункциональная незрелость, задержка внутриутробного развития, перинатальное поражение ЦНС). Пренатальные факторы риска создают условия для дисфункции иммунной и других

функциональных систем детского организма.

3. Неполноценное питание (недостаток в рационе продуктов, содержащих витамин А, цинк, железо, аскорбиновую кислоту, полиненасыщенные жирные кислоты, то есть иммунонутриентов).

4. Аллергический тип иммунного реагирования (преобладание хелперов 2-го типа –Th2).

5. Болезни органов пищеварения, в том числе гастродуоденит, дисфункции билиарного тракта, хроническая диарея различной этиологии, хронический запор, дисбактериоз кишечника.

6. Экопатологические факторы (проживание в районе с развитой сетью промышленных предприятий, использование воды с физико-химическими и бактериологическими показателями, не соответствующими норме).

7. Повторные курсы антибиотикотерапии в анамнезе.

8. Низкий социально-экономический статус семьи (уровень дохода семьи ниже прожиточного минимума).

9. Транзиторное снижение иммунитета и критические периоды иммунной системы у детей и подростков.

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

• 1-ый критический период (28 дней). Иммунная система ребенка подавлена. Ребенок чувствителен к вирусным инфекциям и воздействию условно-патогенных микробов.

• 2-ой критический период (3–6 мес.) Обусловлен разрушением материнских антител. Первичный иммунный ответ на проникновение инфекции развивается за счет синтеза иммуноглобулинов М, но не оставляет иммунологической памяти. Система местного IgA остается незрелой. Дети подвержены ОРИ, может отмечаться высокая заболеваемость острыми кишечными инфекциями (ОКИ), пневмониями. При искусственном вскармливании часто регистрируют нетипичное течение детских инфекций.

• 3-ий критический период (2–3 года). Начинают синтезироваться иммуноглобулины класса G (IgG). Синтез секреторного иммуноглобулина А остается недостаточным. Дети остаются чувствительными к вирусам и бактериям, склонны к повторным заболеваниям.

• 4-ый критический период (6–7 лет). Уровень иммуноглобулинов М и G соответствует параметрам взрослого человека. Сывороточный IgA еще ниже нормы. Содержание IgE достигает максимального значения. В 6–7 лет формируются многие хронические заболевания, нарастает частота аллергической патологии.

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

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

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

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

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

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

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

- рекомендации по оздоровлению.

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

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

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

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

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

- обеспечение систематичности и последовательности наблюдения и оздоровления в течение длительного периода - одного года;

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

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

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

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

Элементы щадящего режима в дошкольном учреждении и дома

Сон

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

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

Организация питания

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

Организация занятий

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

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

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

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

Физическое воспитание

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

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

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

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

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

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

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

Закаливание

Необходимо постоянно обеспечивать рациональное сочетание температуры воздуха и одежды ребенка. Следует проводить сквозное проветривание кратковременно 5 - 7 минут в отсутствии детей. Перепад

температуры может достигать 4 - 5°С, т.е. опускаться до +14 - +16°С. Проветривание проводят:

1) утром перед приходом детей;

2) перед занятиями;

3) перед возвращением детей с прогулки;

4) во время дневного сна;

5) после полдника.

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

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

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

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

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

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

К ним относятся:

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

2. Симптоматические средства по показаниям: отхаркивающие препараты, щелочные ингаляции, масляно-щелочные ингаляции, средства,

улучшающие аппетит (горечи, ферменты), седативные препараты (корень валерианы, пустырник, и др.),

антигистаминные препараты, препараты кальция.

3. Дополнительное питание - добавление к возрастному рациону питания фруктов, овощей, соков, а также растительного масла и фитонцидов (лука, чеснока) во вторые блюда или к бутербродам.

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

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

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

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

8. Мероприятия для профилактики ОРЗ.

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

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

Этот контроль проводится выборочно при выписке часто болеющего ребенка в дошкольное учреждение после очередного острого заболевания. Заведующие проверяют целесообразность и правильность проведенного лечения, его длительность, рекомендации педиатра по дальнейшему

оздоровлению ребенка в условиях дошкольного учреждения и дома, а также объем дополнительных лабораторных обследований и консультаций врачей-специалистов. Для обеспечения действенного контроля рекомендуется иметь единую цветную маркировку историй развития детей групп риска в дошкольном учреждении и поликлинике. Непосредственными исполнителями оздоровления детей в дошкольных учреждениях являются медицинские работники в тесном сотрудничестве с педагогическим персоналом. Воспитатели групп, педагог учреждения должны быть осведомлены о состоянии здоровья ребенка (здоров, входит в группу риска, имеет хроническое заболевание) и индивидуальных назначениях оздоровительно-щадящего режима.

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

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

Показателями эффективности оздоровления детей этой группы риска являются:

- снижение кратности острых заболеваний до 3 и менее раз в течение года;
- положительная и соответствующая возрасту динамика ростовесовых показателей;
- стойкая нормализация показателей функционального состояния организма (гемоглобин, пульс, параметры поведения: нормализация сна, аппетита, улучшение эмоционального состояния, хорошее самочувствие, отсутствие жалоб);
- отсутствие субфебрилитета после очередного острого заболевания;
- отсутствие осложненного течения острых заболеваний;
- уменьшение длительности течения острого заболевания;
- уменьшение числа дней, пропущенных по болезни одним ребенком за год. Для всех детей группы риска рассчитывается показатель эффективности оздоровления (ПЭО).

$$\text{ПЭО} = \frac{\text{число часто болеющих детей, снятых с учета по выздоровлении}}{\text{общее число часто болеющих детей, получивших оздоровление}} \times 100.$$

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

Таблица 1

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

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

Мероприятия	Группы наблюдения			
	1 группа Часто болеющие ОРИ дети без отягощающей хронической патологии	2 группа Дети с хронической патологией респираторной и/или пищеварительной системы	3 группа Дети с персистирующей хронической вирусно-бактериальной инфекцией	4 группа Дети с транзиторным снижением противоинфекционной резистентности и в критические периоды развития иммунной системы

Профилактика гиподинамии и ЛФК (по показаниям)	ЛФК (базовая программа)	ЛФК с учетом имеющейся патологии	ЛФК с учетом имеющейся патологии	ЛФК с учетом имеющейся патологии
Массаж	Точечный	Точечный + воротниковая зона, общий (по показаниям)	По показаниям	Общий
Аппаратная физиотерапия	УФО весной, осенью, в период повышенной респираторной заболеваемости	УФО весной, осенью и в периоды повышенной респираторной заболеваемости	УФО весной, осенью и в периоды повышенной респираторной заболеваемости	УФО весной, осенью и в периоды повышенной респираторной заболеваемости
Водные процедуры	Контрастное обливание ног, дождевой душ (с учетом возраста) ежедневно. Бассейн – 1 раз в неделю круглогодично, начинать не ранее, чем через 1 мес. после окончания острого периода	Контрастное обливание ног, дождевой душ (с учетом возраста) ежедневно. Бассейн – 1 раз в неделю круглогодично, начинать не ранее, чем через 1 мес. после окончания острого периода	Контрастное обливание ног, дождевой душ (с учетом возраста) ежедневно. Бассейн – 1 раз в неделю круглогодично, начинать не ранее, чем через 1 мес. после окончания острого периода	Контрастное обливание ног, дождевой душ (с учетом возраста) ежедневно. Бассейн – 1 раз в неделю круглогодично, начинать не ранее, чем через 1 мес. после окончания острого периода
Фитотерапия	Крапива, зверобой,	Крапива, зверобой,	Крапива, зверобой,	Крапива, зверобой,

	ромашка, пустырник, шиповник, листья земляники. Кислородные коктейли курс – не менее 14 дней 2–3 раза в год	ромашка, пустырник, шиповник, листья земляники. Кислородные коктейли курс – не менее 14 дней 2–3 раза в год	ромашка, пустырник, шиповник, листья земляники. Кислородные коктейли курс – не менее 14 дней 2–3 раза в год	ромашка, пустырник, шиповник, листья земляники. Кислородные коктейли курс – не менее 14 дней 2 -3 раза в год
Витаминотерапия+ эссенциальные микроэлементы	Витамины А, β-каротин, С, Е, В1, В6, В15. Курс – не менее 30 дней 2–3 раза в год	Витамины А,β-каротин, С, Е, В1, В6, В15 +цинк: Курс витаминов– не менее 30 дней 2–3 раза в год Цинк: 7 дней 2–3 раза в год.	Витамины А,β-каротин, С, Е, В1, В6, В15 + цинк. Курс витаминов–не менее 30 дней 2–3 раза в год Цинк: 7 дней 2–3 раза в год.	Витамины А,β-коротин, С, Е, В1,В6,В15, фолиевая кислота + цинк: Курс витаминов: по 2 мес. 3 раза в год (витаминно минеральные комплексы) Цинк: 7 дней 2–3 раза в год.
Кисломолочные продукты с пробиотиками и промышленного производства, рекомендованные для детей, (дополнительно к ежедневному рациону)	Курсами 4 раза в год по 1 мес.	Курсами 4 раза в год по 1 мес.	Курсами 4 раза в год по 1 мес.	Курсами 4 раза в год по 1 мес.
Прием минеральной	-	Курсами по 2–3 нед. 3–4	-	-

воды		раза в год		
Профилактика рецидивов хронической патологии (по рекомендации участкового врача, врачей – специалистов: гастроэнтеролог, ЛОР, пульмонолог, др.).	-	Курсами по 2–3 нед. 3–4 раза в год	-	-
Противовирусное лечение	-	-	Противовирусные препараты 3–4 курса в год, продолжительностью 5–7 дней	Противовирусные препараты в комплексной терапии осложненных и неосложненных форм ОРИ , ОКИ
Иммунотропная терапия	Детям с 3-мя и более факторами риска повторно возникающих ОРИ. Иммунотропные препараты в комплексной терапии осложненн	В периоды эпидемических вспышек ОРИ и гриппа	Иммунотропные препараты 3–4 раза в год с лечебно-профилактической целью	Иммунотропные препараты в комплексной терапии осложненных и не осложненных форм ОРИ, ОКИ

	ых и не осложненн ых форм ОРИ, ОКИ			

Таблица 2

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

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

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

1. Глубокий вдох - выдох через нос с произношением звука "М...М" (рот плотно закрыт).

2. Выдох через нос - короткими толчками (рот плотно закрыт).

3. Выдох поочередно через левую и правую ноздрю (другая прижата пальцем) - рот закрыт.

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

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

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

9. Вопросы по теме занятия (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

1. Критерии понятия – часто и длительно болеющие дети.

2. Особенности функционирования иммунной системы у детей в критические периоды.

3. Предрасполагающие факторы в семейном, социальном, биологическом анамнезе, приводящие к частым и длительным заболеваниям у детей.

4. Принципы реабилитации ЧБД в условиях поликлиники.

5. Иммуномодулирующая терапия.

6. Профилактика ОРВИ, гриппа.

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

Инструкция к тестовым заданиям: Укажите один правильный ответ

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

1) макрофагов

2) В-клеток

3) Т-клеток

4) нейтрофилов

5) системы комплемента

2. ПОВЫШЕННАЯ ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТЬ БОЛЬНОГО К БАКТЕРИАЛЬНОЙ ИНФЕКЦИИ НАБЛЮДАЕТСЯ ПРИ ДЕФИЦИТЕ

1) макрофагов

2) В-клеток

3) Т-клеток

4) нейтрофилов

5) системы комплемента

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

1) негативные факторы внутри школьной среды

2) воздействие природно-климатических условий

3) снижение концентрации кислорода в воздухе

4) неблагоприятные метеорологические факторы

5) изменения барометрического давления

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

1) 38-25 °С

2) 36-24 °С

3) 36-28 °С

4) 34-28 °С

5) 36-26 °С

5. ОПТИМАЛЬНАЯ ТЕМПЕРАТУРА ВОЗДУШНЫХ ВАНН У ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ПОЛУГОДИЯ ЖИЗНИ

1) 16-18 °С

2) 18-20 °С

3) 20-22 °С

4) 22-24 °С

5) 24-26 °С

6. КЛИНИЧЕСКОЕ ПОКАЗАНИЕ ДЛЯ НАЗНАЧЕНИЯ АНТИБАКТЕРИАЛЬНОГО ПРЕПАРАТА

1) установлен диагноз и определена бактериологическая этиология заболевания

2) повышение температуры тела у ребенка

3) первые сутки тяжёлого течения ОРВИ
4) профилактический приём антибактериального препарата при ОРВИ
5) плохое самочувствие

7. НАЛЕТЫ ЖЕЛТО-БЕЛОГО ЦВЕТА В УСТЬЯХ ЛАКУН ХАРАКТЕРНЫ ДЛЯ АНГИНЫ
1) лакунарной
2) катаральной
3) фолликулярной
4) некротической
5) герпетической

8. ПРОБА МАНТУ С 2ТЕ ППД-Л ПРИ МАССОВОЙ ТУБЕРКУЛИНОДИАГНОСТИКЕ ПРОВОДИТСЯ
1) с 1 года
2) с 3 лет
3) с 5 лет
4) с 7 лет
5) с 10 лет

9. ВОЗРАСТ, С КОТОРОГО ПРОВОДИТСЯ ОБЯЗАТЕЛЬНОЕ ФЛЮОРОГРАФИЧЕСКОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ НАСЕЛЕНИЯ НА ТУБЕРКУЛЕЗ
1) 7 лет
2) 8 лет
3) 5 лет
4) 9 лет
5) 15 лет

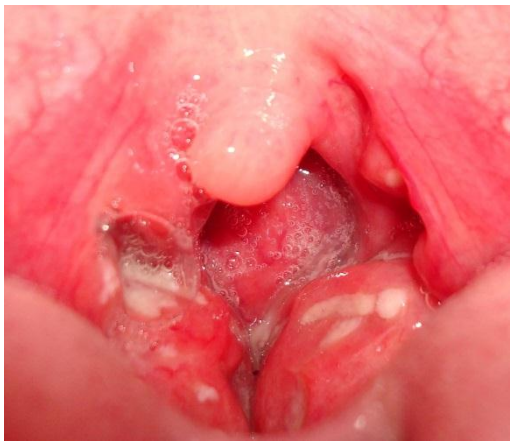
10. ПРИЧИНОЙ РЕЦИДИВИРОВАНИЯ БРОНХИТОВ МОЖЕТ БЫТЬ
1) закаливающие процедуры
2) длительное пребывание ребенка на свежем воздухе
3) селективный дефицит Ig A
4) дефицит железа
5) полигиповитаминоз

Эталоны ответов

1-3	2-2	3-4	4-3	5-3	6-1	7-1	8-1	9-5	10-3

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

Задача 1



Девочка 7 лет, из хороших материально бытовых условий, перенесла корь, коклюш, ветряную оспу. Начиная с 5-летнего возраста, часто болела ангинами (2-4 раза в год), особенно часто в холодное время года. При обследовании общее недомогание, субфебрильная температура. Кожные покровы и слизистая бледные, миндалины

увеличены, рубцово изменены, в лакунах гнойные пробки. Со стороны других внутренних органов изменений не найдено. Все биологические и иммунологические показатели в норме.

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

Задача 2

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

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

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

Задача 3

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

1. Ваша тактика в отношении оформления ребенка в ДДУ?
2. Ваш предварительный диагноз?
3. Группа здоровья у данного ребенка?
4. План лечебно-реабилитационных мероприятий?
5. Ваши рекомендации по режиму, характеру питания?

Задача 4

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

1. С каким диагнозом должен стоять ребенок на диспансерном учете?
2. Какие ошибки вы выявили при диспансерном наблюдении за ребенком.

3. Составьте свой план диспансерного наблюдения на данного ребенка.

Задача 5

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

Эталоны к ситуационным задачам

Задача 1

Хр. тонзиллит, группа наблюдения по ЧДБ. Наблюдение и лечение у ЛОР, проводить консервативное лечение 2-3 раза в год в течение 2 лет. Тубус кварц на миндалины по 7-8 ссеансов, промывание миндалин раствором фурацилина 1:5000 7-8 раз, полоскание зева, соком колонхоэ (1 пипетку сока на 1 столовую ложку кипяченой воды), отваром листьев эвкалипта, настоем цветов ромашки, корой граната дуба, раствором морской соли и др.

Задача 2

Чем больна мама, здоров ли отец.

Анемия сложного генеза средней степени тяжести у часто болеющего ребенка. Назначить лечение анемии препаратами железа. Порекомендовать диету с включением свежих овощей, печени, растительного масла, свежей рыбы, творога. Комплекс дыхательной гимнастики, массаж грудной клетки, УФО, тубус кварц носоглотки, полоскание зева настоями трав (шалфея, ромашки, эвкалипта).

Задача 3

Физическое развитие не соответствует возрасту за счет дефицита массы тела, Анемия сложного генеза, ЧБД. План наблюдения - наблюдение педиатра 4 раза в год, отоларинголог 2 раза в год, и по показаниям. Иммунологическое исследование крови по показаниям. Рекомендации по питанию - обязательно ограничить прием углеводов, повысить употребление животного белка, растительного масла, свежих овощей. Препараты железа не менее 2-х месяцев, ЛФК, массаж общий и воротниковой зоны.

В течение 3-4 недель 2 раза в год курсы терапии –

- поливитаминных препаратов в возрастных дозировках
- экстракт элеутерококка
- кисломолочный лактобактерин (150-200 мл ежедневно)
- отвары трав (зверобой, мята душистая)

Задача 4

Часто болеющий ребенок. Нет осмотров специалистов – ЛОР, стоматолога, лабораторных исследований, педиатром 4 раза в год, отоларингологом 2 раза в год, стоматологом 2 раза в год. Общий анализ крови и мочи – 2 раза в год, биохимическое исследование крови по показаниям, кал на дисбактериоз, посев из зева на бакносительство

Задача 5

ЛФК, гимнастика в виде имитационных движений, игр, формировать направленное дыхание с помощью надувных детских шаров, резиновых игрушек, выдувать воздух через трубочку в сосуд с водой, массаж

воротниковой зоны, грудной клетки максимальное пребывание на свежем воздухе. Нормы питания увеличиваются на 15-20%. Белковый компонент за счет мяса, свежей рыбы, творога, кефира, овсяные и гречневые каши, кисели, настои изюма, чернослива, салаты из свежих овощей, заправленные растительным маслом, квашенная капуста.

12. Перечень и стандарты практических умений (УК-1, УК-2, ПК-1**,** ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11**).**

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста**.**

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	**Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности**	**Стандарт выполнения**
1	Провести расчет инфекционного индекса (ИИ) детей за год, выявить часто и длительно болеющих детей.	III
2	Оформить документацию по постановке ребенка на учет (эпикриз в ф.112, ф.026/у, ф. 030, стат. талон).	III
3	Собрать анамнез, провести опрос и физикальное обследование здорового и больного ребенка.	III
4	Составить план диспансерного ведения ребенка с ЧДБ в поликлинике, ДДУ, школе, в семье.	III
5	Провести медикаментозные и не медикаментозные методы лечения ЧДБ детей.	III
6	Рассчитать показатель эффективности оздоровления (ПЭО), знать критерии снятия с учета по ЧДБ.	III
7	Составить отчет.	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

1. Частота встречаемости ЧДБ детей в РФ и мире.
2. Оздоровление ЧДБ детей в поликлинике.
3. Закаливание ЧДБ детей.
4. Иммуномодулирующие препараты для лечения ЧДБ детей.
5. Проведение анализа ЧДБ детей на педиатрическом участке.

14. 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.	СПб. : Питер	2017

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

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

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный

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

Цели обучения:

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

- учебная:

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

обучающийся должен уметь:

- организовать патронаж к беременной женщине на педиатрическом участке;

- провести осмотр молочных желез, собрать и оценить анамнез;

- определить группу риска, составить план мероприятий;

- дать рекомендации по организации рационального питания, режиму дня;

- дать рекомендации по профилактике, а в случае развития фонового состояния – лечения и реабилитации;

- уметь работать с медицинской документацией (ф. 112, бланк дородового патронажа).

обучающийся должен владеть:

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

5. Место проведения практического занятия: учебная комната №523 в ГДП №3 МБУЗ ГДКБ №8, структурные подразделения детской поликлиники.

6. Оснащение занятия: Национальная программа по питанию детей до 1 года (М., 2011), Охрана, поддержка и поощрение грудного вскармливания в ЛПУ родовспоможения и детства: руководство для врачей (М, 2005), амбулаторные карты, бланки дородовых патронажей, бланки контроля подготовки к грудному вскармливанию, лист контроля грудного вскармливания после рождения, памятки для родителей

7. Структура содержания темы.

Хронокарта практического занятия

№ п/п	Этапы Практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) работа на приеме здорового ребенка в поликлинике под руководством преподавателя; б) разбор принятых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) на приеме в поликлинике; б) с амбулаторными картами и рецептами; в) анализ номенклатурных документов по теме занятия.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация:

Патронаж – одна из форм работы медицинских учреждений, направленная на проведение оздоровительных и профилактических мероприятий на дому пациента. Проводится для граждан, особенно нуждающихся во внимании врачей: тяжелобольных, людей с психическими

расстройствами, младенцев, беременных женщин. Дородовые патронажи – важнейшие профилактические мероприятия для беременных женщин. Они позволяют не только контролировать будущую родительницу, но и устанавливают доброжелательные отношения между матерью и медперсоналом, так как в первый год после рождения малыша их контакт будет регулярным. Проведение дородового патронажа заключается в личном визите ответственного медицинского работника. При знакомстве медсестра оценивает социальные и бытовые условия, в которых проживает женщина и предстоит расти новорожденному. В этот же визит устанавливается принадлежность семьи к факторам риска, речь о которых пойдет позже.

Значение патронажа

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

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

Первый патронаж: цели и сроки

Первое посещение будущей мамы осуществляется участковой медсестрой из детской поликлиники при постановке на учет по беременности (по телефонограммме из регистратуры женской консультации). Обычно это 7-13 недель. Как уже было сказано, в первый дородовый патронаж выясняются образ жизни женщины, бытовые и санитарные условия в доме, психологическая атмосфера в семье. Неблагополучные условия проживания

негативно сказываются на здоровье как матери, так и будущего малыша, поэтому данные, полученные акушеркой в первый визит, очень важны для дальнейшей работы с будущей мамой.

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

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

Алгоритм проведения первого патронажа

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

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

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

Второй патронаж: цели и сроки

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

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

• Беседа с родственниками о предстоящем событии, значимость поддержки беременной.

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

БЛАНК-СХЕМА
второго дородового патронажа

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

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

Факторы риска

Выше уже говорилось о том, что в патронаже существует такое понятие, как факторы риска. Женщины, которые попадают под эту категорию, нуждаются в повышенном внимании участковых специалистов: молодые мамы младше 18 лет; первородящие после 30 лет; одинокие матери;

многодетные женщины. Помимо этого, пристальное внимание со стороны акушера и педиатра может быть вызваны следующими причинами: риск выкидыша; попытки аборта; сильный токсикоз; повышенное давление, проблемы с сердцем; имеющиеся у матери заболевания; вредные привычки у родителей; неблагополучная среда для жизни будущего малыша. По данным показателям выявляется вероятный риск для жизни и здоровья ребенка, а участковым педиатром принимаются меры для минимизирования неблагоприятных факторов. Комплекс профилактических мероприятий призван предупредить возможные проблемы.

Программа по контролю грудного вскармливания

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

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

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

— Преимущества грудного вскармливания для ребенка.

— Преимущества грудного вскармливания для матери.

— Важность исключительно грудного вскармливания в течение 6 месяцев и

продолжения грудного вскармливания до 2-х лет и более.

— Важность раннего прикладывания младенца к груди в родильном зале.

— Техника кормления грудью (расположение и прикладывание ребенка к груди).

— Важность совместного пребывания матери и ребенка в акушерском стационаре и дома.

— Важность грудного вскармливания по требованию ребенка.

— Как обеспечить достаточное количество молока.

— О вреде использования сосок и пустышек.

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

— Помощь матерям после выписки из родильного дома.

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

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

ПОЛИТИКА ПОДДЕРЖКИ ГРУДНОГО ВСКАРМЛИВАНИЯ В ДЕТСКОЙ ПОЛИКЛИНИКЕ

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

этой политики.

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

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

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

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

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

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

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

3.4. Программа занятий с беременными женщинами включает следующие темы:

— преимущества грудного вскармливания;

— опасность искусственного вскармливания;

— значение раннего начала грудного вскармливания;

— важность совместного пребывания матери и ребенка и кормления ребенка по требованию;

— техника кормления грудью;

— как обеспечить достаточное количество молока;

— знакомство с родильным домом.

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

4.1. Беременные женщины во время посещения занятий в женской консультации и детской

поликлинике информируются о важности раннего начала грудного вскармливания.

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

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

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

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

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

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

— продолжать кормить ребенка в ночные часы;

— кормить утром и сцедить молоко для кормления ребенка сцеженным молоком;

— на работе продолжать сцеживать грудное молоко;

— обучить лицо, ухаживающее за ребенком, кормить сцеженным грудным молоком с использованием ложечки или чашки.

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

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

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

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

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

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

ШАГ 7. Практиковать круглосуточное совместное размещение матери и ребенка.

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

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

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

ШАГ 8. Поощрять грудное вскармливание по требованию ребенка.

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

ГРУППЫ ПОДДЕРЖКИ МАТЕРЕЙ

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

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

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

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

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

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

1. В период беременности.

Детская поликлиника

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

2. После выписки из родильного дома

Детская поликлиника (первый месяц жизни)

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

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

тору выработки полноценного молока; контролирует правильность прикладывания ребенка к груди.

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

в конце первого месяца жизни.

Детская поликлиника (после первого месяца жизни)

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

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

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

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

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

КОНТРОЛЬНЫЙ ЛИСТ НАВЫКОВ ПО ГРУДНОМУ ВСКАРМЛИВАНИЮ: ДОРОДОВАЯ ПОДГОТОВКА БЕРЕМЕННЫХ ЖЕНЩИН

Ф.И.О. пациентки

_____

Дата первого визита _____ Срок беременности_____ нед.

Обсуждались следующие навыки Дата Подпись медработника

Преимущества грудного вскармливания для ребенка ❑ Обсуждались_____ _____
(гармоничное психо-эмоциональное и физическое развитие ребенка, защита от желудочно-кишечных инфекций и диареи, инфекций мочевыделительной системы, простудных заболеваний и отита, предупреждает развитие аллергических реакций и сахарного диабета)

Преимущества грудного вскармливания для матери ❑ Обсуждались_____ _____
(развитие психо-эмоциональной близости и привязанности между матерью и ребенком, защита от рака молочной железы и яичников, остеопороза в пожилом возрасте)

Исключительно грудное вскармливание в течение ❑ Обсуждались_____ первых 6-и месяцев жизни младенца
(никакого дополнительного питания и питья в первые 6 месяцев, кроме случаев, обусловленных медицинскими показаниями)

Важность раннего прикладывания к груди и ❑ Обсуждались_____ _____ **контакта «кожа-к-коже»**
(помогает сохранить тепло ребенку, ребенок спокоен, способствует возникновению привязанности, помогает началу грудного вскармливания)

Важность правильного положения у груди ❑ Обсуждались_____ _____ **и прикладывания к груди**

Способствует успешному началу грудного вскармливания:

Совместное пребывание матери и ребенка ❑ Обсуждались_____ _____

Кормление по требованию ❑ Обсуждались__ ___ _____

Отказ от сосок и пустышек ❑ Обсуждались_____ _____

Помощь со стороны медицинского персонала ❑ Обсуждались_____ ____

Выданы или обсуждались памятки ❑ Обсуждались_____ _____
Какие:

Лицо, ответственное за дородовую подготовку (ФИО, должность)

ПОСЛЕРОДОВЫЙ ПАТРОНАЖ: ОЦЕНКА ГРУДНОГО ВСКАРМЛИВАНИЯ

Дата рождения ребенка_____ Масса тела при рождении_____

Характер родов: ❑ Вагинальные ❑ Кесарево сечение

Практика родильного дома по поддержке грудного вскармливания:

Раннее прикладывание к груди в родильном зале . . . . . .❑ Да ❑ Нет

Совместное пребывание матери и ребенка . . . . . .❑ Да ❑ Нет

Характер вскармливания при выписке:

❑ Грудное ❑ Исключительно грудное ❑ Искусственное ❑ Бутылочное

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

❑ Грудное ❑ Исключительно грудное ❑ Искусственное ❑ Бутылочное

Обсуждались следующие вопросы:

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

Кормление по требованию . . . . . .❑ Да ❑ Нет

Отказ от сосок и пустышек . . . . . .❑ Да ❑ Нет

Как обеспечить достаточное количество молока . . . . . .❑ Да ❑ Нет

Профилактика трещин сосков . . . . . .❑ Да ❑ Нет

Профилактика нагрубаний молочных желез и маститов . . . . . .❑ Да ❑ Нет

Последующая помощь со стороны медицинского персонала . . . .❑ Да ❑ Нет

Проводилась оценка:

Положения и прикладывания ребенка к груди . . . . . .❑ Да ❑ Нет

Состояния молочных желез . . . . . .❑ Да ❑ Нет

Ручного сцеживание молочных желез . . . . . .❑ Да ❑ Нет

Рекомендации по результатам наблюдений и опроса:

_____
_____

_____
_____

_____
_____

Выдан письменный материал . . . . . .❑ Да ❑ Нет

(какой)_____
_____

_____
_____

Дата проведения послеродового патронажа

_____

ФИО, должность сотрудника, проводившего патронаж

ПАМЯТКА РОДИТЕЛЯМ И ЧЛЕНАМ СЕМЬИ, В КОТОРОЙ ПОЯВИЛСЯ МАЛЫШ

В Вашей семье появился Малыш, советуем кормить его грудью

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Преимущества грудного вскармливания для Малыша

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

идеальном соотношении. Кроме того, оно легко переваривается и усваивается ребенком.

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

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

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

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

Преимущества грудного вскармливания для мамы и семьи

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

Это помогает предупредить возможные осложнения после родов.

Вскармливание грудью снижает риск заболевания раком молочной железы и яичников.

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

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

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

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

9. Вопросы по теме занятия (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

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

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

Укажите правильный ответ.

1. НАИМЕНЬШИМИ СЕНСЕБИЛИЗИРУЮЩИМИ ЭФФЕКТАМИ ДЛЯ ДЕТЕЙ ГРУДНОГО ВОЗРАСТА ЯВЛЯЮТСЯ

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

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

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

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

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

4. ДЕФИЦИТ ЙОДА ВО ВРЕМЯ БЕРЕМЕННОСТИ ОПАСЕН
1) маловесностью к сроку гестации
2) нейромышечными расстройствами
3) снижением интеллекта
4) избыточному весу к рождению
5) снижением остроты слуха

5. ВО ВРЕМЯ БЕРЕМЕННОСТИ РЕКОМЕНДУЕТСЯ
1) ограничивать прием жидкости
2) резко ограничивать прием соли
3) избегать жаренной пищи и обильных десертов
4) разгрузочные дни
5) ежедневно контролировать вес

6. ДОПУСТИМОЕ КОЛИЧЕСТВО УПОТРЕБЛЯЕМОГО ЦЕЛЬНОГО КОРОВЬЕГО МОЛОКА БЕРЕМЕННОЙ
1) без ограничений
2) до 1 литра в день
3) до 200-500 мл в день
4) не допускается
5) резко ограничено

7. МОЛОЧНАЯ ЖЕЛЕЗА ПРЕДСТАВЛЕНА ТКАНЯМИ, КРОМЕ
1) соединительная
2) мышечная
3) жировая
4) железистая
5) опорная

8. ГОРМОН, СПОСОБСТВУЮЩИЙ ВЫБРОСУ МОЛОКА ИЗ АЛЬВЕОЛ
1) пролактин
2) питуитрин
3) окситоцин
4) инсулин
5) кортизол

9. ФАКТОРЫ, ПРЕПЯТСТВУЮЩИЕ ГРУДНОМУ ВСКАРМЛИВАНИЮ
1) позднее первое прикладывание
2) кормление по расписанию
3) раздельное пребывание матери и ребенка в родильном доме
4) пользование пустышкой
5) все перечисленное

10. ВЕРОЯТНЫЕ ПРИЗНАКИ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ГМ

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

Эталоны ответов

1 – 2	2 – 2	3 – 5	4 – 3	5 – 3	6 – 3	7 – 2	8 – 3	9 – 5	10 - 5

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

Задача №1.

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

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

Задача №2.

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

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

Задача №3.

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

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

Задача №4.

Врач-педиатр участковый пришѐл на патронаж к новорождѐнному ребѐнку.

Мальчику 5 дней жизни.

Беременность I, протекала с гестозом в 1-й и 2-й половине (рвота, нефропатия).

Ребѐнок 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 2,5х2,5 см, не выбухает.

В лѐгких ослабленное везикулярное дыхание, хрипов нет.

Перкуторно - звук лѐгочный.

Тоны сердца громкие, ритм правильный.

Живот мягкий, безболезненный.

Печень +1,5 см, селезѐнка - у края рѐберной дуги.

Стул разжиженный, 3 раза в сутки.

Наружные половые органы сформированы правильно, яички в мошонке.

1. Поставьте диагноз и определите группу здоровья.

2. Укажите факторы, которые повлияли на возникновение данной группы риска.

3. Дайте рекомендации маме по режиму и питанию на первый месяц жизни.

4. Составьте план наблюдения на 1 месяц жизни за ребѐнком на участке.

5. Обоснуйте календарь проведения профилактических прививок данному ребѐнку.

Задача №5.

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

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

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

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача №1.

1. В первой половине беременности потребности организма беременной женщины существенно не отличаются. В первом триместре происходит закладка органов плода, поэтому в этот период особенно важно обеспечить достаточное поступление в организм полноценных белков, витаминов и микроэлементов в оптимальном количестве и соотношении. Беременная женщина должна получать белка 60-90 г/сутки , 50-70 г/сутки жиров, 325-450 г/сутки углеводов. Общая энергоценность суточного рациона 2200 – 2700 ккал. Во второй половине беременности возрастает потребность в пищевых веществах – белка 80-110 г/сутки, жиров – 50-70 г/ сутки, углеводов 325 – 450 г/сутки. Белки животного происхождения не менее 60%, из них 30% белка мяса и рыбы, до 25% - молока и его продуктов и до 5% яиц. Жиры - основной вид – свежее коровье масло. Не более 25-30 г/сутки. 25-30 г растительных масел, которые содержат полиненасыщенные жирные кислоты и витамин Е. Источником углеводов должны быть в основном продукты, содержащие пищевые волокна: хлеб из муки грубого помола, овощи, фрукты, ягоды, способствующие улучшению функции кишечника, а также крупы – гречневая, овсяная и другие злаки. Общее количество сахара

не более 40-50 г/сутки. Со второго триместра беременности ограничить потребление кондитерских изделий, варенья, конфет. Жидкость – суточная потребность 35 г на кг массы тела. Специальные продукты для беременных – «Матерна», «Витрум пренатал», «Мультитабс перинатал», «Преглавит», «Элевит Пронаталь».

2. Оцените, достаточно ли беременная набирает массу. Дайте рекомендации по питанию режиму беременной женщины в первую половину беременности: Средне - месячная прибавка в массе для здоровой беременной женщины в первом триместре беременности составляет в среднем 1-3 кг. В это время происходит интенсивное формирование эмбриона. Следовательно, женщина имеет недостаточную прибавку в массе за время беременности, которая, возможно, обусловлена заболеванием ЖКТ (хронический гастродуоденит), работа на химическом производстве (хроническая интоксикация), не рациональное питание (сухие «перекусы» в течение дня).

3. Режим беременной в первую половину – для женщины необходимо исключить дополнительные физические нагрузки, особенно связанные с подъемом тяжестей, длительной статической позой. Увеличить время пребывания на свежем воздухе (показаны пешие прогулки), более продолжительное время для ночного отдыха, желательно отдых днем. Прием пищи должен быть 4-5 раз в день, с полным набором необходимых продуктов, исключить продукты, обладающие высокой, аллергизирующей способностью, исключить алкоголь. Ежедневно беременная должна получать: мясо или рыбы – 120 – 150 г; молока или кефира – 200 г; творога – 50 г; яиц – 1 шт; хлеба – 200 г; круп и макарон – 50-60 г; картофеля и других овощей – 500 г; фруктов и ягод – 200-500 г.

4. Основные положения программы ВОЗ по поддержке и поощрению естественного вскармливания:

1. Информированность всего медико-санитарного персонала в отношении практики грудного вскармливания;

2. Обучение всего персонала необходимым навыкам проведения грудного вскармливания;

3. Информированность всех беременных женщин о преимуществах и методах грудного вскармливания;

4. Помощь матерям при кормлении грудью в течение первых 30 минут после родов;

5. Обучение матерей как кормить грудью и как сохранять лактацию, даже если они отделены от детей;

6. Не давать новорожденным никакой другой пищи или питья кроме грудного молока, за исключением особых медицинских показаний;

7. Практиковать круглосуточное совместное размещение матери и новорожденного;

8. Поощрять грудное вскармливание по требованию ребенка;

9. Не давать новорожденным, находящимся на грудном вскармливании, соски или пустышки;

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

5. Существенно большее значение в период беременности и предшествующий ему период для формирования отдельных органов и систем будущего ребенка имеет качественная характеристика питания. Подготовка к беременности включает подготовку генома. Следовательно, продукты и блюда в эти периоды должны иметь адапторы, содержащихся в биологических доступных формах в свежих и разнообразных продуктах питания. В случае невозможности обеспечения женщины в эти периоды такими продуктами, показан прием витаминно-минеральных комплексов (ВМК). Так недостаток фолиевой кислоты нарушает закладку нервной трубки и может приводить к различным порокам развития нервной системы. Недостаток селена нарушает развитие других органов и, прежде всего, сердца. Особенно неблагоприятно сказывается недостаток микронутриентов на ранних сроках беременности. Именно тогда увеличивается вероятность формирования уродств и аномалий развития органов и систем плода, которые диагностируются в более поздние сроки беременности и/или после рождения ребенка. Как правило, дети, вынашиваемые в условиях дефицита макро- и микронутриентов, рождаются с клиническими симптомами дистрофии, анемии, рахита и т.п., или симптомы дефицитных состояний проявляются уже в периоде новорожденности.

Задача №2.

1. 6-8% от 3кг (физиологическая потеря) = 180 – 240 г.

2. Формула Финкильштейна (применяется до 7-8 дня жизни): суточное количество молока составляет 70 мл x n (при массе до 3200 г) или 80 мл x n (при массе более 3200 г), где n - день жизни.

Формула Зайцевой: суточное количество молока в мл составляет 2% от массы тела (в гр.) x n, где n- день жизни.

Формула Тура: количество молока на одно кормление: 10 мл x n, где n – день жизни.

Энергетический метод: Суточная калорийность пищи составляет в первые сутки – 30-35 ккал/кг массы тела ребенка, в последующие дни увеличивается ежедневно на 5 ккал в сутки (до 10 дня).

3. Молозиво.

4. Надежным методом предупреждения вторичной гипогалактии является ряд ниже приведенных последовательных действий и мероприятий:

1. Информирование беременных женщин на специальных занятиях и/или самостоятельно: о преимуществах ГМ и ГВ; о механизме начала лактации; о функциональной способности каждой женщины выкормить своего ребенка грудью, о недостатках искусственного вскармливания ребенка

2. Коррекция диеты с увеличением общей калорийности на 300 - 500 ккал. Набор пищевых продуктов обязательно должен включать: мясо и мясопродукты, рыбу и морепродукты, молоко и молочные продукты,

злаковые каши, овощи и фрукты. Кроме того, желательно еще, до беременности ликвидировать все алиментарно-зависимые состояния. Иногда желательно назначение беременным женщинам пищевых добавок или специализированных продуктов с широким набором минералов, микроэлементов и витаминов, особенно это касается: железа, цинка, кальция, фолиевой кислоты, йода, витаминов группы «В».

3. Соблюдение правил успешного становления ГВ в родильном доме:

- выкладывание новорожденного на живот матери сразу после рождения и нахождение его там не менее 30 мин. или до первого присасывания к груди;
- совместное пребывание матери и новорожденного с первых суток;
- свободное, частое кормление ребенка по требованию, с обязательным кормлением в ночное время;
- оказание медицинским персоналом практической помощи и поддержки матери при первых кормлениях ребенка грудью;
- отказ от предлактационного питания (т.е. не давать ребенку питья или искусственной смеси до прикладывания ребенка к груди) за исключением случаев обусловленных медицинскими показаниями;
- сцеживание ГМ вручную или с помощью молокоотсоса после каждого кормления;

4. Соблюдение правил и принципов поддержки ГВ ребенка после выписки из родильного дома:

- сохранение кормления по требованию;
- обязательные ночные кормления;
- отказ от пустышек и сосок;
- кормление из одной груди до полного ее опорожнения;
- соблюдение техники прикладывания ребенка к груди и признаков правильного сосания;
- выполнение перед кормлением ряд манипуляций, к которым относятся:

а) массаж груди. Начинать сверху, массировать точки с внутренней стороны груди. Движения пальцами - мягкие круговые, для каждой точки по нескольку секунд;

б) поглаживание вокруг соска, чередуя с продольными поглаживаниями от основания груди к ее соску;

в) наклон туловища вперед, так чтобы грудь свисала. В таком положении грудь рекомендуется слегка встряхивать;

- использовать теплый компресс на грудь перед кормлением;
- во время кормления, необходимо максимально расслабившись разговаривать с ребенком, ласкать его;
- сцеживание остатков молока после кормления (только в первый месяц после рождения, и при объективных признаках недостаточности грудного молока).

5. По формуле Зайцевой = 2% от 3000 г x 3 дня = 60 мл x 3 = 180 мл,
Количество кормлений в сутки = 7 через 3 часа.

Разовый объем = 25 мл

Меню: 6.00, 9.00 , 12.00, 15.00, 18.00, 21.00, 24.00 – грудное молоко (25 мл).

Задача №3.

1. Масса = 3300 + 400 (2/3 от 600) = 3700 г.

2. Суточный объем по объемному методу = 1/5 от 3700 = 740 мл.

Количество кормлений в сутки = 7 через 3 часа.

Разовый объем = 105 мл

В дополнительном питании не нуждается.

Меню: 6.00, 9.30 , 13.00, 16.30, 20.00, 23.30 – 100-105 мл. грудного молока.

3. Долженствующие БЖУ на кг = Б 2,2; Ж 6,5; У 13,0; ккал 115.

4. Лактационный криз (ЛК) - временное уменьшение выработки молока, которое происходит обычно уже после установления лактации. Как правило, ЛК чаще всего наблюдаются в первые 2 месяца лактации и повторяются на более поздних этапах кормления грудью вплоть до 6-9 месяцев и позже. Продолжительность ЛК в среднем сохраняется до 2-4 дней, в некоторых случаях криз может продолжаться до одной недели. Причин ЛК достаточно много, но наиболее объяснимой и понятной является, то, что в периоды бурного роста ребенка молочная железа мгновенной не может произвести требуемое количество молока одномоментно. Необходимо время, а самое главное – спрос, который и определит через какое-то время предложение. В большинстве случаев ЛК не представляют опасности ни для ребенка ни для его матери при условии что женщина информирована об их проявлениях. Профессиональная подготовка кормящей матери и повышение сосательной активности ребенка за 1-2-3 дня приведет к увеличению объема вырабатываемого молока. В других случаях, когда женщина не информированная о проявлениях ЛК, когда она не уверена в правильности своих действий, сомневается в собственной способности выкормить ребёнка грудью, когда отсутствует поддержка ГВ членами семьи и нет своевременных внятных действий и рекомендаций от медицинских работников, тогда криз затягивается до недели. Затянувшийся криз представляет реальную угрозу полноценному ГВ. Для предупреждения развития событий по данному варианту каждый медицинский работник, беременная и кормящая женщины должны знать, как нивелировать проявления ЛК.

5. При уменьшении количества молока не рекомендуется докармливать (в первые два дня), допаивать, и предлагать ребенку пустышку. Чаще это обусловлено ЛК и при правильной тактике матери и своевременной помощи медицинского персонала лактация на требуемом уровне быстро установится. Более частое прикладывание к груди стимулирует восстановление лактации.

Если при условии, вышеописанных приемов, не удается получить адекватного эффекта, следует перейти к использованию специальных

пищевых биологически активных добавок и медикаментозных (аллопатических и гомеопатических) средств лечения гипогалактии.

Задача №4.

1. Вероятно имеет место физиологическая желтуха и гипогалактия у матери. Группа здоровья II.

2. Отсутствие профилактики гипогалактии у матери и самостоятельный докорм адаптированной молочной смесью

3. Согласно рекомендациям, разработанным Институтом питания РАМН для женщин, кормящих грудью, в период лактации общую калорийность следует повысить против обычной на 700-1000 килокалорий в день.

Рацион питания мамы должен содержать до 120 гр белка, из них 60-70% животного происхождения, 100-120 гр жира, из них 20% за счет растительного масла, 450-500 г углеводов. Общая калорийность рациона питания кормящей матери — 3200-3500 килокалорий.

Примерный суточный набор продуктов состоит из 200 гр мяса, птицы или рыбы, 1 литра молока в любом виде, 100-150 гр творога, 20-30 гр сыра, 1 яйца, 500-600 гр овощей, не более 200 гр картофеля, 200-300 гр фруктов.

При недостаточном количестве свежих овощей и фруктов, особенно в зимне-весенний период года, рекомендуется принимать витаминные препараты, настой шиповника, консервированные соки, фруктово-ягодные консервы, замороженные фрукты и ягоды, компот из сухофруктов.

Жидкая часть суточного рациона питания кормящей матери не должна превышать 2 литров (суп, чай, соки, молоко, кефир, простокваша и т. д.). Следует избегать употребления избыточного количества пряностей, экстрактивных веществ, лука, чеснока, которые могут придать неприятный привкус и запах молоку.

Режим питания кормящей матери должен быть согласован с режимом питания ребенка. Учитывая нервные механизмы, лежащие в основе аппетита, и их условно-рефлекторный характер, принимать пищу следует всегда в одни и те же часы.

Матери целесообразно поесть перед каждым кормлением ребенка (5-6 раз в день), что способствует лучшей секреции молока.

Такой режим питания для кормящей матери рекомендуется еще и по той причине, что обычно ребенок перед кормлением должен спать, и в это время мать может приготовить себе пищу и спокойно поесть.

Для хорошей лактации, кроме правильного питания кормящей матери, необходимы также полноценный отдых, сон не менее 8 часов ночью и 1-2 часа днем, достаточное пребывание на свежем воздухе, спокойная обстановка.

Если у кормящей матери обнаруживается недостаток грудного молока или низкое его качество, в первую очередь следует урегулировать общий ее режим, а затем обеспечить полноценным питанием.

4. Согласно Приказу Министерства здравоохранения Российской Федерации ребенок в возрасте 1 месяца должен быть осмотрен участковым

педиатром, детским хирургом, неврологом и офтальмологом, проведены инструментальные исследования - ультразвуковое исследование органов брюшной полости, почек, сердца и тазобедренных суставов и проведена нейросонография, аудилогический скрининг при отсутствии данных в родильном доме.

5. Противопоказаний к вакцинации согласно Приказу Минздрава России № 125 Н от 21.03.2014 «Об утверждении национального календаря профилактических прививок и календаря профилактических прививок по эпидемическим показаниям» нет.

Задача №5.

1. Вероятно, имеет место внутриутробное инфицирования ребенка (мама перенесла пневмонии на 38 недели беременности), с генерализацией процесса (пиодермия, признаки интоксикации /вялость, бледность, кожа с сероватым оттенком/). Развитию генерализации способствовало позднее прикладывание к груди через 2 дня (не получил молозивного молока, наиболее богатого факторами защиты), ранний перевод на искусственное вскармливание.

2. Цианоз - по степени выраженности цианоза, его локализации, постоянству или нарастанию при крике или плаче ребенка можно судить о степени дыхательной недостаточности (чем меньше напряжение кислорода, тем больше выражен и распространен цианоз). При осмотре – пенистые выделения в углах рта у маленьких детей (до 2-3 мес возраста) при бронхиолите и пневмонии вследствие проникновения воспалительного экссудата из нижних дыхательных путей и полость рта; раздувание крыльев носа – эквивалент участия вспомогательной мускулатуры в акте дыхания (у маленьких детей), свидетельствует о дыхательной недостаточности; «аденоидное» выражение лица, ребенок ходит и спит с открытым ртом - аденоидные вегетации. Кашель – грубый лающий кашель бывает при катаральном воспалении слизистой оболочки гортани (при крупе), мучительный сухой кашель, усиливающийся при разговоре и крике ребенка, наблюдается в начальных стадиях бронхита, трахеита. Одышка – характеризуется затруднением вдоха (инспираторная одышка), либо выдоха (экспираторная одышка). У детей раннего возраста эквивалентом одышки служит раздувание крыльев носа и кивательные движения головой.

3. Во время внутриутробного развития плода выделяют три периода кроветворения, постепенно сменяющие друг друга:

1 – эмбриональный (мегалобластический), период, который начинается в кровяных островках желточного мешка у двухнедельного зародыша, где образуются мегалобласты (первичные эритробласты) – крупные клетки, содержащие ядро и эмбриональные типы Hb.

2 – печеночный, период, который начинается на 7-й неделе гестации, достигает максимума к 5 мес. в печени образуются эритробласты и эритроциты. На 3-4 месяце гестации в гемопоэз включается селезенка. В ней происходит эритро-, грануло- и мегакариоцтопоэз. Активный лимфопоэз возникает в селезенке с 20-й недели внутриутробного развития.

3 – костномозговой (медуллярный), период, который начинается на 4-5 месяце гестации, постепенно он становится основным.

Соответственно этим периодам кроветворения существует три типа Hb:

- Эмбриональный HbP (примитивный)
- Фетальный HbF
- Hb взрослого типа

Важное физиологическое свойство HbP и HbF – их более высокое сродство к кислороду. Это имеет большое значение во внутриутробном периоде для обеспечения организма плода кислородом.

При рождении ребенка HbF составляет 60-85% всего Hb крови. Он постепенно замещается HbA. К концу года остается около 15% HbF, к трем годам количество его в норме не превышает 2%.

К моменту рождения ребенка прекращается кроветворение в печени, а селезенка утрачивает способность к образованию клеток красного ряда, гранулоцитов, мегакариоцитов, сохраняя функции образования лимфоцитов, моноцитов и разрушения стареющих или поврежденных эритроцитов и тромбоцитов.

Во внеутробном периоде основным источником образования всех видов клеток крови, кроме лимфоцитов, становится красный костный мозг.

Красным костным мозгом у новорожденных заполнены плоские и трубчатые кости. Это имеет значение при выборе костномозговой пункции.

Для получения костного мозга обычно пунктируют:

- у новорожденных – пяточную кость
- у детей до 1 года – эпифиз большеберцовой кости
- у детей старшего возраста – гребень подвздошной кости.

Пункция грудины в настоящее время практически не используется.

С первого месяца жизни красный костный мозг постепенно начинает замещаться жировым (желтым), и 12-15 годам кроветворение сохраняется только в плоских костях.

Зрелые клетки периферической крови развиваются из своих предшественников, созревающих в красном костном мозге.

Стволовая кроветворная клетка (CFU -blast) – родоначальница всех форменных элементов крови.

Клетки, вышедшие из красного костного мозга в кровь, продолжают функционально изменяться. Постепенно меняется состав и уменьшается активность форменных элементов клеток, сами клетки стареют, разрушаются и утилизируются макрофагами.

Продолжительность жизни зрелых клеток крови в сосудистом русле:

- эритроциты – около 120 дней
- тромбоциты – 9-11 дней
- нейтрофилы – 14 дней
- лимфоциты – от нескольких суток до нескольких лет
- эозинофилы – 8-12 дней
- моноциты циркулируют в крови около 12 ч, затем проникают в ткани, где превращаются в макрофаги.

4. Оценка адекватности лактации и достаточного для младенца количества секретируемого женского молока требует тщательного анализа поведения ребенка, характера стула, частоты мочеиспусканий. Вероятными признаками недостаточной лактации являются:

- беспокойство и крик ребенка во время или сразу после кормления
- необходимость в частых прикладываниях к груди;
- ребенок долго сосет грудь, совершает много сосательных движений, но нет глотательных
- ощущение матерью полного опорожнения грудных желез при активном сосании
- ребенка, при сцеживании после кормлений молока нет
- беспокойный сон, частый плач, «голодный» крик
- скудный редкий стул.
- редкие мочеиспускания (менее 6 раз за сутки).

Однако наиболее достоверными признаками недостаточного питания являются низкая прибавка массы тела и редкие мочеиспускания с выделением небольшого количества концентрированной мочи. Окончательный вывод о недостаточной лактации может быть сделан на основании контрольных взвешиваний ребенка в течение суток.

Гипогалактия истинная (или первичная) встречается редко, не более, чем у 5% женщин. В остальных случаях снижение лактации вызывается различными причинами, при этом основными являются: отсутствие у женщины доминанты лактации (психологического настроя), раннее и необоснованное введение докорма детскими смесями, эмоциональный стресс и т.д.

В ряде случаев гипогалактия носит транзиторный характер, проявляясь в виде так называемых лактационных кризов**,** под которыми понимают временное уменьшение количества молока, возникающее без явной видимой причины. В их основе лежат особенности гормональной регуляции лактации. Лактационные кризы обычно возникают на 3 – 6 неделях, 3, 4, 7, 8 месяцах лактации. Их продолжительность, в среднем составляет 3 – 4 дня, и они не представляют опасности для здоровья ребёнка. В таких случаях оказывается достаточным более частое прикладывание ребенка к груди в сочетании с кормлением из обеих грудей.

Если мать не подготовлена к такой ситуации, то при первых признаках снижения лактации она пытается докормить ребёнка смесями. Поэтому одной из важных задач участкового врача и медсестры детской поликлиники является разъяснения безопасности кратковременных лактационных кризов.

Мероприятия, применяемые при гипогалактии:

- более частые прикладывания к груди
- урегулирование режима и питания матери
- воздействие на психологический настрой матери
- массаж грудной железы
- использование специальных продуктов и пищевых добавок

Многочисленные наблюдения показывают, что достаточная выработка грудного молока в основном зависит от «настроя матери» на кормление своего ребенка грудью, ее убежденности в том, что это важно и необходимо.

Для лучшей выработки молока и восполнения «потерь» пищевых веществ, секретируемых с молоком, рационы кормящих женщин должны дополнительно включать 30-40 г белка, 15 г жира, 40 г углеводов в сутки. Этому способствует использование специализированных продуктов для кормящих матерей, обогащающих их рацион легкоусвояемым белком, витаминами и минеральными веществами, улучшающими качественный состав женского молока и повышающими лактацию. Увеличению объема лактации содействует также оптимальный питьевой режим матери, включающий дополнительное использование не менее 1 литра жидкости (в виде чая, компотов, соков). При гипогалактии целесообразно применять сборы трав, лактогонные чаи, а также принимать контрастный душ на область молочных желёз, проводить мягкое растирание груди махровым полотенцем.

5. После 7-10 дня жизни ребенка при подсчете объема питания используют «калорийный», «объемный» способы или формулу Шкарина.

При расчете питания «калорийным» способом» учитываются энергетические потребности детей, которые в первом полугодии составляют 115 ккал/кг, а во втором полугодии – 110 ккал/кг. Зная массу тела ребенка и приблизительную калорийность детской молочной смеси (680 ккал в 1 л), можно рассчитать его необходимый суточный объем. Так, ребенку в возрасти 2-х месяцев с массой тела 4600 г требуется 115 х 4,6 = 529 ккал в сутки. Объем женского молока = (529 х 1000) : 680 = 780 мл.

«Объемный» метод заключается в определении суточного объема питания в зависимости от массы тела и возраста ребенка.

Возраст	Суточный объем молока
10 дней -2 месяца	1/5 массы тела
2-4 месяца	1/6 массы тела
4-6 месяцев	1/7 массы тела
6-9 месяцев	1/8 массы тела

Использование формулы Шкарина предполагает, что ребенок в возрасте 8 недель (2 месяцев) должен получать 800 мл молока в сутки. На каждую неделю, недостающую до 8 недель - на 50 мл меньше смеси: 800 - 50 х (8 – n), где n – число недель жизни ребенка. На каждый месяц после 2-х месяцев - на 50 мл смеси больше: 800 +50 х (n-2), где n – число месяцев жизни ребенка.

При расчете питания любым способом необходимо помнить, что его суточный объем у детей первого полугодия жизни не должен превышать 1000 мл, во втором полугодии – 1000 – 1100 мл.

12. Перечень и стандарты практических умений (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	Провести патронаж беременной на участке	III
2	Оформить лист практических навыков дородовой подготовки к грудному вскармливанию	III
3	Провести беседу о важности грудного вскармливания, уходе за молочной железой и подготовке приданного для новорожденного	III
4	Оформить контрольный лист грудного вскармливания после родов	III
5	Дать советы и рекомендации по питанию, режиму дня. Профилактике фоновых состояний у беременной	III
6	Собрать и оценить анамнез	III
7	Оформить бланки дородовых патронажей	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

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

14. 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.01.1.10.14 **Тема 6.1.7: «**Оценка психомоторного развитя детей.»

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

Методы обучения: объяснительно-иллюстративный

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

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

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

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

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

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

4. Цели обучения:

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

- учебная:

обучающийся должен знать: нормативно-правовую базу и принципы организации поликлинической работы в РФ, организации профилактической работы в детской поликлинике, принципы профилактической работы в детской поликлинике, динамическое наблюдение за состоянием здоровья детей, правила оформление 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. Место проведения практического занятия: поликлиника КГБУЗ КККЦОМД, отделение патологии детей раннего возраста КГБУЗ КККЦОМД.

6. Оснащение занятия:

- таблицы для оценки нервно-психического и психомоторного развития новорожденных детей (Гриффитс, Дубовица, Болларда, Л.Т.Журбы);
- схема клинического обследования детей по органам и системам (ориентировочная основа деятельности обучающихся);
- таблица стигм дисэмбриогенеза (по Л.Т.Журбе).
- ПРИКАЗ МЗ РФ от 10 августа 2017 г. N 514н О ПОРЯДКЕ ПРОВЕДЕНИЯ ПРОФИЛАКТИЧЕСКИХ МЕДИЦИНСКИХ ОСМОТРОВ НЕСОВЕРШЕННОЛЕТНИХ.
- Рабочее место участкового педиатра, оснащенное компьютером с системой QMS. Медицинская документация
- Учетная форма N 030-ПО/у-17 карта профилактического медицинского осмотра несовершеннолетнего.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта практического занятия

№ п/п	Этапы практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.

3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) работа на приеме здорового ребенка в поликлинике под руководством преподавателя; б) разбор принятых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) на приеме в поликлинике; б) экскурсия по подразделениям детской поликлиники; в) работа с номенклатурными документами по теме занятия.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация:

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

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

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

ОСНОВНЫЕ ПСИХИЧЕСКИЕ ФУНКЦИИ:

- гнозис - узнавание, восприятие;
- праксис - целенаправленные действия;
- речь;
- память;
- чтение;

- письмо;
- счет;
- внимание;
- мышление - аналитико-синтетическая деятельность, умение сравнивать и классифицировать, обобщать);
- эмоции;
- воля;
- поведение;
- самооценка и др.

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

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

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

ЭТАПЫ ПСИХОМОТОРНОГО РАЗВИТИЯ РЕБЕНКА

Психика ребенка имеет следующие этапы развития:

1) соматовегетативный (первые два года жизни);

2) психомоторный (3-6-й годы жизни);

3) этап формирования стабильного эмоционального фона (7-10-й годы жизни);

4) аффективно-идеаторный этап (11-12 лет).

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

Фазы в развитии движений ребенка:

1) рефлективные движения (непроизвольные движения, порождаемые реакцией определенного органа чувств и происходящее без участия воли);

2) симметричные движения (ребенок не различает одиночные движения и двигает руками и ногами одновременно);

3) произвольные движения (сознательно управляемые целенаправленные действия);

4) автоматические движения (первоначально автоматизируются регулярные симметричные движения, затем - асимметричные движения, т.е. умения работать с левой и правой половинами тела одновременно, но с различными движениями).

Оценка ПМР

Оценка ПМР проводится в следующие возрастные интервалы:

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

В оценке ПМР выделяют 2 уровня – психический и моторный.

В психическом развитии учитывается следующие подуровни (линии развития):

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

В моторном развитии выделяют:

- общей моторной деятельности;
- мелкая моторика.

Составляющие оценки ПМР

1) определение возрастного уровня ПМР по ведущим линиям развития для данного возраста;
2) уточнение соответствия или несоответствия фактического уровня ПМР данному возрасту;
3) оценка гармоничности ПМР:

-гармоничный уровень ПМР – соответствие всех линии развития возрасту ребенка;

-дисгармоничный – отсутствие единства;

4) характеристика динамики ПМР ребенка по сравнению с предыдущим уровнем, наличие или отсутствие индивидуальных особенностей ПМР.

По результатам оценки даются рекомендации по обеспечению своевременного и гармоничного развития ребенка на следующий возрастной период:

а) по линиям развития ребенка (эмоции, движения, навыки, речь и др.);

б) по отдельным показателям ПМР (сформировать у ребенка умение захватывать рукой игрушку, выработать условную связь слова с предметом и др.);

в) по организации условий для своевременного формирования умений и навыков ребенка, соответствующих его возрасту (для умения ползать - манеж, для развития слухового анализатора - звуковые игрушки).

Условия проведения исследования:

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

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

Методы оценки ПМР

- Эмпирический;
- Количественно-качественные (таблицы, шкалы, центили и др.).

Рекомендуем специалисту указывать метод, используемый в оценке ПМР ребенка.

Эмпирический метод

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

Таблица 1

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

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

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

Количественно-качественные методы.
Скрининговые способы оценки психомоторного развития ребенка

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

Шкала ментального развития Гриффитс

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

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

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

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

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

Скринингующие центильные графики

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

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

Оценка уровня и гармоничности ПМР:

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

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

Оценка темпов ПМР (динамика):

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

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

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

Календарный способ

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

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

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

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

При отклонении хронологического возраста от календарного диагностируется нарушение ПМР:

1) легкой степени - при задержке на3 месяца и менее («темповая» задержка);
2) средней степени - отставание в развитии на 3–6 месяцев;
3) тяжелая степень – отставание в развитии ребенка более 6 месяцев.

Таблица 2

Календарный способ оценки ПМР доношенного ребенка

Возраст (мес.) / окружность головы (см) / вес (кг) / время бодрствования (ч)	Безусловные рефлексы	Цепные симметричные рефлексы	Моторные навыки	Психическое развитие

1 / 36–37 / 3–4 / 7,5–8,5	Рефлекс Моро, рефлекс Робинзона, автоматическая ходьба, СШТР, ЛТР	Выпрямляющий рефлекс на голову, опора на ноги, разгибание головы	Попытки фиксации взора в центре поля зрения, содружественные движения глаз	Реагирует на звук, улыбается, следит за предметом
3 / 40–41 / 5 / 9	Рефлекс Моро, рефлекс Робинзона, автоматическая ходьба	Опора на предплечье, выпрямляющая реакция на голову	Держит голову, поднимает голову из положения лежа	Гулит, смеется, тянется к предметам
6 / 43–44 / 7,5 / 10		Туловищная реакция, повороты тела	Сидит, тянется к предметам и тащит их в рот	Лепечет, локализует звуки
9 / 45–46 / 9 / 11			Повороты со спины на живот, самостоятельно стоит	Машет ручкой
12 / 46–48 / 10 / 11		Туловищный рефлекс	Самостоятельно ходит, бросает предметы	Понимает отдельные слова, копирует действия

Методы углубленной диагностики психомоторного развития ребенка

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

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

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

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

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

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

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

- Оптимальная оценка по шкале возрастного развития соответствует 30 баллам.
- 27-29 баллов в большинстве случаев можно расценивать как вариант возрастной нормы.
- При оценке 23-26 баллов детей относят к безусловной группе риска. 13-22 балла свидетельствуют о задержке развития.
- Ниже 13 баллов — больные с тяжелой задержкой развития вследствие органического поражения мозга.

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

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

Нарушения ПМР

Выделяют следующие виды нарушений ПМР:

1. Опережение ПМР: имеет, как правило, доброкачественный характер и не требует специального обследования и лечебной коррекции; четких критериев опережения ПМР не разработано.
2. Отставание/задержка ПМР (специфическая и неспецифическая) (таблица 4).

Таблица 4

Доброкачественная (неспецифическая) задержка ПМР	Специфическая задержка ПМР

Запаздывание становления двигательных, психических и речевых функций на любом возрастном этапе без появления патологических синдромов	Запаздывание становления двигательных, психических и речевых функций на любом возрастном этапе с появлением патологических синдромов
Не связана с повреждением мозга	Связана с повреждением мозговых структур
Легко поддается коррекции	Поддается коррекции в случае легкой степени задержки при своевременном назначении и проведении правильного лечения
С возрастом компенсируется при благоприятных условиях внешней среды без лечения	Не компенсирующаяся самостоятельно

Варианты доброкачественной неспецифической задержки психомоторного развития:

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

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

Классификация степеней тяжести специфической задержки ПМР представлена в таблице 5.

Таблица 5

1 степени (легкая)	2 степени (средней тяжести)	3 степени (тяжелая)
Запаздывание ПМР ребенка не более чем на 1 возрастной интервал* с тенденцией к постепенному сокращению временного дефицита по мере роста ребенка.	Запаздывание ПМР ребенка не более чем на 1 возрастной интервал при отсутствии тенденции к постепенному сокращению временного дефицита, который сохраняется на протяжении всего первого года жизни. Иногда отмечается	Запаздывание ПМР ребенка более чем на 1-2 возрастных интервала с развитием стойкого временного дефицита с тенденцией к усилению по мере роста ребенка.

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

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

Наибольшая интенсивность развития и изменений в динамике двигательной, психической, сенсорной сфер имеется первом году жизни. Впервые обнаруженное отставание появления определенных навыков на первом году жизни на 1 месяц, на втором на 3 месяца, на третьем на 6 месяцев не является причиной для установления диагноза. В этом случае необходимо провести консультирование матери по уходу с целью развития и назначить осмотр ребенка в динамике с повторной оценкой психомоторного развития. Срок повторного осмотра определяется индивидуально. При отсутствии позитивной динамики назначается обследование ребенка (консультации невролога и других специалистов).

Постановка диагноза ЗПМР допустима до 5-летнего возраста ребенка.

После 5-ти лет ребенку выставляется диагноз в соответствии с критериями МКБ-10 с уточнением вида и степени нарушения развития ребенка, а также указанием ограничений по основным категориям жизнедеятельности ребенка и степени их выраженности (в соответствии с Приказом Минтруда России № 664н от 29.09.2014г.).

Причины задержки ПМР

Выяснение причин задержки развития имеет важное значение для определения специфики, интенсивности и длительности лечебно-коррекционных мероприятий, а также для прогноза дальнейшего развития и социальной адаптации (таблица 6).

Таблица 6

Причины задержки ПМР у детей

Группы заболеваний	Нозологические формы	Дифференциально-диагностические критерии
Нарушения обмена	Фенилкетонурия, гистидинемия, синдром Менкеса, галактоземия, тирозиноз, болезнь Гоше, болезнь Ниманна– Пика, болезнь Тея – Сакса и др.	Фенотипические особенности, результаты биохимических, гистохимических исследований и др.
Эндокринные заболевания	Гипотиреоз, синдром Лоренса-Муна-Барде-Бидля, различные другие виды ожирения, синдром Прадера-Вилли и др.	Фенотипические особенности, метаболические сдвиги при биохимических исследованиях биологических жидкостей (метаболический ацидоз, снижение глюкозотолерантности, гипер-, гипокалиемия, гипокальциемия, гиперфосфатемия, гипернатрийемия, альдостенурия, гиперхлорурия, гипонатрийурия, гиперкалийурия и др.) .
Факоматозы	Нейрофиброматоз	Изменения кожи и слизистых

	Реклингхаузена, туберозный склероз Бурневилля-Прингла, энцефалотригеминальный ангиоматоз Штурге-Вебера, атаксия-телеангиэктазия Луи-Бар	оболочек (пигментированные и депигментированные пятна, ангиомы кожных сосудов, внутрикожные телеангиэктазии, фибромы, папилломы); неврологические нарушения (судороги, парезы), задержка психомоторного развития.
Последствия нейроинфекции	Внутриутробное инфицирование вирусами краснухи, гриппа, простого герпеса, эпидемического паротита, листериями, цитомегаловирусами, токсоплазмами, бледной спирохетой	Анамнестические данные, ретроспективное подтверждение перенесенного инфекционного заболевания (серологическое обследование - обнаружение высокого титра специфических антител в крови ребенка).
Нервно-мышечные заболевания	спинальные и невральные амиотрофии, прогрессирующие мышечные дистрофии, врожденные миопатии, миастении и др.	Мышечная гипотония, диффузная, стойкая или прогрессирующая, резкое ограничение спонтанной двигательной активности, отсутствие сухожильных рефлексов.
Хромосомные синдромы и скрытые пороки развития мозга	Синдром Дауна, синдром Эдвардса, синдром Патау, синдром Лежена и др.	Множественные стигмы дизэмбриогенеза, пороки развития внутренних органов в сочетании с задержкой физического, психомоторного развития и неврологическими синдромами.
ДЦП	Спастические формы (гемиплегия; диплегия; квадриплегия); дискинетический паралич; атактический паралич; смешанные формы церебрального паралича.	Осложненный перинатальный анамнез, характерные клинические проявления с задержкой психомоторного развития и неврологическими синдромами(нарушение движений и контроля за положением тела в пространстве), выявление перивентрикулярной лейкомаляции, вентрикуломегалии, очагов ишемии, кровоизлияний, структурных аномалий ЦНС и др. методами

		нейровизуализации)

Особенности обследования детей с ЗПМР

Анамнез:

• семейный анамнез с изучение семейных особенностей развития двигательных и психических функций;

• анализ перинатального анамнеза, изучение выписки из роддома (осложненные роды, состояние при рождении, отметка о проведенном скрининге по фенилкетонурии и врожденному гипотиреозу);

• анамнеза развития ребенка в раннем возрасте, сведения о перенесенных заболеваниях, черепно-мозговых травмах, психо-эмоциональных стрессах, случаях госпитализации и т.п.;

• оценка социального статуса семьи;

• изучение ПМР в динамике для определения дебюта ЗПМР.

Объективное обследование с целью:

• выявления соматической патологии, проявляющейся в том числе ЗПМР;

• определения дизонтогенетических стигм;

• оценки физического развития ребенка и его динамики (нарушения физического и ПМР нередко сочетаются).

Лабораторные исследования. Объем исследований зависит от предполагаемой патологии и определяется специалистом. Обязательное проведение исследования рекомендуется детям с нарушением отставанием ПМР от календарного на 3 и более месяца:

• аминокислотный тест: на гипераланинемию, гистидинемию, фенилкетонурию, гомоцистинурию, глицинемию и др.;

• анализы на внутриутробные инфекции, тиреоидные гормоны, мукополисахаридозы;

• показаниями на цитогенетическое исследование являются дисморфии (более 5), отставание психомоторного развития неясной этиологии, микроцефалия при отсутствии перинатального поражения, повторные мертворождения или смерти новорожденных в семье обследуемого.

Консультации специалистов:

• невролог;

• психиатр;

• по показаниям – эндокринолог, генетик;

• проведение аудиологического исследования слуха и остроты зрения, контрастной чувствительности.

Госпитализация. Вопрос о госпитализации профиле стационара решает консультирующий специалист.

Принципы коррекции ЗПМР

Основные принципы лечебных мероприятий при ЗПМР:

1. Онтогенетически последовательная стимуляция становления возрастных двигательных, речевых и психических функций

- Методы стимуляции становления двигательных функций (лечебно-коррекционные мероприятия с учетом структуры дефекта, условий воспитания, интеллектуального и морального состояния социального окружения и ряда других факторов).
- Стимуляция развития сенсорно-моторного поведения и голосовых реакций (обучение ребенка комплексному обследованию окружающих предметов с привлечением зрения, слуха, движений рук, осуществляемое в процессе повседневного ухода за ребенком).

2. Создание оптимального режима сна, бодрствования, приема пищи и гигиенических мероприятий

3. Физиотерапевтические методы и медикаментозная терапия с целью улучшения функционального состояния нервной системы и создания благоприятного фона для выработки возрастных двигательных, речевых и психических навыков.

9. Вопросы по теме занятия (УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-7, ПК-10, ПК-12).

- Этапы психомоторного развития детей.
- Уровни и подуровни (линии развития) при оценке ПМР детей.
- Основные методы оценки ПМР.
- Особенности оценки ПМР при использовании шкалы ментального развития Гриффитс.
- Перечислите методы углубленной диагностики ПМР ребенка.
- Основные виды нарушений ПМР, классификация, причины, особенности обследования детейй с ЗПМР, методы коррекции.
- Комплексная оценка состояния здоровья детей.

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-7, ПК-10, ПК-12).

Укажите один правильный ответ.

1. ПСИХОМОТОРНОЕ РАЗВИТИЕ – ЭТО

1) развитие интеллектуальных и двигательных навыков человека

2) совокупность характеристик, обеспечивающих динамическое равновесие человека с окружающим миром

3) развитие интеллектуальных и двигательных навыков в зависимости от возраста, врожденных и наследственных качеств ребенка

4) двигательная деятельность, которая осуществляется за счет работы крупных и мелких мышц

2. ПСИХИКА РЕБЕНКА ИМЕЕТ СЛЕДУЮЩИЕ ЭТАПЫ РАЗВИТИЯ

1) рефлекторный, моторный, психический, мыслительный

2) соматовегетативный, психомоторный, этап формирования стабильного эмоционального фона, аффективно-идеаторный этап

3) соматовегетативный, моторный, психический, этап аналитико-синтетической деятельности

4) рефлективные движения, симметричные движения, произвольные движения, автоматические движения

3. СКОРРИГИРОВАННЫЙ ВОЗРАСТ– ЭТО

1) гестационный + постнатальный возраст

2) скорректированный возраст

3) взраст соответствия нервно-психического развития истинной зрелости ребенка

4) разница между фактическим возрастом в неделях и недостающими до доношенного срока неделями гестации

4. СРЕДНЯЯ СТЕПНЬ ЗАДЕРЖКИ ПМР ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ

1) запаздывание ПМР ребенка не более чем на 1 возрастной интервал с тенденцией к постепенному сокращению временного дефицита по мере роста ребенка

2) стойкие нарушения двигательных, психических и речевых функций без выраженной тенденции к их развитию

3) запаздывание ПМР ребенка не более чем на 1 возрастной интервал при отсутствии тенденции к постепенному сокращению временного дефицита, который сохраняется на протяжении всего первого года жизни

4) ребенок догоняет своих сверстников в формировании двигательных, психических и речевых функций на первом году жизни при своевременном назначении и проведении правильного лечения

5. СПЕЦИФИЧЕСКАЯ ЗАДЕРЖКА ПМР ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ

1) с возрастом компенсируется при благоприятных условиях внешней среды без лечения

2) связана с повреждением мозговых структур

3) запаздывание становления двигательных, психических и речевых функций на любом возрастном этапе без появления патологических синдромов

4) легко поддается коррекции

6. В МОТОРНОМ РАЗВИТИИ ВЫДЕЛЯЮТ

1) развитие моторики и моторной речи

2) развитие моторной и сенсорной речи

3) развитие общей моторной деятельности, развитие мелкой моторики

4) развитие общей моторной деятельности, развитие мелкой моторики и моторной речи

7. ВИДЫ НАРУШЕНИЙ ПМР

1) опаздывание, опережение

2) запаздывание

3) замедление

4) отставание/задержка, опережение

8. ДОБРОКАЧЕСТВЕННАЯ (НЕСПЕЦИФИЧЕСКАЯ) ЗАДЕРЖКА ПМР

1) запаздывание становления двигательных, психических и речевых функций на любом возрастном этапе с появлением патологических синдромов

2) поддается коррекции в случае легкой степени задержки при своевременном назначении и проведении правильного лечения

3) с возрастом компенсируется при благоприятных условиях внешней среды без лечения

4) не компенсирующаяся самостоятельно

9. ПРИ ОЦЕНКЕ ПМР ОПРЕДЕЛЯЮТ

1) нервно-психический уровень развития

2) соответствие ПМР ребенка для данного возраста

3) психический и моторный уровни развития

4) уровень ПМР по ведущим линиям развития, соответствие или несоответствие фактического уровня ПМР, гармоничность ПМР, динамику ПМР

10. ПСИХИКА РЕБЕНКА ИМЕЕТ СЛЕДУЮЩИЕ ЭТАПЫ РАЗВИТИЯ

1) рефлективные движения, симметричные движения, произвольные движения, автоматические движения

2) рефлекторный, моторный, психический, мыслительный

3) соматовегетативный, психомоторный, этап формирования стабильного эмоционального фона, аффективно-идеаторный этап

4) соматовегетативный, моторный, психический, этап аналитико-синтетической деятельности

Эталоны ответов к тестам

1 - 3	2 - 2	3 - 4	4 - 3	5 - 2
6 - 3	7 - 4	8 - 3	9 - 4	10 - 3

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-7, ПК-10, ПК-12).

Задача № 1.

На приеме ребенок 6 месяцев. Мама предъявляет жалобы на задержку моторного развития ребенка: не садится самостоятельно, не ползает.

Из анамнеза: Родился доношенный с массой 3560, оценкой по шкале Апгар 8/8 баллов. Выписан из роддома на 5-ые сутки. На естественном вскармливании. Голову удерживает с 1,5 месяцев.

При исследовании ПМР: переворачивается со спины на живот и обратно; произносит «ба-ба-ба», «ма-ма-ма», гулит; держит ложку, берет и удерживает игрушки в обеих руках, играет с погремушкой; самостоятельно не садится, при «присаживании» - сидит не продолжительно, опираясь на руки, падает, если тянется за игрушкой.

Задания к задаче №1.

1. Оцените психомоторное развитие ребенка.

2. Дайте рекомендации матери в случае выявления задержки психомоторного развития.

3. Назовите возможные терапевтические тактики с целью коррекции ЗПМР ребенка.

4. В какие возрастные интервалы проводится оценка ПМР детям до года?

5. Назовите условия проведения исследования ПМР ребенка раннего возраста.

Задача № 2.

На приеме ребенок 8 месяцев. Мама предъявляет жалобы на задержку психомоторного развития ребенка: не садится, не переворачивается, не ползает.

Из анамнеза: роды преждевременные на сроке 28 недель, масса при рождении 1080 г, оценка по шкале Апгар 7/8 баллов.

При исследовании ПМР: длительно удерживает голову в вертикальном положении; переворачивается с боку на спину; поднимает головку и плечи в положении на спине; самостоятельно не садится; гулит, улыбается при обращении к нему, оживляется, радуется, когда с ним играют, громко смеется; ищет глазами источник звуков, поворачивает к нему голову (при включении музыкальных игрушек), нравится слушать музыку; захватывает игрушку, тянет ее в рот, сопротивляется при попытке отнять игрушку, бьет игрушкой по другой игрушке.

Задания к задаче №2.

1. Какие расчеты необходимо провести для оценки соответствия психомоторного развития истинной зрелости ребенка?
2. Что такое скорригированный возраст?
3. Рассчитайте скорригированный возраст обследуемого ребенка.
4. Рассчитайте скорректированный возраст этого ребенка.
5. Оцените психомоторное развитие ребенка по шкале Гриффитс. Дайте рекомендации матери прив случае выявления задержки психомоторного развития.

Задача № 3.

Ребенок улыбается окружающим, слушает погремушку, прослеживает предметы в горизонтальном направлении, поднимает голову в положении лежа на животе, энергично двигает ручками.

Задания к задаче №3.

1. Предположительный возраст ребенка в соответсвии со шкалой Гриффитс?
2. Назовите недостатки эмпирического метода оценки ПМР.
3. Назовите варианты доброкачественной неспецифической задержки психомоторного развития.
4. В какие возрастные интервалы проводится оценка ПМР детям до года?
5. Назовите условия проведения исследования ПМР ребенка раннего возраста.

Задача № 4.

Мальчик, 3,5 года, на приеме у педиатра с родителями с жалобами на задержку речевого развития, нарушение сна. При осмотре обращает на себя внимание неконтактность ребенка, невозможность установить с ним зрительный контакт, отсутствие реакции на речь взрослых.

Из анамнеза: родился доношенный, моторное развитие до года по возрасту. В возрасте около полутора лет родители заметили, что ребенок избегает общения со сверстниками, не улыбается, не отвечает на объятия родителей, отсутствует жестикуляция, нет звукоподражательства, отсутствует речь, появилось нарушение сна – просыпается среди ночи и играет. При этом игры отличаются однообразием: выстраивает предметы в одну линию, перекладывает игрушки справа налево и слева направо; может часами сидеть, уткнувшись головой в стену, не реагируя на окружающих, или бегать от одной стены комнаты до другой, крича и разбрасывая все на своем пути.

При осмотре в соматическом статусе отклонений не выявлено, в неврологическом статусе – без очаговой неврологической симптоматики.

Задания к задаче №4.

1. Оцените психомоторное развитие ребенка.
2. Ваш предварительный диагноз?
3. Составьте план обследования.
4. Дифференциальный диагноз.
5. В наблюдении какого специалитста нуждается ребенок?

Задача № 5.

На приеме ребенок 8 месяцев. Мама предъявляет жалобы на задержку психомоторного развития ребенка: не садится, не переворачивается, не ползает.

Из анамнеза известно: беременность на фоне гестоза 1-2 половин, табакокурения, злоупотребления алкоголем; роды самостоятельные в срок, масса при рождении 2040 г, оценка по шкале Апгар 2/4 баллов, реанимационные мероприятия, ИВЛ 14 суток.

При исследовании неврологического статуса: взор фиксирует, прослеживает, лицо симметричное, глотание не нарушено; спастический мышечный тонус в конечностях, высокие сухожильные рефлексы без четкой разницы сторон, положительные патологические кистевые и стопные знаки.

При исследовании ПМР: голову удерживает слабо; не переворачивается; не садится; гулит, улыбается при обращении к нему, оживляется, радуется, когда с ним играют, громко смеется; ищет глазами источник звуков, поворачивает к нему голову (при включении музыкальных игрушек); игрушку не захватывает, при попытке вложить игрушку в руку – не удерживает ее.

Задания к задаче №5.

1. Предварительный диагноз?
2. Консультация какого специалиста показана ребенку?
3. С какими заболеваниями необходимо дифференцировать данную патологию?
4. Пути помощи ребенку?
5. Существуют ли методы профилактики описываемой патологии? Перечислите их.

Эталоны ответов к ситуационным задачам.

Ответ на задачу № 1.

1. По шкале Гриффитс ребенок набирает 80 баллов, что соответствует возрасту 6 месяцев.

2. У ребенка нет задержки психомоторного развития.

3. Ребенок не нуждается в терапии.

4. 1 раз в месяц.

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

Ответ на задачу № 2.

1. Для оценки соответствия психомоторного развития истинной зрелости ребенка необходимо вычислить скоррегированный или скорректированный возраст ребенка.

2. Скорригированный возраст - это разница между фактическим возрастом в неделях и недостающими до доношенного срока неделями гестации.

3. 7 мес. х4=28 нед.; 28 нед. – (40 нед. – 28 нед.)=16 нед. или 4 мес.

4. Скорректированный возраст этого ребенка равен: (28 нед.+28 нед.) – 40 нед. = 16 нед. или 4 мес.

5. По шкале Гриффитс ребенок набрал 60 баллов, что соответствует 4 месяцам. У ребенка нет задержки психомоторного развития.

Ответ на задачу № 3.

1. В соответствии со шкалой Гриффитс предположительный возраст ребенка 2 месяца.

2. Эмпирический метод оценки ПМР отличает субъективизм исследователя, размытость критериев отставания/задержки, гармоничности/дисгармоничности ПМР ребенка и т.п.

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

4. 1 раз в месяц.

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

Ответ на задачу № 4.

1. Задержка психического развития.

2. Расстройство аутистического спектра.

3. Консультация психолога, психоневролога, окулиста, сурдолога, эпилептолога.

4. Нарушение слуха, зрения, умственная отсталость, эпилептическая энцефалопатия, госпитализм.

5. Детского психиатра.

Ответ на задачу № 5.

1. ДЦП, спастический тетрапарез, грубая задержка психомоторного развития.

2. Консультация невролога с определением объема исследований и возможностей нейрореабилитации.

3. Наследственные заболевания, ошибки метаболизма,

4. Мультидисциплинарный подход команды специалистов медицинского, педагогического и социального профиля, ежедневная реабилитация и социальная адаптация.

5. Профилактика ДЦП включает как антенатальные, так и постнатальные мероприятия. Антенатальные: улучшение соматического здоровья матерей, профилактика акушерско-гинекологической патологии, преждевременных родов и осложнѐнного течения беременности, своевременное выявление и лечение инфекционных заболеваний матери, пропаганду здорового образа жизни обоих родителей. Своевременное выявление и предотвращение осложнѐнного течения родов, грамотное родовспоможение способны существенно снизить риск интранатального повреждения ЦНС новорожденного. К постнатальным мероприятиям по профилактике ДЦП относят использование корпоральной контролируемой гипотермии при выхаживании недоношенных, контролируемое использование стероидов у недоношенных новорождѐнных (уменьшая риск развития бронхо-лѐгочной дисплазии, кортикостероиды увеличивают риск формирования ДЦП), интенсивные мероприятия по снижению гипербилирубинемии и профилактике дискинетических форм ДЦП.

12. Перечень и стандарты практических умений (ПК-1, ПК-2, ПК-8, ПК-9).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	Прием детей в поликлинике (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез, факторы риска заболевания).	III
2	Оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, эндокринные железы, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система.	III
3	Антропометрические измерения ребенка и их оценка.	III

4	Изучение порядка оказания помощи детям в амбулаторно-поликлинических условиях.	III
5	Освоение стандарта диагностики и лечения детям в амбулаторно-поликлинических условиях.	III
6	Выписка лекарственных средств на рецептах детям разных возрастов.	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

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.

14. 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.	Красноярск : Новые компьютерны	2013

	Бычковская [и др.]	е технологии	
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	ЭБС КрасГМУ «Colibris»		
2	ЭБС Консультант студента ВУЗ		
3	ЭМБ Консультант врача		
4	ЭБС Айбукс		
5	ЭБС Букап		
6	ЭБС Лань		
7	ЭБС Юрайт		
8	НЭБ eLibrary		
9	БД Scopus		
10	БД Web of Science		
11	БД OxfordUniversityPress		
12	БД SAGE		
13	БД ProQuest		
14	СПС Консультант Плюс		
15	MEDLINE Complete		

1. Индекс ОД.О.01.1.2.6 **Тема 6.1.8:** «Профилактика близорукости, нарушений ОДА, артериальной гипертензии у детей и подростков».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный

4. Значение темы. За последнее десятилетие Всемирная ассамблея здравоохранения, руководящий орган Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ), и Генеральная Ассамблея Организации Объединенных Наций приняли ряд резолюций, в которых неинфекционные заболевания (НИЗ) признаны одной из основных проблем XXI века, а их профилактика и борьба с ними — ключевыми приоритетными направлениями.

Цели обучения:

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

- учебная:

обучающийся должен знать:

- принципы профилактики близорукости
- принципы профилактики артериальной гипертензии
- принципы профилактики нарушений опорно-двигательного аппарата

обучающийся должен уметь:

- организовать прием и обслуживание ребенка с группой риска в условиях детской поликлиники;
- провести объективный осмотр ребенка, собрать анамнез;
- оценить состояние здоровья ребенка, определить группу здоровья и риска, оценить физическое и нервно-психическое состояние;
- поставить предварительный диагноз, составить план обследования и лечения;
- дать рекомендации по профилактике, а в случае развития заболевания – лечения и реабилитации ребенка;
- уметь работать с медицинской документацией (ф. 112, лист нетрудоспособности).

обучающийся должен владеть:

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

5. Место проведения практического занятия: учебная комната №523 в ГДП №3 МБУЗ ГДКБ №8, структурные подразделения детской поликлиники.

6. Оснащение занятия: «Диагностика, лечение и профилактика артериальной гипертензии у детей и подростков» (методические рекомендации, М. 2009г), амбулаторные карты, направления на госпитализацию, памятки по массажу, гимнастике для детей, чек-листы «Измерение АД на руках, ногах», центильные таблица длины тела детей, АД, тонометр с набором манжет, сантиметровая лента, ростомер.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта практического занятия

№ п/п	Этапы Практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) работа на приеме здорового ребенка в поликлинике под руководством преподавателя; б) разбор принятых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) на приеме в поликлинике; б) с амбулаторными картами и рецептами; в) анализ номенклатурных документов по теме занятия.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация

Во всем мире около 285 миллионов человек страдают от нарушений зрения, из которых 39 миллионов поражены слепотой и 246 миллионов имеют пониженное зрение.

Среди всех факторов риска НИЗ близорукость вызывает большую озабоченность. Близорукость – наиболее частый дефект зрения, который встречается у каждого 3-4 взрослого жителя России. Частота близорукости в

развитых странах мира составляет 19-42%, достигая в некоторых странах Востока 70%. У школьников младших классов частота близорукости составляет 6-8%, у старших школьников увеличивается до 25-30%. В гимназиях и лицеях этот показатель достигает 50%. Наряду с частотой миопии увеличивается и ее степень, достигая 6,0дптр и более у 10-12% близоруких.

По итогам Всероссийской диспансеризации заболеваемость детей и подростков миопией за последние 10 лет выросла в 1,5 раза. В США и Европе за последние 2-3 десятилетия частота близорукости увеличилась. Несмотря на несомненные успехи, достигнутые в последние годы в профилактике и лечении этого заболевания, оно нередко приводит к развитию необратимых изменений глазного дна и к существенному снижению зрения в молодом трудоспособном возрасте. Условия для возникновения осложненной близорукости закладываются в период активного прогрессирования близорукости, совпадающий с обучением в школе. Выявление, профилактика развития и прогрессирования миопии и ее осложнений должна проводиться именно в этот период.

Модель рефрактогенеза, свойственного близорукости, разработана Э.С.Аветисовым – трехфакторная теория происхождения близорукости. Эта теория предполагает, что основными факторами происхождения и прогрессирования близорукости служат ослабленная аккомодация, наследственная предрасположенность и ослабление прочностных свойств склеры.

Общие заболевания организма, слабость опорной соединительной ткани и другие факторы, которым нередко отводится ведущая роль в происхождении миопии, благоприятствуют тому, чтобы причина (работа на близком расстоянии в условиях слабой аккомодационной способности) перешла в следствие (миопическую рефракцию).

Национальный протокол диагностики и лечения миопии у детей разработан с учетом «Порядка оказания медицинской помощи детям при заболеваниях глаза, его придаточного аппарата и орбиты», утвержденного приказом МЗ РФ № 442н от 25.10.2012г. (зарегистрирован в Минюсте России 20.12.2012г. № 26208), в котором представлены базовые положения по организации офтальмологической помощи детям. В отличие от «Порядка», где изложены основные этапы оказания офтальмологической помощи детям, «Федеральные клинические рекомендации» - методические рекомендации для врачей, где детально прописаны все этапы оказания офтальмологической помощи и дифференцированные подходы в различных ситуациях с учетом принципов доказательной медицины.

Согласно определению ВОЗ «здоровье – это состояние физического, душевного и социального благополучия, а не только отсутствие болезней и физических дефектов. На сегодняшний день ВОЗ предложено следующие критерии для оценки качества жизни: «физические, психологические, уровень независимости, общественная жизнь, окружающая среда, духовность».

«Проявляется качество жизни в субъективной удовлетворённости людей самими собой и своей жизнью, а также в объективных характеристиках, свойственных человеческой жизни как биологическому, психическому (духовному) и социальному явлению».

Близорукость (миопия, от греч. myo – щурю и ops - глаз) – несоразмерный вид рефракции глаза, при котором параллельные лучи света фокусируются перед сетчаткой, а на сетчатке формируется круг светорассеяния. Миопия - наиболее частая причина ухудшения остроты зрения вдаль. При неблагоприятном течении миопия становится причиной развития ретинальных осложнений, косоглазия, снижения корригированной остроты зрения, в тяжелых случаях ведет к инвалидности в трудоспособном возрасте.

Факторы риска возникновения и прогрессирования близорукости

Факторы	Описание
Основные	1. Генетическая предрасположенность 2. Ослабление аккомодации Слабость склеры
Сопутствующие	1. Ранние и интенсивные зрительные нагрузки на близком расстоянии, использование компьютеров и гаджетов
	2. Недостаточное физическое развитие 3. Эндокринные изменения в организме в период полового созревания 4. Недостаток кальция, гиповитаминоз 5. Снижение иммунитета 6. Коэффициент Ра/рост < 0,45, где Ра – среднее динамическое давление 7. Неблагоприятная экология, неправильное питание 8. Усиление катаболических процессов соединительной ткани (возрастание активности гиалуронидазы сыворотки крови, увеличение экскреции гликозаминогликанов и коллагена, повышение уровня свободного оксипролина крови)

Состояние здоровья детей определяет здоровье общества и будущее нации, поскольку от него зависит готовность к школьному обучению, возможность профессиональной реализации, пригодность к службе в вооруженных силах, репродуктивный потенциал. На развитие и прогрессирование близорукости оказывает влияние общее состояние здоровья и физического развития. У детей с миопией чаще, чем у здоровых детей, в анамнезе выявляют корь, скарлатину, дифтерию, тонзиллит, ревматизм, туберкулез, инфекционный гепатит и др. Среди детей с низким физическим развитием близоруких заметно больше, чем среди их сверстников с физическим развитием выше среднего. У 96% детей с близорукостью выявляются общесоматические заболевания. Близорукости часто сопутствуют заболевания ЦНС, ЖКТ, ССС, ЛОР-органов, нарушения осанки. При миопии

снижено содержание кальция в крови и волосах, отмечается дисбаланс содержания других микроэлементов, часто снижены основной обмен и пульсовое давление и повышено минимальное артериальное давление, что ухудшает физиологическое состояние склеры и способствуют ее растяжению.

Группы риска возникновения и прогрессирования близорукости

Дети близоруких родителей
Дети с близорукостью, впервые выявленной в дошкольном возрасте
Дети с гиперметропией менее +0,5дптр при поступлении в школу
Дети со сниженной аккомодацией (объемом и запасами аккомодации, аккомодационным ответом)
Дети с ПИНА и/или эзофорией
Дети, рано начавшие читать
Дети, посещающие гимназии, лицеи и пр.
Ослабленные, длительно и часто болеющие и/или имеющие хронические заболевания дети
Дети, проживающие в неблагоприятных климатических и экологических зонах

Близорукость, приобретенная в школьном возрасте, встречается наиболее часто. Решающее значение в развитии «школьной» миопии придается зрительной работе на близком расстоянии, особенно при неблагоприятных гигиенических условиях, отягощенной наследственности и слабости аккомодации. Напряженная зрительная работа на близком расстоянии становится для глаз непосильной нагрузкой. Сигнал, свидетельствующий о чрезмерном напряжении аппарата аккомодации, длительно поступающий в центр управления ростом глаза, побуждает его так изменять оптическую систему, чтобы приспособить ее к работе на близком расстоянии без напряжения аккомодации. Это достигается главным образом посредством умеренного удлинения переднезадней оси глаза так изменять оптическую систему, чтобы приспособить ее к работе на близком расстоянии без напряжения аккомодации.

Актуальность проблемы обусловлена увеличением количества школьников, страдающих близорукостью и прогрессированием ее выраженности во время обучения в школе.

Из методов профилактики и лечения миопии можно выделить три основных: правильное витаминизированное питание, эргономичность в работе и систематические физические упражнения. Установлено, что средства физической культуры (упражнения, массаж, рекреация, закаливание) являются неотъемлемым компонентом общей системы профилактических мероприятий.

Возможно, в скором времени проблема близорукости среди населения будет убывать: если сегодня теоретически каждый человек может улучшить своё зрение с помощью современных хирургических операций, то в будущем появится возможность влиять на состояние здоровья с помощью генной инженерии ещё до рождения ребёнка.

В любом случае сегодня миллионы людей теряют зрение из-за недостатка знаний о профилактике близорукости, из-за технического прогресса человеческой цивилизации. Это влечёт за собой порой тяжёлые последствия. Перед молодыми людьми с миопией высокой степени зачастую закрыты некоторые дороги в жизни, выбор будущей профессии существенно ограничен. Именно поэтому необходимо с раннего детства стремиться к здоровому образу жизни путём закаливания, правильного питания, необходимо заниматься спортом.

В настоящее время разработаны методики специальных и общих физических упражнений, снижающих прогрессирование миопии. Вместе с тем, в рекомендованных комплексах общеразвивающих физических упражнений недостаточно представлены упражнения, развивающие статическую силовую выносливость мышц спины, шеи и брюшного пресса, играющую важную роль в обеспечении корсетной функции позвоночника и соответственно в коррекции нарушений осанки и рабочей позы и опосредовано через них на развитие близорукости. Физические упражнения и спорт - это основные средства укрепления здоровья и поддержания хорошей работоспособности в любом возрасте, однако для людей страдающих заболеваниями глазного органа, необходимы специальные комплексы упражнений.

Физическая активность помогает избегать таких хронических заболеваний, как стенокардия и остеопороз, которые могут стать результатом малоподвижного образа жизни. Можно сделать вывод: хорошая физическая форма способствует сохранению хорошего здоровья и самочувствия. Это подтверждается не только результатами медицинских исследований – миллионы людей поняли, что от занятий физкультурой они получают явную пользу, укрепляется их здоровье, обретается душевное спокойствие и уверенность в себе.

Каждому человеку необходимо достичь той физической формы, которая соответствует его образу жизни. Со временем уровень физической активности человека меняется. Это зависит от возраста, веса, строения тела, стрессов и общего состояния здоровья. Но в любом возрасте и при любых обстоятельствах надо стремиться к энергичной жизни, а этому способствуют занятия спортом.

Для восприятия информации о состоянии окружающего нас внешнего мира служат сложные и совершенные нервные приборы - органы чувств. К ним относится и орган зрения - глаза. Подсчитано, что 95% информации о внешнем мире мы получаем теперь благодаря зрению. Оно приняло на себя огромные перегрузки, на какие не было запрограммировано в ходе эволюции! Ослабление зрения лишает человека полноты представлений об окружающем мире, затрудняет его познание, ограничивает выбор профессии.

Зрение изучают физиологи, биохимики, оптики, специалисты в области бионики и многих других наук. В последние годы появились работы, связывающие различные стороны социальной жизни человека с психофизиологией его восприятия. Зрение как социальный феномен

проявляется в познании человеком окружающей жизни, служит основным информационным каналом: без газет, телевидения и т.п. жизнь человека на пороге XXI века немыслима. Именно зрение в первую очередь способствует знакомству людей, проявлению их взаимной симпатии, образованию семьи. Ничто так не воспитывает в человеке профессиональных навыков, художественного вкуса, ничто не позволяет так концентрировать внимание, как зримый воочию пример или образ. Народная мудрость гласит: лучше один раз увидеть, чем сто раз услышать! Сегодня уже говорят и о визуальной культуре личности - об умении не только смотреть, но и видеть.

М. Горький писал: «Ничего не может быть страшнее, как потерять зрение: это невыразимая обида, она отнимает у человека девять десятых мира». Таким образом, обобщая представленные данные, следует обратить внимание, что в течение многих десятилетий физическая нагрузка и правильное питание, которые являются важным составляющим компонентом медицинской реабилитации, характеризуется совершенствованием своих средств и методов.

Лечебная физическая культура включает комплексы физических упражнений за счет включения системы опорно-двигательного аппарата — “условно главной” системы при двигательной активности. При этом для создания оптимальных условий для работающих мышц механизмы биологической регуляции — рефлекторный и гуморальный — вовлекают системы кровообращения, дыхания, крови и, обеспечивая координацию и интеграцию функций всех систем организма, совершенствуют адаптационные процессы организма для выполнения предложенной физической деятельности. Следовательно, выполнение физических упражнений вовлекает, тренирует и совершенствует не только систему опорно-двигательного аппарата, но и все вегетативные системы, а также механизмы нейрогуморальной регуляции. При лечении детей и подростков с использованием физических упражнений “…мы подаем ребенку сигнал о том, что он может вести себя подобно своим здоровым сверстникам.

Двигательная активность при индивидуальном подходе должна включать комплекс специальных физических упражнений с учетом объема и длительности тренировочного занятия, интенсивности его проведения, характера и скорости восстановления после него.

Внедрение комплексного подхода в борьбе с миопией в Красноярске и Красноярском крае позволит стабилизовать распространенность миопии среди детей. Системе здравоохранения принадлежит решающая роль в борьбе с миопией — этой глобальной угрозой человечеству.

Профилактика возникновения, прогрессирования и осложненного течения миопии

Профилактика возникновения миопии

Выявление групп риска по возникновению близорукости
Соблюдение режима зрительной нагрузки
Плюсовые очки для постоянного ношение в группах риска (бинокулярный

миопический дефокус)
Домашние упражнения для тренировки аккомодации Занятия физкультурой и спортом (бадминтон, плавание, теннис)
Антиоксиданты, антоцианы, активаторы синтеза коллагена, микроэлементы, витамины

Профилактика прогрессирования и осложненного течения миопии

Оптическая коррекция с поддержкой аккомодации: бифокальные и прогрессивные очки и контактные линзы, альтернирующая анизокоррекция (монолатеральный альтернирующий слабомиопический дефокус)
Воздействие на аккомодацию - медикаментозное: симпатомиметики; средства улучшающие тканевый обмен - функциональное лечение: домашние тренировки, аппаратное лечение
Укрепление склеры: малая и большая склеропластика
Профилактика ретинальных осложнений: антиоксиданты, антоцианы микроэлементы, витамины, ангиотропные препараты при наличие показаний - лазеркоагуляция

Диспансерное наблюдение

- При прогрессирующей близорукости наблюдение 1 раз в 6 мес. - При стабильной близорукости наблюдение 1 раз в год

Алгоритм обследования детей с близорукостью*.

Основные методы	Дополнительные методы
Опрос	
- Жалобы - Анамнез заболевания - Анамнез жизни - Наследственность - Аллергологический анамнез - Общие заболевания	
Визуальный осмотр	
- Визуальная оценка осанки, телосложения, роста	- Исследование гипермобильности суставов - Определение индекса Кердо - Определение гипермобильности суставов - Консультация ортопеда - вертебролога
Исследование остроты зрения	
- Исследование остроты зрения по таблицам с коррекцией и без коррекции	- Исследование остроты зрения на нистагм-аппарате
Исследование рефракции	
- Исследование рефракции в	- Исследование рефракции на

естественных условиях и при циклоплегии: - скиаскопия и/или авторефкератометрия - субъективное исследование	атворефрактометре «Plus-Optix» или «Retinomax»у детей младшего возраста - Исследование периферической рефракции - Видеокератография - Аберрометрия
Исследование аккомодации	
- Определение запаса относительной аккомодации - Определение привычного тонуса аккомодации	- Определение объема абсолютной аккомодации - Объективное исследование аккомодационного ответа - Компьютерная аккомодография - Определение тонуса покоя аккомодации
Объективное исследование глаза	
- Исследование методом бокового освещения - Биомикроскопия переднего отрезка глаза - Исследование в проходящем свете - Офтальмоскопия в обратном виде центральных и периферических отделов сетчатки - Прямая офтальмоскопия - Исследование периферии глазного дна с линзой Гольдмана	- Офтальмохромоскопия - Биомикроофтальмоскопия - Исследование на фундус-камере или ретинальной камере - ОКТ (оптическая когерентная томография) - HRT (лазерная сканирующая томография)
Исследование ВГД	
- Скрининговые методики (пальпаторное определение, пневмотонометрия при наличии аппаратуры)	- Тонометрия по Маклакову - Кератопахиметрия (при повышенных значениях ВГД)
Периметрия	
–	- Измерение границ поля зрения - Компьютерная периметрия
УЗ - исследование	
- Измерение передне-задней оси глаза (ПЗО)	- Измерение поперечного диаметра глаза (ПД) - Исследование акустической плотности склеры (АПС) - УЗ – допплерография
Другие методы исследования	
	- Определение величины корнеального гистерезиса (КГ)

	- Исследование слезы (АОА, ХЛ) - Определение уровня кортизола в сыворотке крови

Алгоритм коррекции и лечения детей с близорукостью

- Оптическая коррекция при снижении бинокулярной остроты зрения до 0,7 и ниже, при низких значениях аккомодации более слабая коррекция для близи
- Домашние тренировки аккомодации – 4 раза в год
- Функцональное (аппаратное) лечение (тренировки по Аветисову – Мац, по А.И. Дашевскому, по В.В. Волкову, лазер-стимуляция цилиарной мышцы и др.) 2-3 раза в год
- Медикаментозное лечение: - симпатомиметики (ирифрин 2,5%) эпибульбарно 3 – 4 недели, 3 – 4 курса в год - ретинопротекторы, витамины, сосудорасширяющие препараты внутрь (1-2 месяца) или с помощью электро – или магнитофореза (10 дней), 1-2 курса в год
Физиотерапия, рефлексотерапия, массаж, санаторно-курортное лечение
Склероукрепляющие операции – по показаниям

Исследование остроты зрения вдаль:

Для исследования остроты зрения у дошкольников используют таблицы с детскими картинками, у школьников — таблицы в различных приборах. Аппарат Рота — с таблицами Сивцева — Головина, это специальный прибор с зеркальными стенками и осветителем, только при таких условиях обеспечивается постоянная и равномерная освещенность знаков таблицы, от которой зависит точность результатов исследования. Кроме того, можно использовать другие приборы, содержащие таблицы с кольцами Лондольта. Кольца Лондольта считаются самыми объективными тестами, поскольку имеют одинаковую узнаваемость и одинаковый угловой размер.

Таблицу следует поместить на такую высоту, чтобы нижний край знаков был на уровне глаз ребенка. Ребенок должен сидеть прямо, не наклоняя головы и не поворачивая ее в сторону. Расстояние до таблиц должно составлять 5 м. Не исследуемый глаз выключается из акта зрения с помощью заслонки, внутренний край которой должен находиться на середине носа, при этом глаз должен быть открыт. Во время исследования ребенок не должен прищуриваться. При отсутствии у ребенка жалоб исследование начинают с 10-й строчки, знаки показываются вразбивку без лишней поспешности.

При нарушениях зрения исследование начинают с верхней строчки, указываю в каждой по одному знаку. Если ребенок не может его назвать, то предъявляют все знаки в этом ряду и т.д., пока не будут названы все знаки строчки. Результат исследования записывается следующим образом: Vis без/коррекции (OD=,OS=). Если острота зрения меньше десятой строки (100%), то ребенок нуждается в консультации врача-офтальмолога.

Исследование остроты зрения вблизи:

Для исследования остроты зрения вблизи используют книгу, учебник или прибор определения зрения вблизи (ПОЗБ-1). Предъявляются шрифт № 4 — (острота зрения 0,7) на расстоянии 33 см каждому глазу в отдельности, а затем обоим глазам. Если ребенок не может прочесть текст одним из глаз, то он нуждается в консультации врача-офтальмолога.

Острота зрения определяется по таблице Сивцева-Головина. таблица помещается в аппарат Ротта. Ребенок сидит на стуле на расстоянии 5 метров от таблицы, закрывая один глаз пластмассовой лопаточкой. Буквы следует показывать вразбивку, начиная с 10-й строчки (острота зрения = 1,0). Нормальная острота зрения 0,9 – 1,0 (по Е.И. Ковалевскому).

Выявление предмиопии с помощью теста Малиновского

Тест позволяет выявить «группу риска» по миопии, выявляет среди детей 6-8 лет с нормальной остротой зрения (Vis 0,9 -1,0) тех, кто имеет более сильную рефракцию, чем средняя возрастная. Используется линза +1 Д для проверки зрения. Тест Малиновского (-) – ребенок правильно читает через линзу буквы 9-10 строк (нормальная возрастная рефракция). Тест Малиновского (+) – ребенок не может прочитать буквы 9-10 строк или делает ошибки (усиление возрастной рефракции, предмиопическое состояние).

Тест позволяет выявить среди детей с нормальной остротой зрения группу риска по миопии: тех, кто имеет спазм аккомодации, предмиопию, более сильную рефракцию, чем средние возрастные нормы. После исследования остроты зрения вдаль ребенку с нормальной остротой зрения предъявляют плюсовую линзу (для младших школьников +1.0, для старших и средних +0,5). Для исследования можно использовать детскую оправу с dpp = 56 - 58. Если при этом острота зрения снижается на 10-40%, то ребенок относится к «группе риска».

Возрастные нормы рефракции по А.И. Дашевскому

Возраст	1 год	2 года	3 года	4 года	5 лет	6 лет	7-8 лет	9-15 лет
Д	+ 3,5	+ 3,0	+ 2,5	+ 2,0	+ 1,5	+ 1,0	+ 0,75	+ 0,5

Visus по Е.И. Ковалевскому

Возраст	1 год	2 года	3 года	4 года	5 лет	6-7 лет	8- 15 лет
Vis	0,3-0,6	0,4-0,7	0,6-1,0	0,7-1,0	0,8-1,0	0,9-1,0	0,9-1,0

Результат исследования записывается следующим образом. Если с плюсовой линзой (+1,0) получены такие результаты: острота зрения правого глаза = 1.0, острота зрения левого глаза = 1.0 — тест Малиновского считается отрицательным. Если тест Малиновского с +1.0 и острота зрения падает, например, правого глаза = 0.8, острота левого глаза = 0.7, тест считается положительным, и ребенок нуждается в консультации врача-офтальмолога.

Выявление нарушений бинокулярного зрения с помощью теста Рейнеке

Бинокулярное зрение - это сложная функция высших отделов ЦНС, в результате которой зрительные образы каждого глаза преобразуются в одно объемное зрительное ощущение. Нарушение бинокулярного зрения наблюдается при косоглазии, амблиопии, анизометропии, анизокории и т.д.
Экспресс — исследование проводится с помощью теста Рейнеке. Ребенка просят, смотря двумя глазами и держа карандаш (авторучку) вертикально пишущим концом вниз, опустить сверху вниз кончик карандаша на заточенный кончик другого карандаша (авторучки), которую держит горизонтально медицинская сестра. При наличии бинокулярного зрения тест легко выполняется.

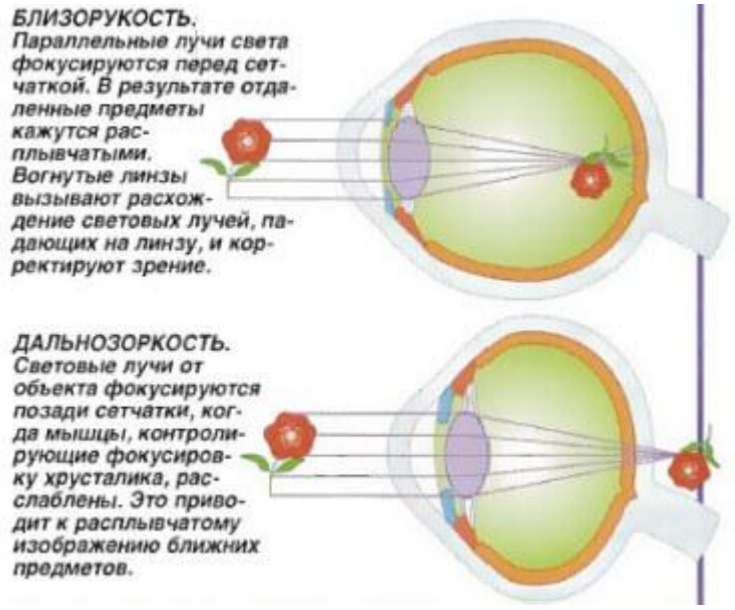
Результат исследования записывается следующим образом: «характер зрения-бинокулярное» или «бинокулярное зрение отсутствует», и ребенок нуждается в консультации врача — офтальмолога.

Выявление скрытого косоглазия

При исследовании на скрытое косоглазие медицинская сестра и ребенок сидят друг против друга. Медицинская сестра прикрывает попеременно левый и правый глаз ребенка рукой. При наличии скрыто косоглазия закрытый глаз отклоняется в ту или другую сторону, соответствующую виду патологии. Когда руку убирают, глаз делает установочное движение в сторону, противоположную той, в которую был отклонен. Установка может быть по сходящемуся типу косоглазия, когда глаз отклоняется кнутри и по расходящемуся типу, когда глаз отклоняется кнаружи. Результат исследования записывается следующим образом: «установки нет (N)» или «есть установка по сходящемуся (расходящемуся) типу косоглазия», и ребенок нуждается в консультации врача-офтальмолога.
В результате скринингового обследования все дети с выявленной патологией направляются на консультацию врача-офтальмолога для углубленного обследования и лечения.

ПРИМЕР КОНСУЛЬТИРОВАНИЕ ПО ПРОФИЛАКТИКЕ БЛИЗОРУКОСТИ.

Лекция в летнем оздоровительном лагере, школе.



Факторами риска для развития миопии являются:

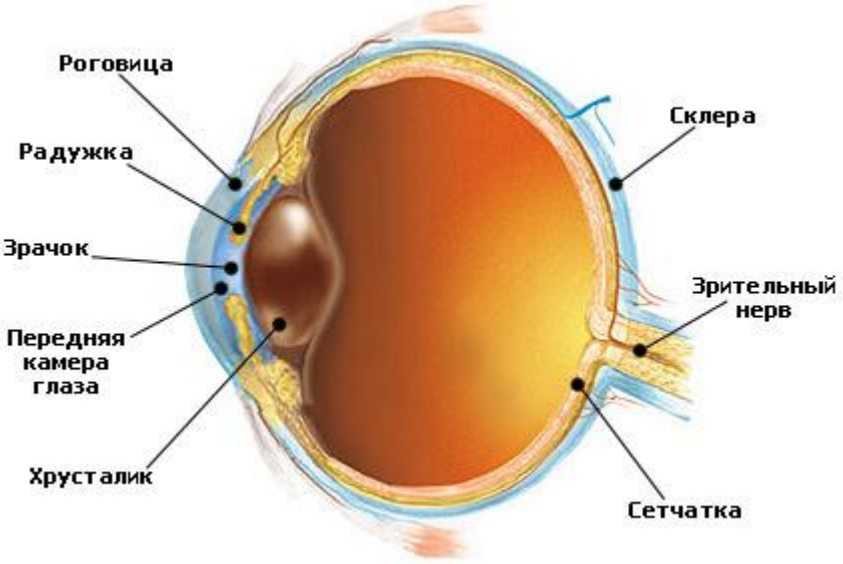
- наследственность;
- недоношенность плода;
- врожденная аномалия глазного яблока, хрусталика или роговицы;
- врожденная глаукома (повышенное внутриглазное давление);
- повышенные зрительные нагрузки;
- нарушения гигиены зрения;

- инфекционные заболевания (в том числе частые ОРВИ, грипп, пневмония);
- нерациональное питание ребенка;
- снижение иммунитета;
- некоторые общие заболевания (сахарный диабет, болезнь Дауна и др.).

Врожденная близорукость может и не прогрессировать, если нет наследственной предрасположенности (слабости или высокой растяжимости склеры). Но, как правило, они сочетаются и приводят к выраженной потере зрения и постоянному прогрессированию. Эти необратимые изменения в глазу могут стать даже причиной инвалидности. Миопия развивается также в случае сочетания глаукомы и слабости склеры.

В редких случаях у младенцев имеется временная, преходящая близорукость. 90% доношенных детей имеют «дальнозоркость с запасом» в 3-3,5 диоптрии. Дальнозоркость поэтому является нормой для малышей. Это связано с маленьким размером глаза: передне-задняя ось глаза у младенца равна 17-18 мм, к 3 годам она достигает 23 мм, у взрослых – 24 мм.

Симптомом миопии является также быстро наступающая утомляемость глаз при чтении, при рассматривании каких-либо предметов вблизи. Дети могут стараться приблизить глаза к тексту во время чтения или письма. Выявленную на этом этапе близорукость можно приостановить, поэтому так важно показывать ребенка окулисту регулярно, независимо от наличия жалоб у него.



Расходящееся косоглазие у 6-месячного малыша (или старше) тоже может быть проявлением близорукости. В этом случае также необходима консультация окулиста. После года свидетельством близорукости может быть частое моргание малыша и его стремление приблизить любой предмет для рассмотрения ближе к глазам. В школьном возрасте дети могут не видеть текста, написанного на доске, а с первой парты им лучше видно. Зрение вблизи остается нормальным. Ребята отмечают также быструю усталость глаз. Такое состояние может вызвать не только близорукость, а и спазм аккомодации (то есть при спазме внутриглазных мышц, регулирующих преломляющую силу глаза). Спазм может быть проявлением вегето-сосудистой дистонии у ребенка, повышенной нервной возбудимости или появляться при нарушении правил во время чтения (недостаточное освещение, неправильная поза и др.). Появление «плавающих мушек» перед

глазами может свидетельствовать об осложнении миопии – деструктивных изменениях в стекловидном теле. Различают такие виды близорукости:

- физиологическая: появляется в период роста глаза;
- патологическая: является собственно миопической болезнью; отличается от физиологической миопии прогрессирующим течением;
- лентикулярная: связана с большой силой преломления хрусталика при его поражении вследствие сахарного диабета, врожденной катаракты или воздействия некоторых лекарственных средств.

По течению миопия бывает не прогрессирующей и прогрессирующей.

По степени выраженности близорукость бывает:

- слабая (до 3 диоптрий);
- средняя (3-6 диоптрий);
- сильная (выше 6 диоптрий).

Но все же чаще у детей развивается приобретенная близорукость, прогрессирующая в годы учебы в школе.

Этому способствуют:

- значительная нагрузка на глаза;
- нарушения осанки;
- неправильная организация рабочего места для ребенка;
- нерациональное питание (недостаток витаминов, магния, цинка и кальция);
- чрезмерное увлечение компьютером и телепередачами.

Некоторые родители ошибочно считают, что прописанные ребенку очки способствуют прогрессированию близорукости. Это не так. Миопия будет нарастать только при неправильно подобранных очках. Ошибочно также считать, что близорукость развивается вследствие прочтения большого количества книг. Миопия может быть связана с чтением только в случае неправильного положения тела при чтении или недостаточном освещении.

Симптомы

Первым признаком миопии у ребенка является снижение остроты зрения вдаль, что заставляет дитя щуриться. Иногда такое ухудшение зрения бывает временным, преходящим, обратимым.

Диагностика

- Опрос ребенка и родителей: позволяет выяснить наличие жалоб и сроки их появления, течение беременности и родов, перенесенные ранее и сопутствующие заболевания, семейный или наследственный фактор, изменение остроты зрения в динамике и др.
- Осмотр ребенка включает:

1. наружный осмотр глаз: дает определить положение и форму глазных яблок;
2. Проверка зрения у специалиста
3. осмотр с помощью офтальмоскопа: определение формы и размера роговицы, оценка передней камеры глаза, хрусталика и стекловидного тела, осмотр глазного дна; при миопии вокруг диска зрительного нерва обнаруживается миопический конус, могут отмечаться атрофические

изменения на глазном дне, пигментация и кровоизлияния, и даже отслойка сетчатки при высокой миопии;

4. скиаскопию (с помощью офтальмоскопа и скиаскопической линейки) для определения вида рефракции и степени миопии;

5. УЗИ помогает определить размер передне-задней оси глаза, выявить наличие осложнений;

С 3-летнего возраста дополнительно проверяется острота зрения по специальным таблицам. При сниженной остроте зрения подбираются линзы для коррекции зрения вдаль: это позволяет определить степень близорукости.

Школьники входят в группу риска по развитию близорукости, поэтому остроту зрения у них следует проверять ежегодно. Сниженная острота зрения у них может быть как проявлением близорукости, так и спазмом аккомодации.

Профилактика

С самого раннего возраста надо приучать ребенка соблюдать при чтении несколько простых правил:

- расстояние от книги до глаз – не меньше 30 см;
- следить за правильной осанкой за столом;
- не читать лежа;
- читать только при достаточном освещении.

Следует позаботиться о соответствии стола (парты) росту ребенка. Надо обратить внимание и на стул: согнутые в коленях ноги под углом 90 градусов должны достать до пола. Свет при чтении, рисовании и письме должен падать всегда слева для правши и справа для левши. Даже в игровой детской комнате должно обеспечиваться хорошее освещение. Перед началом школьных занятий следует получить консультацию окулиста и уточнить, за какой партой нужно сидеть ребенку, нужна ли ему коррекция зрения.

Следует в разумных пределах ограничить время просмотра телевизора и игр на компьютере. Не следует допускать просмотра телепрограмм в темноте.

Сбалансированное питание и периодическое употребление витаминных комплексов для глаз помогут не только в лечении, но и в профилактике близорукости у детей.

Мониторинг артериального давления у детей и подростков

Для получения объективной оценки артериального давления необходимо строгое соблюдение требований к условиям и процедуре его измерения.

Артериальное давление измеряют с помощью сфигмоманометра (ртутного или анероидного) и фонендоскопа (стетоскопа). Цена деления шкалы сфигмоманометра должна составлять 2 мм рт. ст. Показания анероидного сфигмоманометра необходимо сверять с показаниями ртутного манометра. Фонендоскоп (стетоскоп) должен иметь насадку с раструбом или мембраной для выслушивания звуков низкой частоты. Необходимо правильно подобрать манжету, соответствующую окружности плеча ребенка. Ширина внутренней (резиновой) камеры манжеты должна составлять 40%

окружности плеча. Длина резиновой камеры манжеты должна покрывать от 80 до 100% окружности плеча. У детей при окружности плеча 16-21 см используют манжету, ширина резиновой камеры которой составляет 8 см, длина — 21 см; у крупных детей при окружности плеча 22-26 см — 10 см и 24 см соответственно. Окружность плеча измеряется сантиметровой лентой с точностью до 0,5 см на середине расстояния между локтевым и акромиальным отростками лопатки. У детей 12 лети старше используют манжету для взрослых (13Х26 см). В случаях использования взрослой манжеты у детей 8-11 лет необходимо обязательное внесение поправок на возраст и физическое развитие.

Процедура измерения артериального давления

Перед измерением АД обследуемый должен сидеть спокойно не менее 5 мин. Измерение проводится на правой руке. Рука должна удобно лежать на столе, ладонью кверху, примерно на уровне сердца. Манжета накладывается на плечо, при этом ее нижний край — примерно на 2 см выше внутренней складки локтевого сгиба. Центр резинового мешка должен находиться над плечевой артерией. Резиновая трубка, соединяющая манжету с аппаратом, должна располагаться латерально, а трубка, соединяющая манжету с резиновой грушей, - медиально по отношению к обследуемому.

Затем манжета соединяется с манометром. Воздух накачивается в манжету, при этом измеряющий пальпирует пульс обследуемого на правой радиальной артерии.

При определенном давлении в манжете пульс исчезает. После этого давление поднимают еще на 20 мм рт. ст. — это будет «максимальное давление» в манжете. После этого воздух из манжеты быстро выпускается. При последующих измерениях АД у того же обследуемого давление в манжете предварительно доводится до «максимального» уровня.

При измерении АД обычным фонендоскопом во время выпускания воздуха из манометра проводится аускультация звуков Короткова. Регистрируются I и V фазы. Первая фаза (появление) звуков Короткова отмечается как систолическое (САД), пятая (исчезновение) - как диастолическое (ДАД). При измерении АД у детей может регистрироваться феномен «бесконечного тона», когда тоны прослушиваются до 0 мм рт.ст. В этом случае оценка диастолического АД должна осуществляться по IV фазе тонов Короткова, когда отмечается изменение тембра и звука.

Нормальное артериальное давление определяется, когда значения САД и ДАД находятся в пределах 10-89 процентилей кривой распределения АД в популяции для соответствующего возраста и пола.

Высокое нормальное АД (пограничная артериальная гипертензия) определяется при значениях САД и/или ДАД, уровень которых находится в пределах 90-94 процентилей. Определение «высокого нормального АД» необходимо для выделения группы риска формирования артериальной гипертонии (ВОЗ,1999).

Артериальная гипертензия диагностируется в тех случаях, когда средний уровень САД и/или ДАД, рассчитанный на основании трех

отдельных измерений, равен или превышает 95-й процентиль кривой распределения АД для данного возраста и пола.

За нижний предел нормального АД принимаются значения 10-го процентиля распределения САД и ДАД.

Артериальная гипотензия диагностируется в том случае, когда значения САД и ДАД находятся ниже 5 процентиля распределения АД для данного возраста и пола.

Дети и подростки, у которых выявлено отклонение в уровнях АД, должны быть взяты под динамическое наблюдение педиатром, а также врачом образовательного учреждения. Повторно они должны быть осмотрены дважды в течение месяца с интервалом 2 недели. Необходимо осторожно подходить к трактовке артериальной гипертензии и гипотензии. Следует учитывать, что при повторных осмотрах у многих детей и подростков отмечаются нормальные показатели АД. Низкие уровни АД при отсутствии жалоб, обострений сопутствующих хронических заболеваний, изменений на ЭКГ могут выявляться у подростков с физиологической гипотонией.

Медицинской сестре (детских дошкольных учреждений, школ, профессиональных училищ) рекомендуется детям и подросткам с артериальной гипо- и гипертензией измерять АД раза в год (в конце и начале учебного года с интервалом 6 мес.). Лица с устойчивыми отклонениями в уровнях АД, а также с сопутствующим ожирением, жалобами на головную боль, быструю утомляемость, раздражительность (особенно к концу учебного года) с целью установления диагноза должны быть обследованы в условиях поликлиники или в консультативном центре.

При динамическом наблюдении за подростками с отклонениями в уровнях АД, необходим контроль за уровнем их физического развития и полового созревания, который должен осуществляться медицинской сестрой образовательного учреждения.

РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ФАКТОРАМ РИСКА ПРИ УГЛУБЛЕННОМ ПРОФИЛАКТИЧЕСКОМ КОНСУЛЬТИРОВАНИИ. ПОВЫШЕННОЕ АРТЕРИАЛЬНОЕ ДАВЛЕНИЕ/АРТЕРИАЛЬНАЯ ГИПЕРТОНИЯ.

Необходимо информировать пациента о необходимости контроля АД и поддержания его на нормальном уровне, способствовать формированию у пациента навыков:

- самоконтроля АД в домашних условиях (желательно, чтобы пациент имел домашний тонометр и был обучен правильно измерять и оценивать уровень АД. знач технику измерения, критерии);
- регулярного приема антигипертензивной терапии (если медикаменты назначены врачом) и недопустимости самолечения;
- освоения мер доврачебной помощи при резких подъемах АД (кризах), Определения основных симптомов сердечного приступа и симптомов возможного острого состояния (нарушения мозгового

кровообращения) для своевременного (раннего) вызова скорой медицинской помощи;

- соблюдения рационального и профилактического питания;
- оптимизации повседневной физической активности и самоконтроля адекватности индивидуальной нагрузки;
- самоконтроля массы тела и рекомендуемые для конкретного пациента нормы (желательно, чтобы пациент имел домашние весы);
- регулярного прохождения диспансеризации, профилактических медицинских осмотров, диспансерного наблюдения у врача и выполнения назначенных врачом исследований

Каждый пациент с выявленным повышенным АД должен пройти полное диагностическое обследование в соответствии с принятым в субъекте Российской Федерации стандартом медицинской помощи при артериальной гипертонии (АГ) получить углубленное консультирование по медикаментозным и немедикаментозным мерам контроля АД с поддерживающим консультированием при очередных посещениях врача. Желательно, чтобы пациенты, находящиеся на медикаментозном лечении вели дневник контроля АД, в который записывали уровни АД (желательно уфом после ночного сна и вечером, в одно и то же время суток). При необходимости в дневнике можно регистрировать прием назначенных препаратов и самочувствие (жалобы), что поможет врачу оценить последующую тактику. Пациенты с повышениями АД должны измерять АД в регулярном режиме вне зависимости от самочувствия но не реже 1 раза в неделю.

К мерам, которые способствуют снижению АД и сердечно-сосудистого риска при АГ, согласно рекомендация Европейского общества кардиологов и относят следующие*:

- прекращение курения (курение не только способствует прогрессированию АГ и развитию атеросклероза, но и снижает чувствительность к медикаментозной терапии, при желании пациента отказаться от курения необходимо оценить потребность в медицинской помощи и рекомендовать или самостоятельный отказ (дать памятку), или оказать медицинскую помощь по отказу от курения (никотинзаместительная терапия, диетотерапия и др.);

снижение избыточной массы тела/ожирения (желательно, чтобы индекс массы тела был не более 25 кг/м' , при ожирении рекомендуется постепенное снижение массы тела на начальном этане на 5-10% от исходной массы тела за 6-12мес;

- ограничение потребления соли (до 5 г/сутки - I чайная ложка без верха; пациентам следует рекомендовать избегать подсаливания пищи, потребления соленых продуктов, уменьшать использование поваренной соли при приготовлении пищи);
- ограничение потребления алкоголя (при А Г Зет рекомендуется полное исключение алкогольных напитков. Опасным уровнем считается

потребление алкоголя (в пересчете на чистый этанол) более 20-30 г для мужчин и 10-20 г для женщин).

увеличение потребления фруктов и овощей (не менее 400-500 грамм овощей или фруктов в день, за исключением картофеля) для обеспечения организма клетчаткой, витаминами, минералами, органическими кислотами, фитонцидами и сохранения кислотно-щелочного равновесия.

- снижение общего потребления жиров и насыщенных жиров Рацион должен содержать достаточное количество растительных масел (20-30 г/сут.), обеспечивающих организм полиненасыщеннымн жирными кислотами. Потребление пищевого холестерина не должно превышать 300 мг в сутки (продукты богатые холестерином, яичные желтки, мозги, печень, почки, сердце, сливочное масло, животные жиры, а также сыр, сметана, сосиски и колбасы с высоким содержанием жира).

- оптимизация физической активности (рекомендации даются индивидуально в зависимости от клинико-функционального состояния); при отсутствии противопоказаний, физические аэробные повседневные нагрузки по 30 минут ходьбы в умеренном темпе в день способствуют снижению повышенного АД, интенсивные изометрические силовые нагрузки, подъем тяжестей, могут вызвать значительное повышение АД, поэтому их следует исключить. Рекомендуются дыхательные упражнения с удлиненным выдохом.. При АГ 3 степени уровень физическом активности определяется индивидуально, исходя из комплексной оценки состояния пациента, наличия и степени выраженности осложнений и сопутствующих заболеваний. Чаще всего - это лечебная физкультура под контролем врача ЛФК и инструктора по лечебной физкультуре.

контроль и снижение психоэмоционального напряжения/стресса (при необходимости назначить консультацию психолога, дать рекомендации по самоконтролю стрессовых ситуаций). В качестве совета ниже приводятся «десять заповедей» преодоления эмоционального стресса - (1) «Стремитесь к поставленной цели и не вступайте в борьбу из-за безделиц» - совет Ганса Селье; (2) Поступайте по отношению к другим так, как хотели бы, чтобы они обращались с Вами; (3) Не старайтесь сделать все и сразу; (3) Ис забывайте об отдыхе. Монотонная работа утомляет, смена занятий помогает сохранить силы и здоровье; (4) Цените радость подлинной простоты жизненного уклада, избегая всего показного и нарочитого Этим Вы заслужите расположения и любовь окружающих. (5) Прежде чем что-то предпринять в конфликтной ситуации, взвесьте свои силы и целесообразность действий (6) Старайтесь видеть светлые стороны событий и людей. «Бери пример с солнечных часов - веди счет лишь радостных дней» - народная мудрость (7) Не пи необходимо предпринять удручающе неприятное для Вас дело (разговор) не откладывайте его на «потом». (8) Даже в случае неудачи в каком-либо деле (или разговоре), старайтесь увидеть свои «плюсы». Не сосредотачивайтесь в воспоминаниях на неудачах. Старайтесь увеличить успехи и веру в свои силы. (9) Ставьте реальные и важные цели в любом

деле. (10) Научитесь разумно поощрять себя за достижение поставленной цели.

Выявление нарушений опорно-двигательного аппарата

Визуальное исследование: Нарушения осанки выявляются визуальным методом с использованием модифицированного теста Е. Рутковской. Истинный сколиоз выявляется визуально по методике Центрального института травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова. При выявлений нарушений осанки необходимо принимать во внимание типичные возрастные особенности физиологической осанки у детей и подростков. При тестировании следует учитывать то, что оценка состояния опорно-двигательного аппарата у детей требует не только статического, но и динамического исследования (стоя и при ходьбе).

Экспресс-оценка состояния осанки в сагиттальной плоскости:

1. Определение длины позвоночника:

Ребенок раздевается до пояса. Его просят наклонить голову и определяют наиболее выступающий 7-й шейный позвонок. Прикладывают к нему начало сантиметровой линейки и, придерживая ее у позвоночника, измеряют расстояние до начала межягодичной борозды.

2. Определение глубины шейного лордоза

Ребенок встает спиной к ростомеру таким образом, чтобы пятки, икры, ягодицы, грудной отдел позвоночника и затылок касались планки ростомера. С помощью линейки с закругленным концом измеряют расстояние от ростомера до шейной точки (самой «глубокой» точки в области шеи). Линейка располагается строго перпендикулярно к ростомеру).

3. Определение глубины поясничного лордоза

Таким же способом измеряют расстояние от ростомера до поясничной точки (самой «глубокой» точки в области поясницы).

4. Оценка состояния осанки

Полученные результаты измерений сравнивают с табличными данными и определяют вид осанки с учетом пола обследуемых.

Тест для выявления нарушений осанки:

Исследование проводится в положение, стоя (ребенок раздет до трусов), но без стремления заставить обследуемого стоять прямо – ребенок должен принять естественную, привычную для него позу.

Визуальное выявление нарушений осанки (модификация теста Е. Рутковской, Польша)

1. Осмотр в фас, руки вдоль туловища – определяется форма ног, положение головы, шеи, равенство треугольников талии, деформации грудной клетки, симметрия таза.

2. Осмотр сбоку – определяется форма грудной клетки, живота, выступание лопаток, форма спины.

3. Осмотр со спины – симметрия углов лопаток, равенство треугольников талии, форма позвоночника, форма ног, ось пяток.

4. В конце обследования ребенку предлагается сделать несколько шагов для выявления нарушений в походке.

Осматривая ребенка, мед. сестра отвечает на 10 вопросов («да» или «нет») в тестовой карте каждого ребенка.

Оценка тестовой карты:

1. нормальная осанка – отрицательные ответы на все вопросы.

2. незначительные нарушения осанки – положительные ответы на один или несколько вопросов от № 3,5,6,7 включительно. Такие дети подлежат наблюдению школьного врача.

3. выраженное нарушение осанки – положительные ответы на вопросы 1, 2, 4, 8, 9,10 (один или несколько). Дети подлежат обязательному направлению к ортопеду.

Тестовая карта для выявлений нарушений осанки

1. Явное повреждение органов движения, вызванное врожденными пороками, травмой, болезнью.	Да	Нет
2. Голова, шея отклонены от средней линии; плечи, лопатки, таз установлены несимметрично	Да	Нет
3. Выраженная деформация грудной клетки – грудь «сапожника», впалая, «куриная»	Да	Нет
4. Выраженное увеличение или уменьшение физиологической кривизны позвоночника: шейного лордоза, грудного кифоза, поясничного лордоза	Да	Нет
5. Сильное отставание лопаток «крыловидные» лопатки	Да	Нет
6. Сильное выступание живота (более 2 см от линии грудной клетки)	Да	Нет
7. Нарушение осей нижних конечностей (О - образные, Х-образные)	Да	Нет
8. Неравенство треугольников талии	Да	Нет
9. Вальгусное положение пяток или пятки (ось пятки отклонена наружу) во время стояния	Да	Нет
10. Явные отклонения в походке: прихрамывающая, «утиная»	Да	Нет

Плантография

Выявление продольного плоскостопия проводится по методу В.А. Яралова-Яралянца с соавт. при использовании плантографа по специальной оценке отпечатка стоп — плантограмме. Плантограф представляет собой деревянную рамку (высотой 2 см и размером 40х40 см), на которую натянуто полотно и поверх него полиэтиленовая пленка. Полотно снизу смачивается чернилами или штемпельной краской. На пол под окрашенную сторону плантографа кладется чистый лист бумаги. Обследуемый становится обеими ногами или поочередно то одной, то другой ногой на середину рамки, обтянутой полиэтиленовой пленкой. Окрашенная чернилами ткань прогибается, соприкасаясь в местах давления с бумагой, и оставляет на ней отпечатки стоп — плантограмму.

При получении плантограммы необходимо следить, чтобы обследуемый ребенок стоял на рамке на двух ногах с равномерной нагрузкой; при раздельном получении отпечатков (у старших школьников при больших размерах стопы) одна нога ставится на середину плантографа, другая — рядом с плантографом на пол.

Оценка плантограммы.

Заключение о состоянии опорного свода стопы делается на основании анализа положения двух линий, проведенных на отпечатке. Первая линия соединяет середину пятки со вторым межпальцевым промежутком; вторая, проведенная из той же точки, проходит к середине основания большого пальца. Если контур отпечатка внутреннего края стопы в серединной части не перекрывает эти линии, — стопа нормальная; если первая линия проходит внутри отпечатка — стопа уплощена; если обе линии расположены внутри отпечатка стопы — стопа плоская. Дети с уплощенной и плоской стопой должны быть направлены на консультацию к ортопеду.

9. Вопросы по теме занятия (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

-принципы профилактики близорукости

- принципы профилактики артериальной гипертензии

- принципы профилактики нарушений опорно-двигательного аппарата

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

Инструкция к тестовым заданиям: Укажите один правильный ответ

1. КАБИНЕТ ВРАЧА В МЕДИЦИНСКОМ ПУНКТЕ ОБЩЕОБРАЗОВАТЕЛЬНОЙ ШКОЛЫ ИМЕЕТ ДЛИНУ 7 МЕТРОВ ДЛЯ ОПРЕДЕЛЕНИЯ У УЧАЩИХСЯ

1) гармоничности физического развития
2) степени физической подготовленности
3) остроты зрения и слуха
4) степени биологического развития
5) сколиоза или нарушений осанки

2. ГИГИЕНИЧЕСКИЕ ТРЕБОВАНИЯ К ШРИФТОВОМУ ОФОРМЛЕНИЮ ШКОЛЬНЫХ УЧЕБНИКОВ ЗАВИСЯТ ОТ

1) типа образовательного учреждения
2) возраста учащихся и учебной дисциплины
3) количества уроков в день
4) массы и размера издания
5) количества иллюстраций на странице

3. ДЛЯ ОЦЕНКИ ФУНКЦИОНАЛЬНОГО СОСТОЯНИЯ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ ПРИМЕНЯЮТ ПРОБУ

1) Шалкова
2) Мак-Клюра
3) Штанге
4) Генча
5) жгута

4. ДЛЯ ДИАГНОСТИКИ ПРЕДМИОПИИ У ДЕТЕЙ ПРИ ПРОВЕДЕНИИ ПРОФОСМОТРОВ ПРОВОДЯТ

1) тест Малиновского
2) пробу Мартинэ
3) корректурные пробы
4) степп-тест
5) тест на лабильность зрительного анализатора

5. ДЛЯ ОФОРМЛЕНИЯ РЕБЁНКА В ДЕТСКОЕ ДОШКОЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ОБЯЗАТЕЛЬНЫМ ЯВЛЯЕТСЯ

1) посев кала
2) кровь на реакцию Вассермана
3) определение группы крови
4) титр противокоревых антител
5) анализ кала на яйца глистов

6. ПЕРВЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ КРОВИ ЗДОРОВОМУ РЕБЕНКУ ПРОВОДИТСЯ В ВОЗРАСТЕ

1) 1 месяц
2) 3 месяца
3) 6 месяцев
4) 1 год
5) 9 месяцев

7. ВЕДУЩИМ КРИТЕРИЕМ ДЛЯ ОТНЕСЕНИЯ РЕБЕНКА К III ГРУППЕ ЗДОРОВЬЯ ЯВЛЯЕТСЯ

1) уровень функционального состояния организма
2) уровень физического развития
3) уровень нервно-психического развития
4) наличие или отсутствие хронических заболеваний
5) острые респираторные заболевания более 10 раз в год

8. ПРИ КОМПЛЕКСНОЙ ОЦЕНКЕ СОСТОЯНИЯ ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ ВЫДЕЛЯЮТ

1) три группы здоровья
2) две группы здоровья
3) четыре группы здоровья
4) пять групп здоровья
5) семь групп здоровья

9. СКРИНИНГ- ПРОГРАММУ ПРОВОДИТ

1) врач- педиатр ДОУ
2) участковый врач – педиатр
3) медицинская сестра
4) воспитатель ДДУ
5) педагог школы

10. АУДИОЛОГИЧЕСКИЙ СКРИНИНГ ПРОВОДИТСЯ

1) новорожденным детям
2) в возрасте до 3 месяцев
3) в возрасте 6 месяцев

4) в возрасте 12 месяцев

5) не проводится

Эталоны ответов

1 – 3	2 – 2	3 – 1	4 – 1	5 – 5	6 – 1	7 – 4	8 – 4	9 – 1	10 – 2

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

Задача 1

Профилактический осмотр в детском дошкольном учреждении мальчика 4-х лет.

Масса тела 16,0 кг, Длина тела 107см, Окружность головы 52 см, Окружность грудной клетки 54,5 см. НПР: мышление, речь и память соответствуют возрасту; отмечается двигательная расторможенность; внимание – на занятиях часто бывает рассеян, с трудом сосредотачивает внимание; социальные контакты – в группе конфликтен, друзей не имеет;

конфликтен, друзей не имеет; психическое здоровье – эмоционально лабилен, отмечается нарушение сна, снижение аппетита, периодические боли в животе.

ЧСС - 100 в 1 мин.

ЧД - 27 в 1 мин. АД - 95/65 мм.рт.ст. с

Острота зрения: правый - 0,9, левый - 0,9

Острота слуха: шѐпотная речь 6м. Осанка нормальная. Тест на сколиоз отрицательный

Плантограмма нормальная

Семья полная. Воспитывается преимущественно бабушками, т.к. у отца и матери работа связана с частыми командировками. В детское дошкольное учреждение общего типа мальчик был принят около двух месяцев назад. До этого была неудачная попытка отдать ребенка в ясли в возрасте 1г.9мес. (ребенок часто болел и был очень негативно настроен на детский коллектив, снят с д/учреждения в возрасте 2г.2мес).

Наследственность не отягощена. Родился от молодых, здоровых родителей. В развитии не отставал. На 1-ом году жизни наблюдался невропатологом по поводу интранатального поражения ЦНС, после 1 года с учета у невропатолога снят. До поступления в детский сад болел редко: ОРВИ - 1-2 раза в год, ветряная оспа - в 3 года. Привит по возрасту.

Жалобы: маму беспокоит, что ребенок стал раздражительным, плаксивым, трудно засыпает, сон беспокойный. Периодически отмечается подергивание верхнего века, ухудшился аппетит. Стал жаловаться на периодические боли в животе, не связанные с приѐмом пищи. За время посещения дошкольного учреждения трижды переболел ОРВИ, похудел на 0,6кг.

При осмотре выявлено: кожные покровы и слизистые чистые, белый дермографизм. Пальпируются подчелюстные лимфоузлы I порядка, эластичные, безболезненные. Миндалины II размера, розовые, рыхлые. Носовое дыхание затруднено, выделений нет. Дыхание пуэрильное, тоны

сердца ясные, ритмичные, хрипов нет. Живот мягкий, умеренно болезненный при пальпации без четкой локализации. Печень + 0,5см из-под края реберной дуги по средне-ключичной линии, селезенка не увеличена. Физиологические отправления в норме.

1. Дать характеристику течения адаптации к дошкольному учреждению у данного ребенка.

2. Перечислить причины психомоторных нарушений у него.

3. Назвать вероятные дефекты, имевшие место при подготовке ребенка к ДДОУ.

4. Наметить план профилактических и оздоровительных мероприятий ребенку.

5. Назначить консультации специалистов, определить цель консультации.

Задача 2

Профилактический осмотр в детском дошкольном учреждении мальчика 5 лет 5 мес. Масса тела 24,5кг, Длина тела 120 см , Окружность головы 52,0 см, Окружность грудной клетки 59 см. НПР: мышление, моторика, внимание, память соответствуют возрасту; социальные контакты и поведение: любит играть один, в коллективных играх участвовать избегает, не любит проигрывать (ссорится с другими детьми); бывает груб со взрослыми; речь: сигматизм шипящих. ЧД 26 в 1 мин ЧСС 96 в 1 мин Острота зрения: 0,9 на оба глаза. Осанка: асимметрия плеч, углов лопаток и треугольников талии. Острота слуха: шѐпотная речь 6м. Плантограмма прилагается.



Ребенок из полной благополучной семьи. Родители со средним специальным образованием. Мать – продавец, отец – столяр, мастер производственного обучения в ПТУ. В семье еще есть дочь 2-х лет, посещает это же дошкольное учреждение. Наследственность не отягощена. Родился доношенным, массой 3200г, от I физиологически протекавшей беременности, быстрых родов, по шкале Апгар 7/9 баллов. На 1-ом году жизни наблюдался невропатологом по поводу интранатального поражения ЦНС с синдромом мышечной дистонии. Голову держит с 2,5 мес., сидит с 7 мес., ходит с 1г. 1мес. В раннем возрасте отмечалась некоторая задержка речевого развития (сложные предложения начал употреблять в 3,5г.). В 2г. обследован у кардиолога (функциональный систолический шум, дополнительная хорда). Детское учреждение посещает с 2-х лет. Первые 2 года часто болел ОРВИ. За последний год перенес ОРВИ 2 раза и ветряную оспу; 3 недели назад – дизентерию Zonne. Привит по возрасту. Реакция Манту 2ТЕ: 1г. – 13мм, 2г. – 10мм, 3г. – 8мм, 4г. – 5мм, 5л. – 12мм. Жалобы: на постоянно затрудненное носовое дыхание.

Объективные данные: при осмотре состояние удовлетворительное. Кожные покровы чистые. Подкожно-жировой слой развит равномерно. Миндалины заполняют 2/3 пространства между небными дужками и язычком, розовые, чистые. Носовое дыхание затруднено, выделений нет. Лимфоузлы не увеличены. Мышечный тонус несколько снижен. Левое плечо и угол левой лопатки ниже, чем справа, треугольник талии справа менее выражен, чем слева. Отмечается умеренный S-образный изгиб позвоночника во фронтальной плоскости, вальгусное положение пяток. В легких дыхание пуэрильное. Тоны сердца ритмичные, короткий мягкий систолический шум на верхушке и в V точке. По остальным органам без патологии. Физиологические отправления в норме.

1. Дать комплексную оценку состояния здоровья ребенка
2. Назвать основные этапы диспансеризации организованных детей и подростков
3. Дать характеристику доврачебного этапа профилактических осмотров в дошкольных учреждениях и школах.
4. Дать характеристику врачебно-психолого-педагогического этапа профилактических осмотров в дошкольных учреждениях и школах.
5. Дать характеристику специализированного этапа профилактических осмотров в дошкольных учреждениях и школах.

Задача 3

Мальчик 13 лет, обучается в 7 классе школы, осмотрен при проведении профилактического осмотра медицинской сестрой. Получены следующие данные: масса тела 41 кг, длина тела- 158 см, половая формула Ах1Р1. Проба Штанге 62 сек., проба Генчи 25 сек. АД (пр. рука) 110/60 мм. рт. ст., ортостатическая проба: ЧСС лежа 74 удара в мин., ЧСС стоя 86 ударов в мин.

1. Какие обследования необходимо провести ребенку.
2 Оцените пробы дыхательной системы
3. Оцените параметры физического развития и половую формулу данного ребенка
4.С какой целью проводят функциональные пробы?
5. Оцените АД у подростка

Задача 4

Профилактический осмотр в детском дошкольном учреждении девочки 6 лет 6 мес.

Данные скрининг обследования Дата осмотра 18.04 200…г.

Масса тела 27 кг

Длина тела 126 см

Окружность головы 52,0 см

Окружность груд. клетки 61,0 см

НПР: мышление, речь, моторика, внимание, память, социальные контакты – соответствуют возрасту.

ЧСС 90 в 1 мин, ЧД 22 в 1 мин. Осанка: изгибы позвоночника выражены умеренно, голова слегка наклонена вперед, линия живота выступает на 1-1,5см вперед относительно линии

грудной клетки. Тест на сколиоз отрицательный. Плантограмма: уплощение стоп II-III степени.

Острота зрения: 1,0 на оба глаза

Острота слуха: шѐпотная речь 6м

Температура тела - 37,1С.

Ребенок из неполной семьи, воспитывается одной матерью. У матери неполное среднее образование, работает помощником воспитателя в этом же д/саду. Материальная обеспеченность семьи низкая. Наследственность не отягощена.

Родилась доношенной, находилась на грудном вскармливании до 9 месяцев. Состояла на «Д» учете у ортопеда до 2-х лет по поводу двусторонней дисплазии тазобедренных суставов. Детское учреждение посещает с 1г.6мес., первый год часто болела ОРВИ. Прививки сделаны по календарю, реакций на прививки не было. Перенесѐнные заболевания: ветряная оспа в 4 года, ОРВИ последние 3 года - 1-2 раза в год. 2 недели назад была проведена плановая ревакцинация против эпидемического паротита, кори и краснухи (тривакциной). За 3 недели до прививки переболела ОРВИ с явлениями катарального отита.

Жалобы**:** нет. При осмотре состояние ближе к удовлетворительному. Самочувствие не нарушено. Кожные покровы чистые. Со стороны костно-мышечной системы отмечается вальгусная установка стоп, изгибы позвоночника выражены умеренно, голова слегка наклонена вперед, линия живота выступает на 1-1,5см вперед относительно линии грудной клетки. Миндалины розовые, чистые. Лимфоузлы подчелюстные I-II порядка, эластичные, безболезненные. Отмечается небольшая припухлость в области околоушной железы справа с утолщением кожной складки над ней, при пальпации слегка болезненна. По внутренним органам без патологии. Менингеальные симптомы не определяются. Физиологические отправления в норме.

Общий анализ крови: Эр.-4,01012/л, Нв - 124 г/л, Лейк.- 6.5109/л, Эоз.- 2%, Сегм. - 60%, Лимф.- 30%, Мон.- 8%, СОЭ - 5 мм/час. Общий анализ мочи: цвет - соломенно-желтый, прозрачность - полная, удельный вес - 1018, лейкоцитов -0 -1 в поле зрения. Анализ кала на яйца глистов отрицательный.

В настоящее время девочка посещает подготовительную группу д/сада общего типа. Списочный состав группы – 24 человека. Посещаемость на день осмотра – 20 детей (2 детей сняты на отпуск родителей, 1 ребенок 5-й день болен ОРВИ, по поводу еще одного утром было принято сообщение из СЭС о том, что он накануне заболел ветряной оспой, последний день был в д/саду 16.04 200….г.). По плану 28.04.200…г. в д/саду будет проводиться постановка реакции Манту 2ТЕ.

1. Поставить диагноз.

2. Дать комплексную оценку состояния здоровья.

2. Определить, заразен ли ребенок, нужна ли его изоляция, следует ли подать экстренное извещение в органы санэпиднадзора.

3. Составить рекомендации матери по поводу имеющихся у ребенка отклонений со стороны костно-мышечной системы.

4. Дать характеристику гигиеническим требованиям к организации режима дня и учебных занятий в подготовительной группе д/сада в неэпидемический период. Какие изменения будут внесены в эти правила в данной ситуации (проведение учебных занятий, в т.ч. физкультурных и музыкальных, прогулок и т.д.)?

5. Определить возможность приема в группу детей, находящихся в данный момент в отпуске и на лечении по поводу ОРВИ, а также возможность проведения постановки р. Манту 2ТЕ 28.04.200… г. как детям всего д/сада, так и детям данной группы.

Задача 5

Мальчик Ваня, 3 года. Осмотрен врачом детского дошкольного учреждения с профилактической целью. Масса тела – 14 кг. Длина тела – 91 см.; Окр. грудной клетки – 52 см.; Окр. головы – 50 см.; Зубы- 20.

Состояние ребенка удовлетворительное, активен, хорошо вступает в контакт. Сон спокойный. Аппетит не нарушен. Тургор тканей и мышечный тонус удовлетворительные. Нарушение осанки по типу сколиотической, плоскостопие. Кожные покровы бледно-розовые, чистые. Слизистая полости рта розовая, чистая. В легких по всем полям проводится везикулярное дыхание, ЧД 28 в мин. Сердечные тоны ясные, ритмичные, ЧСС 120 уд. в мин. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации. Мочеиспускание свободное. Стул оформленный, 1 раз в сутки.

1. Какие мероприятия до медосмотра необходимо провести.
2. Какие врачи должны осмотреть ребенка.
3. Какие обследования нужно провести ребенку.
4. Какую документацию необходимо заполнить врачу.
5. Куда направляется документация по осмотру ребенка.

Эталоны к ситуационным задачам

Задача 1

1. Фаза срочной адаптации (стрессорная), тяжелой степени (тяжело протекающая адаптация с невротическими реакциями по гипердинамическому типу, соматовегетативными дисфункциями, снижением массы тела и частыми заболеваниями острыми инфекциями).

2. Возможные причины психомоторных нарушений: интранатальное поражение ЦНС в анамнезе, домашнее воспитание до 4-х лет (велика вероятность гиперопеки), недостаточная подготовка к поступлению в ДОУ на педиатрическом участке, отсутствие индивидуального подхода к ребенку со стороны персонала детского сада.

3. Отсутствуют консультации специалистов, обследования, коррекционные лечебные мероприятия, план подготовки к ДОУ, не высвален прогноз адаптации с учетом предыдущего посещения ДОУ.

4. Консультация невролога, психолога, ЛОРа. Чадящий режим посещения по индивидуальному графику. Лечение неврологических нарушений. Закаливание по щадящей методике, саниция ротоглотки.

5. Невролог – диагностика и коррекция неврологических нарушений. Психолог – выявление семейных проблем, выработка единых подходов членов семьи, педагогов ДОУ в отношении к ребенку, проведение семейной терапии. ЛОР – обследование, санация ЛОР-органов, укрепление местного иммунитета ротоглотки и носа.

Задача 2

1. Физическое развитие – избыток массы I степени при росте выше среднего. НПР – мышление, моторика, внимание и память соответствуют возрасту; отклонения в поведении и социальных контактах; нарушение речи (сигматизм шипящих). Диагнозы: вираж туберкулиновых проб; функциональный систолический шум (дополнительная хорда); аденоидные вегетации ?, гипертрофия небных миндалин II ст.; нарушение осанки (сколиотическая), плоско-вальгусная установка стоп, плоскостопие II-III ст.; кариес средней ст. Резистентность хорошая. Группа здоровья II.;

2. Скриниг, осмотр специалистов, лабораторное и инструментальное исследование

3. Антропометрия, острота зрения и слуха, оценка осанки и стопы, оценка ФР и НПР, функциональные пробы

4. Оценка успеваемости и посещаемости детей, контакты со взрослыми и детьми в группе и классе

5. Осмотр специалистов согласно перечня по приказу №514н

Задача 3

1. Педиатр. Клинический анализ крови, общий анализ мочи, сахар крови. Определение карбоксигемоглобина в выдыхаемом воздухе. Тестирование на наркотики

2. Пробы Штанге и Генчи в пределах нормы

3. Физическое развитие среднее, гармоничное. Половое развитие по возрасту

4. С целью оценки функционального состояния организма

5. АД в пределах нормы

Задача 4

1. Диагноз: Нормальная реакция на прививку против эпидемического паротита, увеличение околоушной железы справа. Плоско-вальгусная установка стоп, уплощение стоп II-III степени.

2. Группа здоровья II.

3. Не заразен.

4. Консультация ортопеда и врача ЛФК.

5. Карантин в группе на 21 день с последнего посещения. Все занятия в группе, прогрулки и прием детей через отдельный выход на улицу. Осмотр детей ежедневно. Ведение листа наблюдений.

Задача 5

1. Информирование и согласие родителей, согласование плана осмотра с руководством и сотрудниками.

2. Педиатр, невролог, детский хирург, детский стоматолог, офтальмолог, отоларинголог.

3. Клинический анализ крови, общий анализ мочи, кровь на сахар.

4. Форма 026/у, Учетная форма N 030-ПО/у-12 Карта профилактического медицинского осмотра несовершеннолетнего.

5. Один вариант заполненной формы передается на руки родителям, другой сдается в поликлинику, кроме этого оформляется эпикриз в карте ребенка, посещающего ДОУ. Сводный отчет по ДОУ ежегодно оформляет врач педиатр.

12. Перечень и стандарты практических умений (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	Осмотр здоровых и больных детей (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический, акушерско-биологический, социальный анамнез, факторы риска заболевания)	III
2	Назначить профилактику при группе риска по артериальной гипертензии	III
3	Назначить профилактику при группе риска по нарушению осанки, плоскостопию	III
4	Назначить профилактику при группе риска по близорукости	III
5	Измерить и оценить АД	III
6	Оценить зрение у ребенка	III
7	Осенить осанку, провести пробы на сколиоз, плоскостопие	III
8	Составить отчет	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

- принципы профилактики близорукости
- принципы профилактики артериальной гипертензии
- принципы профилактики нарушений опорно-двигательного аппарата

14. 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. Бычковская [и др.]	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	ЭБС КрасГМУ «Colibris»		
2	ЭБС Консультант студента ВУЗ		
3	ЭМБ Консультант врача		
4	ЭБС Айбукс		
5	ЭБС Букап		
6	ЭБС Лань		
7	ЭБС Юрайт		
8	НЭБ eLibrary		
9	БД Scopus		
10	БД Web of Science		
11	БД OxfordUniversityPress		
12	БД SAGE		
13	БД ProQuest		
14	СПС Консультант Плюс		
15	MEDLINE Complete		

1. Индекс ОД.О.01.1.2.6 **Тема 6.1.9:** «Медико-социальные последствия злоупотребления алкоголем, курением, психозависимыми лекарственными веществами, наркоманией. Профилактика наркомании, токсикомании, алкоголизма, ВИЧ- инфекции».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный

4. Значение темы. В настоящее время возникла необходимость дальнейшего развития методологических и организационных основ профилактической деятельности в образовательной среде. Она обусловлена как существенными изменениями социальных, социокультурных характеристик ситуации, связанной с распространенностью психоактивных веществ среди несовершеннолетних и молодежи, так и изменениями реалий жизни современного общества в целом, возросшей актуальностью формирования культуры здорового и безопасного образа жизни, а также изменениями государственной политики в сфере борьбы с наркоманией, алкоголизмом, табакокурением. С одной стороны, профилактическая деятельность ориентируется на дальнейшее усиление и ужесточение контроля распространения психоактивных веществ, с другой – определяет приоритет задач первичной профилактики, основанной, главным образом, на развитии культуры здорового образа жизни и других социально значимых ценностей – созидания, творчества, духовного и нравственного совершенствования человека.

Цели обучения:

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

- учебная:

обучающийся должен знать: Медико-социальные последствия злоупотребления алкоголем, курением, психозависимыми лекарственными веществами, наркоманией. Профилактику наркомании, токсикомании, алкоголизма, ВИЧ- инфекции.

обучающийся должен уметь: провести мероприятия по профилактике наркомании, токсикомании, алкоголизма, ВИЧ- инфекции.

обучающийся должен владеть: основными принципами осмотра детей и подростков, принципами этики и деонтологии.

5. Место проведения практического занятия: учебная комната №523 в ГДП №3 МБУЗ ГДКБ №8, структурные подразделения детской поликлиники.

6. Оснащение занятия: амбулаторные карты, направления на госпитализацию, направления на анализ крови, оснащение центра здоровья (прибор для определения карбоксигемоглабина, тесты на наркотики).

7. Структура содержания темы.

Хронокарта практического занятия

№ п/п	Этапы Практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность

1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) работа на приеме здорового ребенка в поликлинике под руководством преподавателя; б) разбор принятых пациентов; в) выявление типичных ошибок	155	Работа: а) на приеме в поликлинике, центре здоровья; б) с амбулаторными картами и рецептами; в) анализ номенклатурных документов по теме занятия.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		225	

8. Аннотация

Понятие «здоровье» определяется в преамбуле Устава Всемирной Организации Здравоохранения (ВОЗ) как «состояние полного физического, душевного и социального благополучия, а не только отсутствие болезней и физических дефектов». Среди основных угроз здоровью населения в России выделяют: «распространение ВИЧ-инфекции, туберкулеза, наркомании, повышение доступности психоактивных и психотропных веществ, возможное распространение эпидемий, вызванных новыми, неизвестными ранее вирусами», «происходящие и ожидаемые изменения в климате» (цитата по Указу Президента РФ от 12.05.2009 №537 «О стратегии

национальной безопасности РФ до 2020 года»). Лидирующими факторами риска заболеваемости являются гиподинамии, неправильное питание, курение и алкоголь. К сожалению, для большинства населения РФ здоровье не является ни нравственной, ни экономической ценностью. Остается высоким уровень потребления алкоголя и табака. Смертельные отравления алкоголем и его суррогатами составляют около трети всех летальных исходов от отравлений. Табак употребляют более 70% мужчин и 30% женщин. Возраст начала курения приближается у 8 годам.

С целью профилактики социально-значимых заболеваний в РФ принят ряд законов и других нормативных документов. Среди них:

- Федеральные законы: «О предупреждении распространения заболевания, вызываемого вирусом иммунодефицита человека (ВИЧ-инфекции)» №38-ФЗ от 30.03.1995г., «О предупреждении распространения туберкулеза в РФ» №77-ФЗ от 18.06.2001г., «О рекламе» № 38-ФЗ от 13.03.2006г. (в редакции от 11.07.2011г.), «Об ограничении курения табака» № 87-ФЗ от 10.07.2001г.

- постановления Правительства РФ: «О Концепции реализации государственной политики по снижению масштабов злоупотребления алкогольной продукцией и профилактике алкоголизма среди населения РФ на период до 2020 года» №2128-р от 30.12.2009г., «О финансовом обеспечении мероприятий, направленных на формирование здорового образа жизни у населения РФ, включая сокращение употребления алкоголя и табака» №1237 от 31.12.2010г.

- указы Президента РФ: «О дополнительных мерах по противодействию незаконному обороту наркотических средств, психотропных веществ и их прекурсоров» №1374 от 18.10.2007г., «Об утверждении стратегии государственной антинаркотической политики РФ до 2020 года» №690 от 09.06.2010г.

Согласно Конституции РФ, статей 41, 42 человеку гарантируется охрана здоровья и обеспечивается достойная среда обитания.

Таким образом, исследование нормативных актов показало, что в настоящее время в РФ правовые основы формирования ЗОЖ регламентированы не четко, отсутствует единый закон в области формирования ЗОЖ, не сформирован механизм контроля ЗОЖ, в т.ч. со стороны государства, отсутствуют специальные международные соглашения.

У каждого человека есть привычки, их можно разделить на полезные, бесполезные и вредные. Вредные привычки, т.е. опасные для здоровья отдельного человека и общества в целом, есть отражение влияний наследственности, воспитания, образования и культуры человека. Согласно теории социального научения А. Бандуры, фактором развития тех или иных форм поведения является среда как источник обратных связей, поощрений и наказаний. Влияние социального окружения — сверстников, семьи — может способствовать или препятствовать началу наркотизации. Существует ошибочное мнение, что курение, алкоголизация, употребление наркотиков, сексуальная гиперактивность могут быть инструментами налаживания

отношений со сверстниками, своеобразной социализации, установления автономии от родителей, отвержения авторитетов, норм, ценностей, попыткой утверждения собственной зрелости, выхода из детства, приобретения более взрослого статуса.

Наркотики

Наркомания — (от греч. пагке — оцепенение и mania — безумие, восторженность, страсть) — болезнь, характеризуемая влечением к постоянному приему в возрастающих количествах наркотических средств вследствие соответствующей стойкой психической и физической зависимости. В случае прекращения приема наркотических средств развивается синдром лишения.

В последние годы в РФ наркомания приобретает масштабы национальной трагедии. Она затрагивает, прежде всего, молодое поколение. Употребляющие наркотики обычно не умеют осознавать свои эмоциональные проявления. Поэтому они заглушают свои эмоции, используя психоактивные вещества (ПАВ). Обучение способности проявлять и осознавать свои эмоции - сложная «задача» для зависимых, а принять решение о необходимости изменения своего поведения человек может только после осознания своих истинных чувств, того, что наркотики мешают нормально жить.

Незаконный оборот наркотических средств, психотропных веществ и их немедицинское потребление в последнее десятилетие в Красноярском крае, как и в России в целом, приобрел значительные масштабы. Наркомания, наряду с токсикоманией и алкоголизмом, стала одной из острейших социальных проблем, дестабилизирующих и без того сложную криминогенную социальную обстановку.

Система оценки деятельности образовательных учреждений вынуждает их администрации скрывать и занижать подлинные данные о количестве наркопотребителей среди учащихся. Не совершенна и система мониторинга наркоситуации, что негативно сказывается на эффективности государственной антинаркотической политики и приводит к высокой латентности фактов наркопотребления среди учащихся различных учебных заведений, а также работающей молодежи (Иванов В.П. Наркотизация населения страны – одна из наиболее опасных угроз для Российского общества : выступление председателя ГАК Директора ФСКН России на совещании председателей Верховных судов республик, областных и равных им судов Российской Федерации 14 февраля 2012 г. // В будущее с надеждой : выступления Директора ФСКН России В.П. Иванова : февраль 2012. - Москва: ФСКН России, 2012. – С.4.).

Результаты проводимых опросов в различных регионах позволяют говорить о некоторых общих тенденциях наркоситуации в стране. Опыт разового употребления какого-либо наркотика, в молодежной субпопуляции от 15 до 35 лет, колеблется в среднем от 20 до 50%. В основном используются препараты конопли – около 70% от всех потребляемых наркотиков. На втором месте по популярности так называемые «клубные

наркотики» – стимуляторы. Их хотя бы раз использовали 3 – 10% лиц указанной возрастной группы. Опыт использования героина в данной возрастной группе обычно колеблется в пределах 1%. В самых неблагополучных регионах этот показатель может достигать 2 – 2,5% указанной возрастной группы. Обычно уровень героиновой наркомании наиболее высок в экономически развитых густонаселенных регионах. В некоторых регионах проблема наркотиков вообще неактуальна. Обычно это малонаселенные, удаленные от транспортных узлов «депрессивные» в экономическом отношении регионы, куда завозить наркотики невыгодно. В таких регионах более актуальной проблемой является широкое использование молодежью некачественного алкоголя и токсических веществ.

Состояние наркоситуации в молодежной среде Красноярского края на основе результатов мониторинговых исследований

В процессе исследования было опрошено 480 учащихся 9-11 классов общеобразовательных школ, 480 студентов ВУЗов и 450 учащихся техникумов и СУЗов различных территориальных образований Красноярского края (Невирко Д.Д. Анализ состояния наркоситуации в молодежной среде Красноярского края : аналитический обзор / научн. рук. д.с.н., профессор Д.Д. Невирко, д.с.н. В.Е. Шинкевич, д.м.н. Т.В. Коробицина, к.ю.н. Е.А. Димитрова и др. – Красноярск : СибЮИ ФСКН России, 2012. – 169 с.). В 49% случаев, у опрошенных школьников была возможность попробовать наркотики, но они от этого отказались. Почти в половине случаев, возможность попробовать наркотики была не однократно, а почти в 9% случае в - 20 и более раз. Чуть более 1% опрошенных школьников более 3 раз за последний месяц употребляли различные виды наркотических средств, а 0,25% - 21 раз и более, что свидетельствует о систематичности употребления и вероятности возникновения зависимости. В большинстве случаев впервые предложили попробовать наркотики друзья и знакомые (88% и 4% соответственно). В 51% случаев, респонденты затруднились с ответом о сложности приобретения наркотиков. Представляется, что это именно те школьники, которые не пробовали наркотические средства и не сталкивались с ситуацией возможности первой пробы. Вместе с тем, среди тех, кто обладает такой информацией, абсолютное большинство считают, что приобрести наркотики довольно просто или очень просто (28% и 12%) соответственно. Лишь 9% респондентов уверены, что приобрести наркотики очень сложно или довольно сложно.

Достаточно велик процент респондентов, у которых большинство или все друзья курят сигареты (31%), употребляют алкогольные напитки (33%), пьют до состояния алкогольного опьянения (12%), курят марихуану или гашиш (травку, план) (5%), употребляют насвай (11%), экстази (0,21%), ингалянты (0,21%).

Велика доля и тех школьников, у которых старшие братья и сестры курят сигареты (24%), употребляют алкогольные напитки (29%), пьют до состояния алкогольного опьянения (8%), курят марихуану или гашиш

(травку, план) (2%), употребляют насвай (2%), экстази (1%), ингалянты (1%). Это при том, что у 32% респондентов старших братьев и сестер нет. Преобладающая часть опрошенных в достаточной степени осознают степень негативного влияния от систематического потребления табака, алкоголя и психоактивных веществ. Однако, не достаточно осознают вред от однократного или эпизодического употребления указанных веществ. Это говорит о недостаточной наркологической грамотности школьников.

Признаки, подлежащие оценке, для определения осведомленности о проявлениях наркомании

Употребление даже небольшой дозы психоактивного вещества (наркотика) вызывает опьянение
Для получения эффекта опьянения необходимо употребить большую дозу психоактивного вещества
Употребление психоактивного вещества (наркотика) вызывает головокружение, тошноту, рвоту или другие неприятные ощущения
Употребление психоактивного вещества (наркотика) вызывает состояние «кайфа»
Употребление психоактивного вещества (наркотика) позволяет снять неприятные ощущения (преодолеть «ломку»)
Употребляет психоактивное вещество (наркотик) за компанию, постепенно учащая приемы
Употребляет психоактивное вещество (наркотик), чтобы «снять ломку»
Физически здоров
Наблюдается поражение печени, почек, других органов, нервной системы
Имеет профессию, работает
Потерял работу из-за «проблем с наркотиками»
Имеет семью, детей, сохранил социальные контакты
Имеет проблемы с близкими из-за употребления психоактивного вещества (наркотика)
Контакты с близкими людьми утрачены из-за употребления наркотиков, краж имущества и др.
Приобретает товары и услуги (одежду, бытовую технику, автомобиль, туристические путевки и др.)
Все деньги тратятся на приобретение наркотиков

Более 40% респондентов указали на то, что им предлагали попробовать наркотические вещества. Наиболее опасным в подобных взаимоотношениях является этап групповой психической зависимости, когда потребность в употреблении наркотиков возникает немедленно, как только собирается «своя» компания. Наиболее доступны и, следовательно, востребованы на сегодняшний день в студенческой среде гашиш, «план», ганджа, марихуана, насвай, спайс. Обращает на себя внимание то, что около 4% респондентов отметили, что пробовали неизвестный для них наркотик. Данные факты

характерны для процесса распространения, втягивания новых потребителей наркотиков.

Возрастной диапазон первого опыта от 14 лет, хотя отмечены отдельные факты употребления и в более раннем возрасте. Резкий всплеск приходится на период от 16 до 18 лет (40%), остается он довольно высоким и далее. Около 30 % респондентов отметили, что данный опыт ими приобретен после 18 лет, а это возраст студенческой молодежи. От общего числа наркоманов в России по статистике 60% – молодежь в возрасте 16-30 лет (http://netnarkoticov.ru/narkomanija-statistika.html).

Данный факт не говорит о том, что необходимо родителям оградить человека от друзей и тогда прекратится распространение наркотиков. Он указывает на отсутствие возможности у молодежи организовать нормальный интересный активный досуг. В данном ключе следует рассматривать и самостоятельное стремление отдельных представителей молодежи узнать действие наркотиков. Около 70% опрошенных, из числа тех, кто употребляет наркотики, осознают пагубность последствий наркомании и желали бы отказаться от употребления наркотиков. Учитывая относительно небольшой процент прошедших курс лечения и реабилитации, возможно, данным людям необходима помощь родных, специалистов, которые закрепили бы данное желание и способствовали своевременному обращению нуждающихся за помощью. Только около 20% опрошенных, подверженных наркотической зависимости планируют обратиться за помощью.

Анализ результатов позволяет говорить о том, что в массовом сознании студенческой молодежи: во-первых, не сформировано чувство опасности по отношению к употреблению наркотиков каждым относительно себя; во-вторых, если человек уже и чувствует физиологическую или психологическую зависимость к ПАВ, то он всячески старается по возможности эту привязанность скрыть и не афишировать. Они считает, что показать привязанность, значит показать свою слабость, свою болезнь. Это связано, с тем, что в общественном сознании сформировано негативное отношение к наркоманам, но не к наркотикам. К сожалению, большинство родителей мало внимания уделяют формированию антинаркотической культуры у своих детей, привития им навыков антинаркотического поведения и здорового образа жизни. Только около 10% студентов отметили участие своих родителей в мероприятиях, направленных на профилактику наркомании, в образовательных учреждениях. Очень ценным является пример родителей, заботясь о возможностях организации здорового досуга детьми, они сами должны показать в этом пример. Самым действенным может быть только тот пример организации жизнедеятельности, который вошел в традицию семьи, если он не показушен.

Достаточно интересны результаты по отношению учащихся к антинаркотическим материалам и рекламам здорового образа жизни. Около 30% считают, что антинаркотические материалы не побуждают к здоровому образу жизни, а в 10% случаев имеют обратный эффект. Напротив, более 50% респондентов считают рекламу здорового жизни эффективной.

Общество отказалось в начале 90-х годов от октябрятских, пионерских, комсомольских организаций школьников как идеологически не выдержавших испытание, детям взамен ничего не предложило. У школьников появилось больше времени, они были освобождены от некоторой общественной нагрузки, но у родителей в условиях развивающегося экономического кризиса такого времени стало еще меньше. Создание детских организаций – это не идея руководящих органов советского периода в отечественной истории. Еще до 1917 г. в России существовали скаутские детские организации, предпринимались попытки создания подобных организаций и в постсоветское время. Необходимо отметить, что в некоторых средних общеобразовательных школах и сегодня существуют пионерские организации, которые реализуют воспитательные функции, приобщают детей к общественно полезной деятельности, организуют массовые мероприятия спортивной, образовательной, патриотической, культурной и другой общественно значимой деятельности.

Приобщение детей к активной позитивной деятельности, формирование у них навыков организации здорового образа жизни, вселение уверенности в свои силы и в свой внутренний потенциал минимизирует опасность выбора в пользу наркотиков в условиях, когда они с таким выбором столкнутся. Данные условия проявляются чаще всего как результат: во-первых, реальной или мнимой социальной неустроенности, восприятия себя особенной личностью, но не нашедшей своего соответствующего своим представлениям места в социальном окружении; во-вторых, исключенности молодых людей из позитивных социальных перспектив, попадание в среду неблагополучия, «заброшенности», утраты счастья или отсутствия смысла жизни. Именно этим негативным проявлениям наиболее подвержена молодежь и как следствие – наиболее склонны в трудных (зачастую надуманных, мнимых) жизненных ситуациях сделать выбор в пользу наркотиков. В системе мер противодействия распространению употребления наркотических средств среди различных категорий молодежи необходимо предусмотреть расширение количества также и визуальной (слуховой) специальной социальной рекламы, способствующей формированию самостоятельного выбора формы организации здорового досуга, сети спортивных, творческих клубов, секций в шаговой доступности, и восстановление «дворового» спорта и т.п. Очень ценным является возобновление и расширение кружков, секций, сообществ, занимающихся техническим творчеством.

Давно известно, что слоганы «Брось наркотики», «Скажи наркотикам нет!», «Не лезь в петлю» способны давать обратный эффект, поскольку не содержат аргументации, в них доминирует ключевое слово, навязывается проблемная идентичность («презумпция виновности»), да и после многократного, стереотипного повторения одной и той же фразы ее смысл вообще теряется. Лекции антинаркотического содержания, в которых акцент в изложении проблемы делается на «страшилках» (подчеркивается широкое распространение проблемы, приводятся натуралистические изображения,

мрачные иллюстрации, запугивание последствиями), не дадут эффекта, так как негативная информация вытесняется из памяти, физическая опасность неактуальна для молодых людей, и это не преодоление проблемы, а «застревание» в ней. Кроме того, если лекция читается в аудитории, слушатели которой в силу своего возраста если и начали уже употреблять ПАВ, то, как правило, имеют небольшой «стаж» или знают потребителей, но также недавно начавших, то излагаемые лектором проявления наркомании ими не наблюдались. Обратившись к личному опыту, участники беседы быстро приходят к выводу: все, что им говорит лектор, неверно. И после этого, даже если в лекции (беседе) есть значимая информация, она никак не будет воспринята аудиторией – задачи просветительской работы окажутся не решенными. Еще хуже, если в ходе лекции или беседы акцент делается на эффектах ПАВ, особенностях получаемых ощущений. В таком случае велик риск того, что после окончания работы «лектора», слушатели поспешат за получением вещества, об эффекте которого так занимательно было рассказано. Таким образом, задачи просвещения не только оказались не решенными, но и сама беседа возымела негативный результат. Аналогичный эффект имеют современные телевизионные передачи, посвященные, например, проблеме изготовления наркотиков (дезоморфина) из кодеинсодержащих лекарственных препаратов, в которых авторы негодуют, указывая на доступность (до недавнего времени бесконтрольный отпуск в аптеке), дешевизну (гораздо дешевле героина), быстроту и простоту приготовления (демонстрируют бензин и иные необходимые компоненты и посуду). В подростковом возрасте можно изменить неверно сформированное мнение о сути наркологической патологии. Поэтому охват учебных коллективов просветительской и профилактической работой должен быть стопроцентным. В первую очередь решение этой задачи ложится на плечи педагогических работников. Задачу, заключающуюся в подаче подросткам основ наркологических знаний в интересной, доступной, грамотной форме, решают преимущественно специалисты – наркологи, социальные работники. Профилактика нарко- и токсикомании может быть эффективной, если ее проводят комплексно и системно (рис.1).



Рис. 1. Стратегии профилактики нарко- и токсикомании.

Комплекс профилактических мероприятий по наркомании, токсикомании, употреблению ПАВ включает:

- работу со всеми контингентами обучаемых (не имеющими опыта приема ПАВ, «экспериментаторами», проблемными потребителями ПАВ) с охватом основных значимых других лиц;
- сочетание инициирующих и поддерживающих интервенций;
- обучающие циклы («тренинг тренеров», «равные – равным»);
- саморазвитие и формирование актива во всех целевых группах;
- циклическое расширение охвата участников профилактической программы;
- мониторинг ситуации и эффективности профилактической программы;
- всех детей и подростков школ, техникумов и ВУЗов обязательно 1 раз в год в образовательном учреждении проверяют на наркотики с помощью экспресс-тестов и анкетирования (для детей до 14 лет с письменного согласия родителей), старше 14 лет с личного письменного согласия;
- в ЛПУ амбулаторного и стационарного профиля, детских дошкольных и школьных организациях, Вузах и техникумах введены ставки медицинских психологов, к которым могут обращаться подростки и семьи с детьми, попавшими в трудную жизненную ситуацию и с вредными привычками;
- в городе Красноярске и Красноярском крае организованы наркологические отделения и консультации, куда могут обратиться семьи за помощью;
- действуют различные клубы досуга, спортивные секции, центры занятости, ярмарки вакансий, молодежные трудовые отряды и т.п.;
- работают различные общественные, религиозные организации, реабилитационные центры по оказанию помощи лицам с вредными привычками;
- территориальные органы: ФСКН, органы образования и здравоохранения проводят мониторинг ситуации, статистическую отчетность и динамический анализ полученных данных, на основе которых формируется комплекс государственных мероприятий на разных уровнях.

Виды профилактики нарко- и токсикомании

Профилактика зависимости от наркомании и токсикомании, как и любая профилактика, бывает первичной, вторичной и третичной.

Первичную профилактику проводят с помощью СМИ, социальной поддержки, формирующих мотивацию у подростков ЗОЖ. Роль медицинских работников заключается в выявлении контингента риска и коррекции их поведения.

Вторичная профилактика направлена на формирование установки на полный отказ от употребления наркотиков, изменение поведения, нормализацию физического и психического здоровья.

Третичная профилактика заключается в проведении тренингов, помогающих предотвратить рецидивы и способствующих когнитивному развитию, воспитанию эмпатии.

Алкоголь

Злоупотребление алкоголем — важнейшая проблема общественного здоровья в Российской Федерации. С 1990 г. по 2006 г. потребление алкоголя на душу населения в РФ выросло не менее чем в 2,5 раза (рис. 27). В основном это произошло за счет увеличения потребления пива (в структуре продажи алкогольных напитков доля пива возросла с 59% в 1990 г. до 76% в 2006 г.). Ежедневно в России употребляют алкогольные напитки (включая слабоалкогольные) 33% юношей и 20% девушек, около 70% мужчин и 47% женщин.

В 2002 г. потребление алкоголя в стране составило 14,5; 2,4 и 1,1 л в год в пересчете на чистый спирт соответственно у мужчин, женщин и подростков, или в среднем около 11 л в год на душу взрослого населения (по данным Роспотребнадзора, 18 л в год на душу взрослого населения). Потребление крепких алкогольных напитков в абсолютных цифрах в РФ с 1990 г. не уменьшилось, хотя в структуре потребления их доля уменьшилась до 15% из-за резкого увеличения потребления пива.

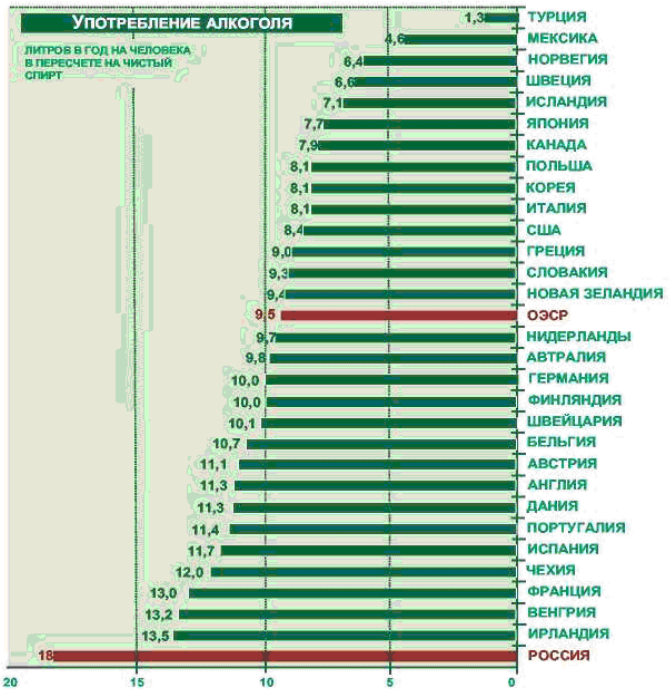


Рис. 3. Потребление алкоголя на душу населения у лиц старше 15 лет (в пересчете на чистый спирт)

Рис. 3. Потребление алкоголя на душу населения у лиц старше 15 лет (в пересчете на чистый спирт).

Алкоголизм в России был и остается национальной трагедией. В царской России сухой закон был веден, когда употребление алкоголя на душу населения составила 4,5 л в год. А сегодня на одного человека от новорожденного до старика приходится 14 л алкогольных напитков в год.

Пьянство и алкоголизм — разные понятия. Пьянство — еще не болезнь, а вредная привычка, часть образа жизни человека, а алкоголизм — заболевание, разновидность токсикомании, отличающееся болезненным пристрастием, а также психической и физической зависимостью от алкоголя (этилового спирта). Количество алкоголя, которое считается безопасным для взрослых, — индивидуально, в зависимости, например, от генетических особенностей, возраста, пола, массы тела. В детском и подростковом возрасте о безопасности алкоголя говорить не приходится!

Злоупотребление алкоголем всегда оказывает разрушающее действие на организм, особенно страдают ЖКТ, нервная, иммунная и половые системы. Этиловый спирт является нейротропным ядом, проникает через гематоэнцефалический барьер, передается через грудное молоко. Этиловый спирт поражает все органы, в первую очередь печень, приводя к циррозу и гибели человека. Особенно серьезно поражение нервной системы человека: появляются отклонения в поведении, раздражительность, агрессивность, бессонница, белая горячка. Смертность от белой горячки достигает 20%.

У мужчин происходит изменение семенников и снижение продукции тестостерона, у женщин нарушатся месячный цикл или отсутствует овуляция. Запрещение употребления алкоголя молодоженам в первую брачную ночь – традиция всех народов. Дети, зачатые с алкоголем, рождаются с врожденными пороками развития. У матерей-алгоголичек часто рождаются недоношенные, маловесные дети с различными аномалиями развития. Негативные процессы у новорожденного окажутся тем необратимее, чем раньше с начала беременности женщина станет употреблять алкоголь (рис. 28).

При выраженных изменениях говорят об алкогольном синдроме плода, или фетальном синдроме (FAS), клиническими проявлениями которого являются:

- замедление внутриутробного развития;
- черепно-лицевые отклонения (недоразвитые губы с красной каймой на верхней губе, узкие глаза, удлиненное лицо, вздернутый нос, птоз, косоглазие, низкая переносица, глубоко посаженные ушные раковины, уплощение затылка, микроцефалия);
- патология ЦНС (судороги, излишняя возбудимость, мозжечковая дисфункция);
- соматические дефекты (аномальное расположение пальцев, деформации грудной клетки, укорочение стоп, гипоспадия, удвоение влагалища, заращение заднего прохода, кавернозные ангиомы, фиброз печени).

Как показывают результаты опроса, учащиеся школ в возрасте 9 лет и младше впервые попробовали чаще всего пиво (11%), и шампанское (6%). В 30% случаев предложили попробовать алкогольные напитки школьникам их родственники. В 35% в качестве стимулятора употребления алкогольных напитков выступили друзья, в 10% - знакомые. Пиво, вино употребляет около 60% студентов. Опыт употребления крепких напитков имеют 30%

опрошенных, вина – 65%, алкогольных коктейлей – 17%, пива – 55%. Около 65% опрошенных из числа студенческой молодежи приобретают опыт употребления спиртных напитков в 14-18 лет. Однако довольно высок и первый «всплеск» интереса к спиртным напиткам в 12 лет, он составляет около 16 %. Предварительный анализ обобщенного материала показывает, что практически через все источники коммуникации проходит информация об имеющихся фактах немедицинского употребления наркотиков. Наиболее часто данная информация приходит через сеть Интернет.

Признаки, подлежащие оценке, для определения осведомленности о проявлениях алкоголизма

Быстро пьянеет при употреблении 100-150 мл крепкого (водка) алкоголя
Употребление 300 мл и более крепкого (водка) алкоголя развивается тошнота и рвота
Может выпить много (300 мл и более) крепкого (водка) алкоголя и не опьянеет
В состоянии опьянения спокоен, сонлив, отказывается от дальнейшего употребления алкоголя
В состоянии опьянения весел, говорлив, «душа компании»
В состоянии опьянения агрессивен, конфликтен
На следующий день после употребления больших (300 мл и более) доз крепкого (водка) алкоголя проявляются признаки отравления, предложение выпить алкоголь вызывают тошноту и рвоту
На следующий день после употребления больших (300 мл и более) доз крепкого (водка) алкоголя хорошее физическое состояние
На следующий день после употребления больших (300 мл и более) доз крепкого (водка) алкоголя требуется выпить алкоголь (опохмелиться)
Употребляет алкоголь только по реально значимым поводам
Употребляет алкоголь за компанию
Употребляет алкоголь запоями
Физически здоров
Наблюдается поражение печени, почек, других внутренних органов, нервной системы
Имеет профессию, работает
Потерял работу из-за «проблем с алкоголем»
Имеет семью, детей
Контакты с близкими людьми утрачены из-за постоянного пьянства
Приобретает товары и услуги (одежду, бытовую технику, автомобиль, туристические путевки и др.)
Все деньги тратятся на приобретение алкоголя

Стратегия профилактики алкоголизма

Профилактику пьянства и алкоголизма необходимо проводить дифференцированно в зависимости от социального статуса (школьник, учащийся колледжа, рабочий), состояния здоровья и эмоциональной устойчивости

индивидуума. Профилактика должна быть направлена на устранение рисков и формирование защиты от этих пороков.

Факторы риска (все, что способствует употреблению алкоголя) достаточно разнообразны и отличаются психолого-социальной направленностью. Но на ребенка (подростка) воздействуют как факторы риска, так и защиты. Как правило, в реальной жизни нет универсального, а есть совокупность нескольких факторов риска. И чем их больше, тем выше шанс начать злоупотреблять алкоголем. Профилактика должна заключаться в устранении факторов риска и усилении факторов защиты (ЗОЖ, физкультура и спорт, пример в семье, поддержка родственников).

Виды профилактики пьянства и алкоголизма

Профилактика пьянства и алкоголизма обязана быть комплексной, систематической, поэтапной и, кроме того, носить межведомственный характер. Иначе говоря, такая профилактика требует согласованных действий различных министерств, государственных и общественных организаций, специалистов (врачей, педагогов, юристов, социологов, психологов).

Первичная профилактика направлена на сохранение или укрепление здоровья подростков, которые ранее алкоголь не употребляли и у которых факторы защиты преобладают над факторами риска.

Вторичная профилактика избирательна, т.е. направлена на подростков, которые уже пробовали алкоголь. И, как правило, у таких подростков факторы риска преобладают над факторами защиты.

В основе первичной профилактики лежат воспитание и просвещение в школе, которые базируются на следующих принципах.

- Принцип целостности: просвещение и воспитание должны преследовать цель формирования нетерпимого отношения ко всем проявлениям пьянства.
- Принцип постепенности: информация об отрицательном влиянии алкоголя на организм должна подаваться с учетом возраста и психологических особенностей ребенка.
- Принцип мультидисциплинарного подхода: воспитывать и просвещать должны не только учителя, но и медицинские и социальные работники, юристы, представители правоохранительных органов.
- Принцип вовлечения семьи: просвещение должно распространяться дифференцированно (родители и члены семьи учащихся младших и старших классов).

Третичная профилактика предназначена для людей, зависимых от алкоголя и направлена на преодоление алкогольной зависимости или на уменьшение вреда от его употребления.

Методы профилактики пьянства и алкоголизма

Методы профилактики алкоголизма и пьянства достаточно разнообразны, и каждый из них преследует определенные цели.

В силу присущих им психологических особенностей подростки часто копируют поведение взрослых. Для того чтобы первичная профилактика

оказалась действенной, слова и дела в первую очередь, конечно, родителей не должны расходиться.

При обнаружении ребенка в состоянии алкогольного опьянения необходимо уложить его на бок, освободить ротовую полость от рвотных масс, оценить состояние функции дыхания и кровообращения и госпитализировать в отделение токсикологии при необходимости.

- В ЛПУ амбулаторного и стационарного профиля, детских дошкольных и школьных организациях, Вузах и техникумах введены ставки медицинских психологов, к которым могут обращаться подростки и семьи с детьми, попавшими в трудную жизненную ситуацию и с вредными привычками,
- В городе Красноярске и Красноярском крае организованы наркологические отделения и консультации, куда могут обратиться семьи за помощью,
- Действуют различные клубы досуга, спортивные секции, центры занятости, ярмарки вакансий, молодежные трудовые отряды и т.п.,
- Работают различные общественные, религиозные организации, реабилитационные центры по оказанию помощи лицам с вредными привычками,
- Территориальные органы: ФСКН, органы образования и здравоохранения проводят мониторинг ситуации, статистическую отчетность и динамический анализ полученных данных, на основе которых формируется комплекс государственных мероприятий на разных уровнях.

Употребление табака

В Российской Федерации потребление сигарет с 1985 по 2006 гг. увеличилось на 87%, в основном, за счет увеличения курильщиков среди женщин и подростков (рис. 29). В настоящее время в стране курят более 40 млн человек: 63% мужчин и 30% женщин, 40% юношей и 7% девушек. Доля курящих мужчин в России одна из самых высоких в мире и в 2 раза больше, чем в США и странах ЕС. Ежегодно количество курящих в России увеличивается с темпом в 1,5—2%, захватывая женщин и подростков. Темп роста курящих в России является одним из самых высоких в мире и при этом в последние три года количество сигарет, выкуриваемых в стране, увеличивается на 2—5% в год.

От болезней, связанных с табакокурением, ежегодно умирают 220 тыс. человек, при этом 40% смертности мужчин от болезней системы кровообращения связано с курением. Отмечается, что более высокая смертность среди курящих мужчин приводит к снижению в 1,5 раза их доли среди мужчин в возрасте старше 55 лет. Табакокурение – одна из самых распространенных вредных привычек. Известно более 60 разновидностей табака, его листья содержат значительное количество разнообразных химических соединений: белки, углеводы, аммиак, азот, никотин, смолы, эфирные масла, мышьяк, никель, свинец, хром, кадмий и др.).

Курение вызывает рост болезней системы кровообращения, приводит к хроническим заболеваниям легких и провоцирует многие онкологические болезни. Курение табака занимает первое место в мире среди

предотвратимых причин смертности, однако от 3,5 до 5,4 млн человек ежегодно умирают в результате проблем со здоровьем, вызванных курением.



Рис. 4 . Доля ежедневно курящего населения старше 15 лет

Рис. 5. Доля ежедневно курящего населения старше 15 лет.

С.П. Боткин (1832—1889), русский врач, ученый и общественный деятель, говорил: «Если бы я не курил, я убежден, что без страданий прожил бы еще несколько лет». Сегодня в России курит каждый третий подросток (около 40% юношей и 7,5% девушек).

Основные факты табакокурения

- Табак убивает до половины употребляющих его людей.
- Согласно данным, приведенным в «Национальной стратегии по борьбе против табака на 2009—2013 годы», в Российской Федерации от болезней, связанных с табакокурением, ежегодно умирает от 400 до 500 тыс. человек.
- Продолжительность жизни среди курящих сокращается на 8-15 лет.
- Почти 80% из одного миллиарда курильщиков в мире живут в странах с низким и средним уровнем дохода.
- Потребление табачной продукции в мире возрастает, однако в некоторых странах с высоким и средневысоким уровнем дохода оно сокращается.

Табачный дым представляет собой аэрозоли, состоящие из жидких и твердых частиц, находящихся во взвешенном состоянии. Он содержит никотин, угарный газ, аммиак, синильную кислоту, цианистый водород, ацетон, различные канцерогены. Горящая сигарета – это «фабрика» по производству более 4 тыс. токсических и вредных соединений. Наиболее

опасен никотин. Его содержание в табачном дыме одной сигареты – 1800 мкг, фенола – 86 мкг, нафтиламмиака – 0,023 мкг, ДДТ – 0,777 мкг. К никотину организм привыкает быстро, признаками острого отравления являются головокружение, кашель, тошнота, горечь во рту, слабость, бледность. Угарный газ в 300 раз быстрее растворяется в крови курильщика, чем кислород. Это приводит к кислородному голоданию важных органов. Наличие большого количества канцерогенов приводит к развитию различных опухолей у курильщиков. Постоянное курение табака приводит к физической и психической зависимости. От воздействия табачного дыма страдает, прежде всего, система дыхания. 80% курильщиков страдают хроническим бронхитом. Происходит закупорка бронхов вязкой слизью, нарушение работы ресничек эпителия, наступает кислородное голодание организма, развивается эмфизема легких. Элементы табачного дыма со слюной попадают в желудок, поэтому язвенная болезнь желудка и ДПК у курящих наблюдается в 10 раз чаще, чем у не курящих. Особенно неблагоприятно систематическое отравление табачным дымом сказывается на деятельности ССС. У всех курильщиков ЧСС в 2-2,5 раза чаще, поэтому время отдыха сердца сокращено. У курильщиков в 12-13 раз чаще встречаются заболевания сердца: сердечная недостаточность, стенокардия, инфаркт миокарда, инсульты, нарушения ритма. Крайне неблагоприятно табачный дым действует на репродуктивную и косметическую функции. Кожа увядает, сморщивается, желтеет, портятся зубы и десны, появляется неприятный запах изо рта, голос становится хриплым. Дети курильщиц рождаются преждевременно, имеют дефицит массы тела, в 2 раза чаще встречаются выкидыши, мертворожденные и неполноценные дети.

Особенно вредно «пассивное курение» для детей. Находясь в одном помещении с курильщиком, ребенок «выкуривает» половину каждой сигареты, что негативно влияет на его здоровье: нервную, кроветворную, ССС, эндокринную и выделительные системы. Часто у пассивных курильщиков развиваются различные опухоли. Согласно проведенным опросам в Красноярском крае 55% школьников имеют опыт курения, 11% выкурили первую сигарету в 9 лет и младше, 16% курят ежедневно, в 3% случаев предложение выкурить первую сигарету поступило от родственников, что негативно характеризует семью, в 80% - друзья и знакомые. Сегодня около 30% студенческой молодежи являются курильщиками. Более 50% молодых людей, по результатам исследования студентов, начинают курить в возрасте от 14 до 18 лет.

Возраст начала курения

Категории	Частота	Процент
Никогда	90	22,44
<9 лет	60	14,96
10 лет	18	4,49
11 лет	26	6,48
12 лет	33	8,23
13 лет	28	6,98

14 лет	54	13,47
15 лет	31	7,73
16 лет	33	8,23
Затрудняюсь ответить	28	6,98

Виды профилактики табакокурения

Профилактику табакокурения желательно начинать, когда у подростков еще нет стойкой табачной зависимости, а стереотипы их поведения еще не сформировались. Только тогда можно надеяться на положительный результат. Комплексной программы профилактики табакокурения среди подростков в нашей стране нет. Подходы к профилактике универсальны и имеют два направления: первичную и вторичную профилактику табакокурения.

Первичная профилактика предусматривает предотвращение начала курения. Главная роль здесь должна быть отведена семье. Личный пример родителей более значим, чем банальная санитарно-просветительная работа.

Не должна оставаться в стороне прежде всего школа, где необходимо рассказывать не только о вреде курения, но и наглядно демонстрировать его последствия.

Вторичная профилактика направлена на уже курящих подростков. В этом случае надо по возможности найти причину, побудившую подростка к курению, и с помощью специалистов помочь ему сформировать мотивацию к отказу от этой вредной привычки. Методы вторичной профилактики представлены на рис. 6.



Рис. Методы вторичной профилактики табакокурения.

- В центрах здоровья проводят контроль обратившихся детей и подростков на наличие в выдыхаемом воздухе карбоксигемоглобина для выявления курения табака,
- В ЛПУ амбулаторного и стационарного профиля, детских дошкольных и школьных организациях, Вузах и техникумах введены ставки медицинских психологов, к которым могут обращаться подростки и семьи с детьми, попавшими в трудную жизненную ситуацию и с вредными привычками,

- В городе Красноярске и Красноярском крае организованы наркологические отделения и консультации, куда могут обратиться семьи за помощью,
- Действуют различные клубы досуга, спортивные секции, центры занятости, ярмарки вакансий, молодежные трудовые отряды и т.п.,
- Работают различные общественные, религиозные организации, реабилитационные центры по оказанию помощи лицам с вредными привычками,
- Территориальные органы: ФСКН, органы образования и здравоохранения проводят мониторинг ситуации, статистическую отчетность и динамический анализ полученных данных, на основе которых формируется комплекс государственных мероприятий на разных уровнях.

Позитивные изменения при отказе от курения:

- через 2 часа никотин начинает удаляться из организма, и в этот момент чувствуются первые симптомы отмены;
- через 12 часов окись углерода выйдет из организма полностью, легкие начнут интенсивнее функционировать, пройдет чувство нехватки воздуха;
- через 2 дня вкусовая чувствительность и обоняние обострятся;
- через 7-9 недель тонкие обонятельные каналы окончательно очистятся от смолы и копоти и острота запахов приобретет неожиданно «яркое звучание»;
- через 12 недель (3 месяца) функционирование системы кровообращения улучшится, что позволит легче ходить и бегать;
- через 3—9 месяцев кашель, одышка и проблемы с дыханием станут значительно менее выраженными, функция легких увеличится на 10%.

ВИЧ-инфицирование

ВИЧ-инфицирование относится к группе инфекций, передаваемых половым путем. Далее развивается СПИД, который характеризуется нарушением функций иммунной системы и суммой различных клинических признаков.

Впервые СПИД при ВИЧ-инфекции описан в 1981г в США. ВИЧ передается при половых контактах, через нестерильный медицинский инструментарий, через кровь, сперму, слюну, трансплацентарно от матери плоду, через грудное молоко. Источником инфекции могут быть больные люди из «группы риска»: проститутки, наркоманы, гомосексуалисты, доноры. СПИД проявляется в виде опухолей либо инфекций с соответствующей клинической картиной.

При инфицировании ВИЧ летальность составляет 38-65%. Смертность через год от начала заболевания составляет 40%, спустя 2 года – 80%, через 3 года – 100%. Диагностика СПИДа основана на обнаружении специфических антител в крови, а в ряде случаев – и на получении культуры ВИЧ.

Профилактика ВИЧ-инфицирования:

- Санитарно-гигиеническое просвещение и нравственное воспитание молодежи,
- Повышение уровня медицинских знаний у педагогов и родителей,
- Половое воспитание детей,
- Борьба с вредными привычками,
- Использование средств предохранения (презервативов),
- Соблюдение личной гигиены (индивидуальные кровати, полотенца, мочалки, нижнее белье, губная помада, сигареты, бритва, маникюрные наборы, зубная щетка),
- Для раннего выявления обследуют на ВИЧ-инфицирование работников ДОУ, спортивных и коммунальных учреждений, подростков с 14 лет, всех стационарных больных, беременных и женщин, идущих на аборт, доноров, поступающих на работу, выезжающих в санатории,
- В ЛПУ амбулаторного и стационарного профиля, детских дошкольных и школьных организациях, Вузах и техникумах введены ставки медицинских психологов, к которым могут обращаться подростки и семьи с детьми, попавшими в трудную жизненную ситуацию и с вредными привычками,
- Работают различные общественные, религиозные организации, реабилитационные центры по оказанию помощи лицам с вредными привычками,
- Территориальные органы: органы образования и здравоохранения проводят мониторинг ситуации, статистическую отчетность и динамический анализ полученных данных, на основе которых формируется комплекс государственных мероприятий на разных уровнях.

9. Вопросы по теме занятия (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

1. Медико-социальные последствия злоупотребления алкоголем, курением, психозависимыми лекарственными веществами, наркоманией.
2. Профилактика наркомании, токсикомании, алкоголизма, ВИЧ-инфекции.

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

Инструкция к тестовым заданиям: Укажите один правильный ответ

1. ЗАВИСИМОЕ ПОВЕДЕНИЕ - ЭТО

1) разновидность копинг-поведения

2) разновидность суицидального поведения

3) разновидность девиантного поведения

4) целостность психофизиологической организации личности

2. ЗАВИСИМОСТЬ ОТ АЛКОГОЛЯ – ЭТО

1) разновидность соматофорного расстройства

2) болезненное пристрастие к алкоголю с синдромом психической и физической зависимости от него

3) форма генерализованного тревожного расстройства

4) острое отравление алкоголем

3. ВИДЫ ЗАВИСИМОГО ПОВЕДЕНИЯ

1) девиантное поведение

2) алкогольная зависимость

3) агрессивное поведение

4) акцентуация личностных черт

4. ПЕРВИЧНАЯ ПРОФИЛАКТИКА ЗАВИСИМОГО ПОВЕДЕНИЯ

1) мероприятия, направленные на устранение психопатологических расстройств больных различными видами зависимостей

2) комплекс лечебных мероприятий при терапии синдрома отмены ПАВ

3) профилактика рецидивов зависимостей

4) система действий, направленных на формирование стрессоустойчивых форм поведения условно здоровых людей

5. ПРОФИЛАКТИКУ РЕЦИДИВОВ НАРКОТИЧЕСКОЙ ЗАВИСИМОСТИ МОЖНО ОТНЕСТИ К

1) первичной профилактике

2) вторичной профилактике

3) третичной профилактике

4) психогигиене

5) психиатрии

6. В РАМКАХ ПОДХОДА, ОСНОВАННОГО НА АЛЬТЕРНАТИВНОЙ НАРКОТИКАМ ДЕЯТЕЛЬНОСТИ ПРОВОДЯТ СЛЕДУЮЩИЕ ВАРИАНТЫ ПРОГРАММ

1) комбинация личностных потребностей с позитивной активностью

2) предложение специфической позитивной активности, которая как вызывает сильные эмоции, так и предполагает преодоление различного рода препятствий

3) создание групп поддержки молодых людей, думающих об активном выборе своей жизненной позиции

4) все вышеперечисленное

7. ОТВЕТСТЕННОСТЬ ЗА ВЫПОЛНЕНИЕ АНТИАЛКОГОЛЬНОЙ РАБОТЫ В ШКОЛАХ И ПТУ НЕСУТ

1) главный врач районной поликлиники

2) заведующий детско-школьным отделением детской поликлиники

3) главный врач наркологического диспансера

4) главный врач центра здоровья

5) все перечисленные лица

8. ВЕЩЕСТВО, СПОСОБНОЕ ВЛИЯТЬ НА РАБОТУ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ, МЕНЯЯ ПРИ ЭТОМ СОСТОЯНИЕ ПСИХИКИ, НАЗЫВАЕТСЯ

1) токсическим

2) психоактивным

3) наркотически действующим

4) наркотическим средством

5) психостимулятором

9. К НАПРАВЛЕНИЯМ ПЕРВИЧНОЙ ПРОФИЛАКТИКИ ПОДРОСТКОВОГО АЛКОГОЛИЗМА ОТНОСЯТСЯ ВСЕ, КРОМЕ

1) воспитательной работы
2) формирования трезвеннических установок
3) санитарно-гигиенического воспитания
4) диспансерного наблюдения

10. К МЕТОДАМ ВТОРИЧНОЙ ПРОФИЛАКТИКИ ТАБАКОКУРЕНИЯ ОТНОСЯТСЯ ВСЕ, КРОМЕ

1) индивидуальной консультации психолога
2) обучения методам релаксации
3) иглорефлексотерапии
4) групповых тренинг-дискуссий
5) госпитализации в наркологический диспансер

Эталоны ответов

1 – 3	**2 – 2**	**3 – 2**	**4 – 4**	**5 – 3**	**6 – 4**	**7 – 5**	**8 – 2**	**9 – 4**	**10 – 5**

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

Задача 1

На прием к наркологу мама привела подростка 14 лет, учащегося ПТУ по специальности штукатур-маляр. Сообщила, что в течение месяца сын 4 раза приходил домой в состоянии опьянения, однако без запаха алкоголя. Мама обратила внимание, что в это время у него было лицо ярко красного цвета, зрачки широкие, он совершал нелепые размашистые движения руками, был повышен аппетит. В остальные дни самочувствие и поведение сына было обычным.

1. Какое состояние можно предположить?
2. Какое вещество употреблял подросток?
3. Является ли данное вещество психоактивным?
4. Обоснуйте ответ на 3 вопрос.
5. Имеются ли у подростка симптомы зависимости?

Задача 2

На прием к врачу-дерматологу из участковой поликлиники направлена больная 15 лет, учащаяся, с жалобами на высыпания красного цвета на коже туловища. Из анамнеза: два дня назад обратилась в участковую поликлинику с жалобами на слабость, появление на коже туловища обильной и яркой сыпи. После осмотра врачом назначены исследования крови на сифилис, которые показали положительный результат. Локальный статус: На коже туловища многочисленные пятна округлых очертаний, с резкими границами, розово-красного цвета (розеола), не склонные к слиянию. Доступные пальпации лимфоузлы увеличены, безболезненные, плотные, не спаяны с окружающими тканями.

1. Какое заболевание можно предположить у больной?
2. Куда необходимо направить данную больную?
3. Перечислите пути заражения сифилисом.

4. Перечислите опасные виды секса.

5. Личная профилактика инфекций, передаваемых половым путем (ИППП).

Задача 3

На прием к наркологу мама привела 17-летнюю дочь, учащуюся 2 курса железнодорожного техникума. Сообщила, что около 3 месяцев назад дочь изменилась по характеру, потеряла интерес к учебе, стала поздно возвращаться домой, из дома пропала большая сумма денег. Дома старалась носить одежду с длинными рукавами. Случайно мама заметила у дочери следы инъекций в области локтевых сгибов. Из анамнеза известно, что отец злоупотреблял алкоголем, оставил семью, когда девочке было 4 года. Девочка воспитывалась мамой и бабушкой в условиях гиперопеки.

1. Употребление какого психоактивного вещества можно предположить?

2. Имеется ли в данном случае зависимость от психоактивного вещества?

3. Какие факты подтверждают ответ на 2 вопрос?

4. Каковы в данном случае биологические факторы риска развития зависимости от психоактивного вещества?

5. Каковы в данном случае социально-психологические факторы риска развития зависимости от психоактивного вещества?

Задача 4

В стационаре при постановке внутривенной инъекции ВИЧ-инфицированному больному медсестра укололась иглой.

1. Какие меры необходимо принять в этой ситуации?

2. Какой возбудитель вызывает ВИЧ-инфекцию? Дайте определение ВИЧ-инфекции.

3. При работе с какими биологическими жидкостями необходимо соблюдать универсальные меры предосторожности?

4. Как проявляется СПИД при ВИЧ-инфицировании?

5. На чем основана диагностика ВИЧ инфекции?

Задача 5

На приеме у врача педиатра в центре здоровья семья с ребенком 11 лет. Мама подозревает, что сын стал курить сигареты.

1. Какой метод диагностики табакокурения имеется в центре здоровья.
2. На основании каких нормативных документов вы можете провести данную диагностику ребенку.
3. Как проводится оценка полученных данных.
4. Какие мероприятия при табакокурении детей вы должны провести.
5. Какие справочные материалы вы можете дать семье.

Эталоны к ситуационным задачам

Задача 1

1. Можно предположить состояние наркотического опьянения.
2. Каннабиоиды.
3. Данное вещество является психоактивным.

4. Вещество способно влиять на работу центральной нервной системы, меняя при этом состояние психики.

5. Симптомов зависимости нет.

Задача 2

1. У больной можно предположить наличие сифилиса.

2. Больная должна быть направлена к дерматовенерологу.

3. Половой, бытовой, гемотрансфузионный, трансплацентарный, профессиональный.

4. При генитально-анальном и генитально-вагинальном видах секса без презерватива риск передачи ИППП очень высок, а при оральном сексе без презерватива или другого механического барьерного средства риск заражения меньше, но полностью его исключить нельзя.

5. Использование индивидуальных средств контрацепции (презерватив при каждом половом контакте и на протяжении всей его длительности). Длительные моногамные отношения со здоровым партнёром.

Задача 3

1. Можно предположить употребление героина.

2. Имеется зависимость от психоактивного вещества.

3. Зависимость от психоактивного вещества подтверждают изменившийся характер и поведение дочери, следы инъекций в области локтевых сгибов.

4. Биологическим фактором риска развития зависимости от психоактивного вещества является отягощенная алкоголизмом наследственность по отцовской линии.

5. Социально-психологическими факторами риска развития зависимости от психоактивного вещества являются воспитание в неполной семье в условиях гиперопеки.

Задача 4

1.Обработать место укола спиртом, выдавить каплю крови из места прокола. В последующем сдавать анализ крови на наличие ВИЧ- инфекции.

2. Вирус иммунодефицита человека - ВИЧ-инфекция, инфекционный процесс в организме человека, вызываемый вирусом иммунодефицита человека (ВИЧ), характеризующийся медленным течением, поражением иммунной и нервной систем, последующим развитием на этом фоне оппортунистических инфекций и новообразований, приводящих инфицированных ВИЧ к летальному исходу.

3. Кровью, спермой, вагинальным секретом, любыми жидкостями с примесью крови, культурами и средами, содержащими ВИЧ.

4. СПИД проявляется в виде опухолей либо инфекций с соответствующей клинической картиной. При инфицировании ВИЧ летальность составляет 38-65%. Смертность через год от начала заболевания составляет 40%, спустя 2 года – 80%, через 3 года – 100%.

5. Диагностика СПИДа основана на обнаружении специфических антител в крови, а в ряде случаев – и на получении культуры ВИЧ.

Задача 5

1. Определение карбоксигемоглобина в выдыхаемом воздухе.

2. Анализ окиси углерода выдыхаемого воздуха с определением карбоксигемоглобина проводится школьникам, начиная с 10 лет. Ежегодно школьников тестируют на курение.

3.

Таблица 9

Зависимость симптомов отравления от количества карбоксигемоглобина в крови

Соотношение между карбоксигемоглобином и общим количеством гемоглобина, %	Симптомы отравления
0—10	Никаких симптомов.
10—20	Ощущение давления во лбу, может быть также легкая головная боль, расширение кожных кровеносных сосудов.
20—30	Головная боль, ощущение пульса в висках.
30—40	Сильная головная боль, слабость, головокружение, туман перед глазами, тошнота и рвота, коллапс.
40—50	Те же симптомы, коллапс более вероятен, учащение дыхания и пульса.
50—60	Учащение дыхания и пульса, кома, прерываемая временами судорогами, чейнстоксовское дыхание.
60—70	Те же симптомы, ослабление дыхания и сердечной деятельности, может наступить смерть.
70—80	Слабый пульс, замедление дыхания, остановка дыхания, и смерть.



4. Беседа, направление на консультацию к наркологу, психологу.

5. Брошюры, листовки, адреса медицинских сайтов.

12. Перечень и стандарты практических умений (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	Провести профилактику алкоголизма у детей и подростков, членов семьи.	III
2	Провести профилактику табакокурения у детей и подростков, членов семьи.	III
3	Провести профилактику наркомании у детей и подростков, членов семьи.	III
4	Провести профилактику токсикомании у детей и подростков, членов семьи.	III
5	Провести профилактику ВИЧ-инфицирования у детей и подростков, членов семьи.	III
6	Составить отчет.	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

- Профилактика алкоголизма у детей и подростков, членов семьи.
- Профилактика табакокурения у детей и подростков, членов семьи.
- Профилактика наркомании и токсикомании у детей и подростков, членов семьи.

- Профилактика ВИЧ-инфицирования у детей и подростков, членов семьи.

14. Рекомендованная литература по теме занятия

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

10	БД Web of Science		
11	БД OxfordUniversityPress		
12	БД SAGE		
13	БД ProQuest		
14	СПС Консультант Плюс		
15	MEDLINE Complete		

1. Индекс ОД.О.01.1.2.6 **Тема 6.2.1:** «Рахит и рахитоподобные заболевания».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный

4. Значение темы. Не смотря на почти вековую историю изучения витамина D, исследования последних трех десятилетий позволяют по-новому взглянуть на уникальные биологические свойства этого микронутриента. Открытие путей метаболизма витамина D и рецепторов к нему во всех органах и тканях человеческого организма привело к пониманию того, что

нормальная обеспеченность этим микронутриентом обусловливает эффективное функционирование и предотвращение рисков развития разнообразных патологий на протяжении всей жизни.

Цели обучения:

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

- учебная:

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

обучающийся должен уметь: Приобрести умения клинического обследования больных с рахитом и подобными состояниями: применять теоретические знания при курации больных, целенаправленно собирать анамнез жизни, заболевания у детей и их родителей с соблюдением требований медицинской деонтологии, выявлять причинные и/или предрасполагающие факторы заболевания, собирать генеалогический анамнез; при объективном обследовании выявлять признаки заболевания; проводить дифференциальный диагноз; назначать необходимое обследование больному; назначать лечение, выписать рецепты, дать необходимые рекомендации по диспансерному наблюдению, профилактике, оценить прогноз.

обучающийся должен владеть: методами профилактики, диагностики и лечения диатезов с данной патологией.

5. Место проведения практического занятия: учебная комната №523 в ГДП №3 МБУЗ ГДКБ №8, структурные подразделения детской поликлиники.

6. Оснащение занятия: Национальная программа «НЕДОСТАТОЧНОСТЬ ВИТАМИНА D У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ: СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ К КОРРЕКЦИИ (М. 2018)», амбулаторные карты, рецепты (платные и бесплатные бланки), территориальная программа государственных гарантий 2018-2020г в Красноярском крае.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта практического занятия

№ п/п	Этапы Практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) работа на приеме здорового ребенка в поликлинике под руководством преподавателя; б) разбор принятых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) на приеме в поликлинике; б) с амбулаторными картами и рецептами; в) анализ номенклатурных документов по теме занятия.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация:

Коррекция недостаточной обеспеченности детей и подростков витамином D является одной из актуальных задач российского здравоохранения. С низким статусом витамина D в детском и подростковом возрасте, а также среди взрослого населения ассоциированы не только патология опорно-двигательного аппарата, но и более раннее развитие и

тяжелое течение таких патологических состояний и процессов, как атеросклероз сосудов, ишемическая болезнь сердца, ожирение, сахарный диабет, нарушения памяти и внимания, острые респираторные заболевания, опухоли и др., что в целом снижает среднюю продолжительность жизни населения.

Восполнение потребности в витамине D является одним из плохо используемых резервов профилактики и лечения так называемых болезней цивилизации, а также ряда инфекционных заболеваний, прежде всего туберкулеза.

Большое число исследований, выполненных в течение последних 30–40 лет, содержат научные данные:

1) о внекостных эффектах витамина D;

2) участии витамина D в генезе целого ряда острых и хронических заболеваний, ассоциированных с дефицитом витамина D;

3) широкой распространенности дефицита витамина D;

4) чрезвычайно низких существующих нормативах потребления витамина (общеизвестные рекомендации типа 400–600 МЕ/сут);

5) необходимости учета факторов риска формирования низкого статуса витамина D;

6) ассоциации между дефицитом витамина D в течение жизни человека и повышенным риском хронической патологии, начиная с периода внутриутробного развития.

Дефицит витамина D у потомства в период внутриутробного развития, возникающий вследствие недостаточности витамина D у матери в период беременности, увеличивает риск задержки формирования структур головного мозга и формирования врожденной катаракты. Хронический

дефицит витамина D у детей раннего возраста ассоциирован с высоким риском развития сахарного диабета, ожирения, аутоиммунных заболеваний, онкологической патологии разной локализации (рак молочной железы, толстой кишки), сердечно-сосудистых заболеваний (артериальная гипертензия, ишемическая болезнь сердца), псориаза, атопических заболеваний (астма, аллергический ринит, атопический дерматит), воспалительных заболеваний кишечника (язвенный колит и болезнь Крона) в будущем. Метаанализ большого числа рандомизированных контролируемых исследований показал, что высокая обеспеченность витамином D является независимым фактором, влияющим на нормализацию артериального давления.

Не менее важно отметить противоинфекционные эффекты витамина D, среди которых наиболее изучена взаимосвязь между обеспеченностью витамином и заболеваемостью туберкулезом независимо от пола, возраста, этнической принадлежности, цвета кожи, диеты и географического расположения места проживания.

Витамин D существует в двух формах — холекальциферол и эргокальциферол, которые известны как витамин D3 и витамин D2. Отличаются они только строением боковой цепи; различия не влияют на

обмен веществ, обе формы витамина D функционируют как гормоны. Однако трансформация эргокальциферола в активные формы витамина D происходит более медленно, поэтому витамин D2 достаточно редко используется для компенсации дефицита витамина.

Холекальциферол (витамин D3) синтезируется под действием ультрафиолетовых (УФ) лучей в коже и поступает в организм человека с пищей. Во время пребывания на солнце 7-дигидрохолестерин в коже превращается в провитамин D, а затем преобразуется в витамин D3.

Эргокальциферол (витамин D2) вырабатывается растениями и грибами, содержится в дрожжах и хлебе, поступает в организм только с пищей, в том числе в виде обогащенных витамином D2 продуктов питания, либо в виде биологических активных добавок к пище.

При оценке УФ-излучения как источника обеспечения организма витамином D следует учитывать следующие особенности:

1) большая часть территории России расположена в зоне низкой инсоляции, и большинство населенных пунктов характеризуются малым числом солнечных дней в году (не более 40–70);

2) для синтеза витамина D необходим не просто солнечный свет, а УФ-излучение спектра В, которое достигает поверхности Земли далеко не во всех регионах страны;

3) интенсивность УФ-излучения спектра В, достаточная для синтеза витамина D, наблюдается только в определенное время суток (в основном с 11:00 до 14:00);

4) синтез витамина D в коже сильно снижается (практически до нуля) при повышенной облачности, тумане, пыльных бурях, загрязненности воздуха и пр.;

5) солнечный свет УФ-излучения спектра В не проникает через стекло, одежду, при использовании кремов от загара с высокой степенью защиты;

6) активность синтеза витамина D3 в коже находится в обратной зависимости от степени пигментации кожи; у ребенка с исходно светлой кожей синтез витамина D прогредиентно падает по мере усиления загара; дети с темным цветом кожи составляют группу риска по гиповитаминозу, т. к. синтез витамина D3 в коже у них минимален;

7) активный переход синтезированного витамина D из эпидермиса в кровоток происходит только при интенсивной физической нагрузке; гиподинамия существенно снижает поступление синтезированного в коже витамина в кровеносное русло.

Таким образом, при сочетании неблагоприятных факторов (недостаточная интенсивность УФ-излучения спектра В, темный цвет кожи, плохие экологические условия, использование кремов с защитными факторами, гиподинамия и т. д.) синтез витамина D резко снижается.

Основными проявлениями низкой обеспеченности витамином D в классическом понимании остаются рахит, остеомаляция и остеопороз.

Рахит — нарушение минерализации растущей кости, бусловленное временным несоответствием между потребностями растущего организма в

фосфоре и кальции и недостаточностью систем, обеспечивающих их доставку в организм ребенка.

В 2016 году принят Глобальный консенсус по профилактике и лечению рахита алиментарной этиологии, который дает схожее определение рахита: нарушение дифференцировки хондроцитов, минерализации зон роста и остеоида у детей, вызванное дефицитом витамина D и/или недостаточным

поступлением кальция. Таким образом, основным этиологическим фактором возникновения рахита являются дефицит поступления витамина D с пищей, дефицит кальция, дефицит фосфора и ацидоз дистальных почечных канальцев.

Случаи рахита описаны во всех странах мира, включая страны Африки и Азии. Учитывая костные проявления рахита, его частота среди детей раннего возраста колеблется, по данным разных авторов, от 1,6 до 35%. В последние годы нарушения минерализации нередко выявляются у детей подросткового возраста, особенно при дефектах питания, а также у темнокожих жителей южных регионов, переехавших в европейские страны.

Группы риска по развитию рахита алиментарной этиологии

Фоновые состояния	**Патологические состояния**
Отягощенная наследственность по нарушениям фосфорно-кальциевого обмена. Недоношенность. Морфофункциональная незрелость. Внутриутробная гипотрофия. Многоплодная беременность. Повторные роды с малыми промежутками между ними. Вскармливание неадаптированными смесями. Снижение двигательной активности (тугое пеленание, длительная иммобилизация). Недостаточная инсоляция. Смуглая кожа. Заболевания эпидермиса	Синдром мальабсорбции (целиакия, гастроинтестинальная форма пищевой аллергии, экссудативная энтеропатия и др.). Применение антиконвульсантов у детей с судорожным синдромом. Хроническая патология почек, печени, желчевыводящих путей. Частые респираторные заболевания

Источники витамина D

	Продукты /Содержание витамина D3
Необогащенные	Рыбий жир 400–1000 МЕ/1 ч. л. Печень трески 4000 МЕ/100 г Лосось свежий, дикий 600–1000 МЕ/100 г Лосось свежий, аквакультура 100–250 МЕ/100 г Лосось консервированный 300–600 МЕ/100 г Сардина консервированная 300 МЕ/100 г Макрель консервированная 250 МЕ/100 г

	Тунец консервированный 236 МЕ/100 г Грибы шиитаке свежие 100 МЕ/100 г Желток куриного яйца 20 МЕ/1 желток
Обогащенные	Молоко 100 МЕ/230 мл Детская молочная смесь 100 МЕ/230 мл Йогурт 100 МЕ/230 мл Сливочное масло 56 МЕ/100 г Маргарин 429 МЕ/100 г Сыр 100 МЕ/85 г Злаки для завтрака ~100 МЕ/1 порция Апельсиновый сок 100 МЕ/230 мл

Классификация рахита

Диагноз рахита устанавливается на основании анамнеза, данных объективного осмотра, результатов биохимических исследований и подтверждается рентгенологическими данными.

Классификация рахита (О. С. Дулицкий, 1947)

Степень тяжести	Период заболевания	Течение
Рахит I степени — легкий	Разгар	Острое
Рахит II степени — средней тяжести	Реконвалесценция	Подострое
Рахит III степени — тяжелый	Остаточные явления	-

Выделение начального периода рахита неоправдано, так как клиническая картина при этом включает неспецифические докостные проявления, которые сегодня должны рассматриваться как синдром вегето-висцеральной дисфункции у детей раннего возраста. У 72% детей с так называемым начальным периодом рахита установлен отягощенный перинатальный анамнез, у 43,6% — миотонический синдром и пирамидная недостаточность. При проведении кардиоинтервалографии у таких детей отмечается активация симпатического отдела вегетативной нервной системы. Наиболее выраженные изменения наблюдаются у детей с крупной массой тела.

Клиническая картина рахита

Признаки и симптомы со стороны скелета:

• отечность в области лучезапястных и голеностопных суставов;

• отсроченное закрытие большого родничка (в норме закрывается к 2 годам);

• отсроченное прорезывание зубов (отсутствие резцов к 10 месяцам, отсутствие моляров к 18 месяцам);

• деформации нижних конечностей (О-образное/Х-образное/Z-образное искривление ног);

• рахитические четки (увеличение реберно-грудинных сочленений: ощущается при пальпации по передней поверхности грудной клетки, латеральнее сосковой линии);

• выступание лобных бугров;

краниотабес (размягчение костей черепа, обычно выявляется при пальпации лобных швов в первые 3 месяца жизни);

• боль в костях, беспокойство и раздражительность;

• рентгенологические признаки;

• расширение, уплощение или вогнутость, блюдцеобразная деформация, шероховатость поверхности и трабекулярность метафизов;

• расширение зон роста;

• остеопения;

• деформации таза, в том числе сужение выхода из малого таза (риск патологического течения родов и смерти);

• стойкие и клинически значимые деформации;

• патологические переломы;

• внескелетные проявления;

• гипокальциемические судороги и тетания;

• гипокальциемическая дилатационная кардиомиопатия (сердечная недостаточность, нарушения ритма сердца, остановка сердца, смерть);

• отставание в прибавке массы тела и росте;

• замедленное формирование двигательных навыков и мышечная гипотония;

• повышение внутричерепного давления.

В зависимости от степени тяжести и периода заболевания наблюдается следующая клиническая симптоматика.

Для рахита легкой степени (I) обязательным является наличие костных изменений, преимущественно в виде остеомаляции: податливость при пальпации костей черепа — краниотабес, утолщения на ребрах в местах перехода хряща в кость — «четки», а также умеренная гипотония мышц. Выявление исключительно симптомов нарушения деятельности вегетативной нервной системы (потливость, беспокойство, раздражительность) не является основанием для постановки диагноза, как это было принято ранее.

Рахит средней степени тяжести (II) характеризуется выраженными проявлениями остеомаляции и остеоидной гиперплазии: лобные и теменные бугры, «четки», деформации грудной клетки с расширением нижней апертуры грудной клетки и втяжением ребер — гаррисонова борозда; умеренная, чаще варусная деформация нижних конечностей, а также выраженная гипотония мышц — «лягушачий» живот.

Рахит тяжелый (III степень) характеризуется грубыми деформациями черепа (западение переносицы, «олимпийский» лоб), грудной клетки («куриная» грудь, «грудь сапожника»), позвоночника (рахитический кифоз), утолщение эпифизов костей предплечья (рахитические «браслеты») и фаланг пальцев («нити жемчуга»), нижних конечностей (Х-образные или О-образные); нарушаются время и порядок прорезывания зубов, возможны

переломы костей, выраженная мышечная гипотония, увеличение в объеме живота («лягушачий» живот), задержка в развитии статических функций.

В зависимости от причины развития рахитического процесса выделяют 3 формы заболевания — кальцийдефицитный, фосфатдефицитный и витамин D-дефицитный рахит.

Причинами дефицита кальция и развития кальцийдефицитного состояния является, прежде всего, недостаток кальция в пище, особенно при длительном кормлении детей грудным молоком; нарушение всасывания кальция при синдроме мальабсорбции. Дефициту кальция способствует вегетарианство, особенно в африканских странах, причем лечебный эффект достигается применением препаратов кальция. Реже кальцийдефицитные состояния могут возникать при избытке фосфатов в пище, дефиците магния, длительном алкалозе, эндокринных дисфункциях (снижение уровня ПТГ, повышение тиреокальцитонина). При развитии кальцийдефицитного рахита вначале уменьшается уровень кальция в сыворотке, затем — после ответа ПТГ — уровень кальция нормализуется со снижением уровня фосфатов из-за повышенного их выведения с мочой (разные биохимические стадии одного процесса). Активность щелочной фосфатазы при этом повышена, содержание 25(OH)D в плазме крови нормальное.

Всем детям рекомендуется адекватное возрасту потребление кальция с пищей, без добавления извне

К не костным проявлениям гипокальциемии относят гиперрефлексию, мышечные спазмы, ларингоспазм, удлинение интервала QT на электрокардиограмме.

Фосфатдефицитный рахит может развиваться не только вследствие недостаточного поступления фосфатов как главной причины остеопении у недоношенных детей, но и при повышенной потребности в фосфатах в условиях быстрого роста и нарушении всасывания в кишечнике, а также у пациентов, находящихся на полном парентеральном питании. Рахит, связанный с недостатком фосфатов, возможен при почечной тубулярной недостаточности вследствие незрелости почечных канальцев и повышенных потерях фосфатов с мочой или нарушения реабсорбции фосфатов при гиперпаратиреоидизме на фоне гипокальциемии, которая быстро компенсируется вымыванием кальция из кости.

Гипофосфатемия развивается при метаболическом ацидозе, острой почечной недостаточности, онкогенной остеомаляции, длительном применении глюкокортикостероидов и др.

В настоящее время нарушения метаболизма фосфатов в значительной степени связываются с изменением фактора роста фибробластов 23 (FGF23), внеклеточным фосфогликопротеином матрикса и другими метаболитами, известными как фосфатонины. Наиболее характерными признаками фосфатдефицитного рахита являются снижение уровня фосфатов в крови, нормальный уровень кальция, повышение активности щелочной фосфатазы, неизмененный уровень метаболитов витамина D. Именно дефицит фосфатов,

а не кальция и витамина D, коррелирует со степенью рахитических изменений и степенью рентгенологических признаков.

К внекостным проявлениям гипофосфатемии относятся снижение мышечного тонуса, нарушение сократительной способности миокарда, признаки метаболической энцефалопатии вследствие ишемии (раздражительность, парестезии), дыхательная недостаточность (нарушение сократительной способности диафрагмы).

Течение рахита у детей может быть острым или подострым. При остром течении в клинической картине преобладают признаки остеомаляции у детей первых 6 месяцев жизни, позже чаще развивается подострое течение с манифестацией симптомов остеоидной гиперплазии.

1. Диагностика

1.1. Обязательный скрининг для выявления детей и подростков с дефицитом витамина D показан пациентам, имеющим факторы риска его развития: недоношенные и маловесные дети; дети с избыточной массой тела и ожирением, клиническими признаками рахита, а также имеющие костные деформации; дети с синдромом мальабсорбции (целиакия, муковисцидоз); дети аутоиммунными заболеваниями; дети с хронической болезнью почек.

1.2. Оценка статуса витамина D должна проводиться путем определения уровней 25(OH)D в сыворотке крови надежным методом. Рекомендуется проверка надежности используемой в клинической практике методики

определения витамина D относительно международных стандартов. При определении уровней 25(OH)D в динамике рекомендуется использование одного и того же метода.

1.3. Адекватный уровень витамина D определяется как концентрация 25(OH)D более 30 нг/мл (75 нмоль/л), недостаточность — концентрация 25(OH)D 21–30 нг/мл (51–75 нмоль/л), дефицит — менее 20 нг/мл (50 нмоль/л).

1.4. Уровень с возможным проявлением токсичности — концентрация 25(OH)D более 100 нмоль/л, абсолютно токсичный уровень — концентрация 25(OH)D более 200 нг/мл (> 500 нмоль/л).

1.5. Влияние витамина D не ограничивается лишь классическими, костными (кальциемическими), эффектами, напротив, оно включает большое число внекостных (некальциемических) проявлений.

1.6. Измерение уровня 1,25(OH)2D в сыворотке крови для оценки статуса витамина D не рекомендуется, но применимо с одновременным определением 25(OH)D при некоторых заболеваниях, связанных с врожденными и приобретенными нарушениями метаболизма витамина D и фосфатов, экстраренальной активностью фермента 1_-гидроксилазы (например, при гранулема-

тозных заболеваниях).

2. Профилактика

2.1. Рекомендуемым препаратом для профилактики дефицита витамина D является холекальциферол (D3).

2.2. Детям в возрасте от 1 до 6 месяцев вне зависимости от вида вскармливания, сезона года с целью профилактики дефицита витамина D рекомендуются препараты холекальциферола в дозе 1000 МЕ/сут (не требует пересчета у детей на смешанном и искусственном вскармливании).

2.3. Детям в возрасте от 6 до 12 месяцев вне зависимости от вида вскармливания, сезона года с целью профилактики дефицита витамина D рекомендуются препараты холекальциферола в дозе 1000 МЕ/сут (не требует пересчета у детей на смешанном и искусственном вскармливании).

2.4. Детям в возрасте от 1 года до 3 лет для профилактики дефицита витамина D рекомендуются препараты холекальциферола в дозе 1500 МЕ/сут.

2.5. Детям в возрасте от 3 до 18 лет для профилактики дефицита витамина D рекомендуются препараты холекальциферола в дозе 1000 МЕ/сут, в ряде случаев детям от 11–18 лет (рост — «пубертатный спурт», половое созревание) — по 1000–2000 МЕ/сут в зависимости от массы тела.

2.6. Для Европейского севера России рекомендованы следующие дозы: 1–6 месяцев (вне зависимости от вида вскармливания) — 1000 МЕ/сут; 6–12 месяцев — 1500 МЕ/сут; 12–36 месяцев — 1500 МЕ/сут; дети старше 36 месяцев — 1500 МЕ/сут.

2.7. Прием холекальциферола в профилактической дозировке рекомендован постоянно, непрерывно, включая в том числе летние месяцы.

2.8. Без медицинского наблюдения и контроля уровня витамина D в крови не рекомендуется назначение доз витамина D более 4000 МЕ/сут на длительный период детям в возрасте до 7 лет.

2.9. С целью антенатальной профилактики дефицита витамина D всем женщинам назначается по 2000 МЕ в течение всей беременности вне зависимости от срока гестации.

2.10. Для осуществления внекостных (некальциемических) эффектов требуются большие дозы холекальциферола, чем для проявления костных (кальциемических) функций.

Рекомендации по дозам холекальциферола для профилактики гиповитаминоза D в антенатальный период и у детей из групп риска

Антенатальная профилактика гиповитаминоза D	**2000 МЕ/сут в течение всей беременности вне зависимости от срока гестации**
Недоношенные и дети, родившиеся с низкой или экстремально низкой массой тела, поступившие в амбулаторно-поликлиническую службу	Проведение анализа крови на 25(OH)D и назначение холекальциферола в соответствии с исходным уровнем. При невозможности определения исходного уровня — назначение профилактических доз
Дети, имеющие избыточную массу	Проведение анализа крови на

тела и ожирение	25(OH)D и назначение холекальциферола в соответствии с исходным уровнем. При невозможности определения исходного уровня — максимальные профилактические дозы
Другие группы риска	Проведение анализа крови на 25(OH)D и назначение холекальциферола в соответствии с исходным уровнем

3. Лечение

3.1. Рекомендуемым препаратом для лечения дефицита витамина D является холекальциферол.

3.2. Лечение недостаточности и дефицита витамина D рекомендуется начинать с определения исходной концентрации 25(OH)D и далее дифференцированным назначением дозы холекальциферола с использованием предложенной схемы.

3.3. Пациентам с ожирением, синдромом мальабсорбции, костными деформациями рекомендованы определение исходной концентрации 25(OH)D и дифференцированное назначение дозы холекальциферола

Рекомендации по дозам холекальциферола для лечения гиповитаминоза

Уровень 25(OH)D сыворотки крови	**Лечебная доза**	**Лечебная доза для Европейского Севера России**
20–30 нг/мл	2000 МЕ/сут — 1 месяц	2000 МЕ/сут — 1 месяц
10–20 нг/мл	3000 МЕ/сут — 1 месяц	3000 МЕ/сут — 1 месяц
Менее 10 нг/мл	4000 МЕ/сут — 1 месяц	4000 МЕ/сут — 1 месяц

Рекомендации по средним терапевтическим дозам витамина D в зависимости от тяжести рахита (С. В. Мальцев и соавт.)

Период рахита и степень тяжести	**Суточная доза витамина D***
I степень — период разгара	2000 МЕ/сут — 30 дней
I–II степень — период разгара	2500 МЕ/сут — 45 дней
III степень	3000 МЕ/сут — 45 дней

Примечание * — после проведенного курса лечения рахита доза витамина D постепенно снижается до профилактической, которая назначается длительно, непрерывно.

4. Дополнительные рекомендации

4.1. Повышение уровня 25 (OH)D до 80–100 нг/мл не означает проявления гипервитаминоза, однако требует коррекции дозы холекальциферола.

4.2. Контроль за возможной передозировкой холекальциферола следует проводить по уровню кальция в суточной моче (не более 2 мг/кг в сутки). Реакция Сулковича не имеет диагностической ценности, поэтому использовать ее в практике не рекомендуется.

4.3. Назначение витамина D не противопоказано детям с малым размером большого родничка.

4.4. Всем детям рекомендуется адекватное возрасту потребление кальция с пищей, без добавления извне.

Витамин D и рахитоподобные заболевания

Дифференциальный диагноз: дифференцировать рахит, особенно тяжелые его формы, приходится в первую очередь с рахитоподобными заболеваниями.

Витамин Д-зависимый рахит. В основе витамин Д-зависимого рахита I типа лежит нарушение синтеза в почках 1,25(OH)Д3. Клинически данное заболевание характеризуется симптомами выраженного Д-дефицитного рахита уже в первом полугодии жизни с признаками гипокальциемии.

II тип витамин Д-зависимого рахита обусловлен резистентностью рецепторов органов мишеней к 1,25(OH)Д3. Клиническая картина витамин Д-зависимого рахита II типа отличается от I типа только тем, что у большинства больных отмечается тотальное выпадение волос и резко замедлен рост тела.

Лабораторные критерии: гипокальциемия, нормальный или слегка сниженный уровень неорганических фосфатов в крови, повышение активности ЩФ, гипеаминоацидурия, снижение экскреции кальция с мочой.

При своевременном лечении, направленном на ликвидацию дефицита 1,25-дигидроксивитамина Д3 – прогноз хороший.

Витамин Д-резистентный рахит (фосфат-диабет) обусловлен уменьшением реабсорбции фосфора в почечных канальцах, что приводит к гиперфосфатурии и гипофосфатемии (при нормальном содержании кальция). Предполагается, что причина заболевания заключается в уменьшение чувствительности канальцев к витамину Д, что вызывает вторичную гиперфункцию паращитовидных желез и увеличенный клиренс фосфатов. Других симптомом недостаточности почек не наблюдается.

Клинические симптомы проявляются в возрасте 1-2 лет, когда дети начинают ходить, и характеризуются выраженными рахитическими деформациями костей, Х и О-образными искривлениями конечностей, задержкой физического развития и низким ростом. Дети часто жалуются на боли в костях. Зубы появляются позднее и очень рано разрушаются. Спазмофилия обычно отсутствует.

В связи с тем, что заболевание характеризуется не абсолютной резистентностью к витамину Д, а лишь уменьшением чувствительности к

нему, лечение проводится большими дозами витамина Д, подбор которых проводится индивидуально. Под контролем активности ЩФ, уровня кальция и неорганических фосфатов в крови и моче.

Синдром Дебре – де Тони – Фанкони характеризуется рахитоподобными деформациями скелета и симптомами недостаточности проксимальных канальцев почек: глюкозурией, аминоацидурией, фосфатурией. В крови обнаруживается гипофосфатемия, гипогликемия, ацидоз, повышенная активность щелочной фосфатазы и уровня хлоридов. Костные изменения проявляются во втором полугодии жизни или на 2 году жизни в виде остеопороза, искривления трубчатых костей нижних конечностей и кифоза. Лечение заключается в назначение больших доз витамина Д и коррекции ацидоза.

Заболевание	**Дифференциальный диагноз рахита и похожих заболеваний**				
	Сроки манифестации	Клиника	Рентгенологические симптомы	Обменные нарушения	Тип наследования
Рахит у детей раннего возраста	На первом году жизни (3-6 месяцев)	Костные деформации, обусловленные остеомаляцией и гиперплазией костной ткани. Гипотония, слабость связочного аппарата.	“Блюдцеобразные” расширенные метафизы, отсутствие четкой линии предварительного обызветствления, остеопороз.	Умеренная гипофосфатемия, содержание кальция в крови снижено или нормальное, повышена активность щелочной фосфатазы.	Мультифакториальное заболевание.
Витамин Д – зависимый рахит (ВДЗР)	На первом году жизни (3-6	Выраженные характерные для “цветущего” классичес	Системный остеопороз, выраженное истончение кортикальн	Гипокальциемия, уровень фосфата в сыворотке незначительно снижен	Аутосомно-рецессивный.

	месяцев)	кого рахита костные деформации, варусные деформации нижних конечностей. Отставание ростовесовых показателей.	ого слоя, рахитические изменения метафизов и эпифизарной линии предварительного обызвествления.	или нормальный, активность щелочной фосфатазы высокая, генерализованная гипераминоацидурия.	
Витамин Д – резистентный рахит (ВДРР)	1год 3 мес. – 1 год 6 мес.	Быстро прогрессирующие варусные деформации нижних конечностей, нарушение походки, “рахитические” четки, “браслеты”. Дефицит роста при нормальной массе тела (низкорослость).	Грубые бокаловидные деформации метафизов, искривления и утолщение длинных трубчатых костей за счет одностороннего (медиального) утолщения коркового слоя периоста, грубый трабекулярный рисунок кости.	Выраженная гипофосфатемия и фосфатурия, уровень кальция в сыворотке нормальный, умеренно повышенная активность щелочной фосфатазы.	Доминантный, сцепленный с Х-хромосомами.
Несовершенный остеогенез	На первом году	Множественные костные переломы	Выраженный остеопороз, истончение	Содержание кальция и неорганического	В большинстве случаев –

	жизни	со смещением. Отставание ростовесовых показателей. Голубые склеры, синеватая кайма на зубах. В старшем возрасте – отосклероз, снижение слуха.	кортикального слоя кости, переломы с различной степенью консолидации, нормальные границы между эпифизом и диафизом.	фосфора, активность щелочной фосфатазы в пределах нормы.	аутосомно-доминант-ный, при врожденных формах – аутосомно-рецессивный.
Хондродис-трофия	На первом году жизни	Укорочение рук и ног при норм. длине туловища, кисть в виде трезубца, поясн. лордоз. Кожные складки над суставами. Задержка в развитии статокинетических функций.	Длинные трубчатые кости укорочены, интенсивно “затемнены”, головки их увеличены, грибовидно вздуты, утолщены.	То же.	Аутосомно-доминантный или аутосомно-рецессивный.

Взаимное влияние состояния ренальной ткани и метаболизма витамина D демонстрируют наследственные рахитоподобные заболевания у детей.

В основе классического варианта (I тип) витамин D-зависимого рахита лежит врожденный энзимный дефект в метаболизме витамина D, вызванный

мутацией генов 25(OH)D-_-1-гидроксилазы. Заболевание характеризуется нарушением второго этапа трансформации витамина D (процесс гидроксилирования) в тубулярном эпителии с дефицитом его гормоноактивного метаболита 1,25(OH)2D на фоне интактной ренальной паренхимы. Заместительная терапия сводится к коррекции этого дефицита активными метаболитами витамина D — кальцитриолом (Рокальтрол) в дозе 0,5–4 мкг/сут или альфакальцидолом (Оксидевит) в дозе 0,5–1 мкг/сут в зависимости от индивидуальной переносимости препарата, тяжести течения заболевания под контролем экскреции кальция с мочой.

При II типе витамин D-зависимого рахита мутация гена рецептора VDR приводит к нарушению процесса взаимодействия 1,25(OH)2D с ядерными или цитоплазматическими рецепторами клеток-мишеней (клетки кожи, костной ткани, проксимальных канальцев почек и энтероциты). Их рецепторы рефрактерны к кальцитриолу, что не позволяет 1,25(OH)2D, несмотря на высокую концентрацию в крови, осуществлять свои физиологические функции. Эффективная терапия отсутствует, однако

имеется опыт применения индивидуально подобранных высоких доз Оксидевита (30–300 мкг/сут), кальцитриола (10–25 мкг/сут), водного раствора витамина D3 (20 000–30 000 МЕ/сут).

Напротив, витамин D-резистентный гипофосфатемический рахит (фосфат-диабет) и его генетические варианты приводят к минерально-костным нарушениям в результате непосредственного дефекта в системах транспорта фосфатов в проксимальных канальцах почек. Комплексная патогенетическая терапия предполагает назначение фосфатов, больших доз витамина D (20 000–40 000 МЕ/сут в зависимости от возраста); кальцитонина (Миакальцик) по 50–200 МЕ в день интраназально; рекомбинантного гормона роста; активных метаболитов витамина D: Оксидевит 1_(OH)D (альфадол, альфакальцидол) — по 0,5–2,0 мкг/сут; альфа-кальцидиол 25(OH)D — по 1,0–1,5 мкг/сут; кальцитриол 1,25(OH)2D (Рокальтрол) — по 0,5–1,0 мкг/сут.

9. Вопросы по теме занятия (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

- Принципы профилактики рахита
- Классификация рахита
- Диагностика и лечение рахита
- Рахитоподобные заболевания

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

Укажите правильный ответ.

1. ПРИЧИНЫ ДЕФИЦИТА ЖЕЛЕЗА

1.недостаточное поступление

2.повышенное потребление

3.нарушенное всасывание

4.недостаточное депо

5.все перечисленные

1. 2. ПРИЧИНЫ РАЗВИТИЯ АНЕМИИ У РЕБЕНКА

1.вредные факторы производства у матери

2.патология родов

3.анемия матери

4.недоношенность

5.все перечисленные

3. НЕБЛАГОПРИЯТНЫЙ ПРЕМОРБИДНЫЙ ФОН КАК ПРИЧИНА ФОРМИРОВАНИЯ АНЕМИИ

1 .недоношенность

2.дистрофия

3.рахит

4.аномалия конституции

5.все перечисленное

4. СОДЕРЖАНИЕ ФЕТАЛЬНОГО ГЕМОГЛОБИНА В КРОВИ НОВОРОЖДЕННОГО

1.20 - 30%

2.40 - 50%

3.60 - 80%

4.85 - 90%

5.95- 100%

2. 5. КЛИНИЧЕСКИЕ СИМПТОМЫ НЕ СВОЙСТВЕННЫЕ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ

1.нарастающая бледность кожных покровов

2.утомляемость и раздражительность

3 .трофические нарушения кожи, волос, ногтей

4.систолический шум

5.гектическая лихорадка

6. ПРИ РАХИТЕ МАКСИМАЛЬНО СТРАДАЮТ ОТДЕЛЫ КОСТИ

1 эпифизы

2 диафизы

3 метафизы

4 периост

5 суставная сумка

7. ДЛЯ РАХИТА ПЕРИОДА РАЗГАРА НЕ ХАРАКТЕРНЫ ПРИЗНАКИ

1 потливость

2 мышечная гипотония

3 мышечный гипертонус

4 краниотабес

5 возбудимость

8. ДЛЯ РАХИТА НЕ ХАРАКТЕРНЫ ИЗМЕНЕНИЯ КОСТНОЙ СИСТЕМЫ

1 уплотнение костной ткани и закрытие костномозгового канала

2 остеопороз и остеомаляция

3 гиперплазия остеоидной ткани

4 наклонность к переломам

5 деформация костей

9. ПРИЧИНОЙ РАХИТА НЕ МОЖЕТ БЫТЬ ФАКТОР

1 рождение в зимнее время года

2 быстрая прибавка в массе тела

3 дефицит витамина С

4 отсутствие прогулок, массажа и гимнастики в первые месяцы жизни

5 недоношенность

10. ЗАДЕРЖКА В РАЗВИТИИ ДВИГАТЕЛЬНЫХ УМЕНИЙ У РЕБЕНКА, БОЛЬНОГО РАХИТОМ ОБУСЛОВЛЕНО

1 острой сердечной недостаточностью

2 гипотонией мышц

3 вялыми парезами и параличами конечностей

4 нарушением процессов пищеварения

5 дефектами вскармливания

Эталоны ответов

1 – 5	**2 – 5**	**3 – 5**	**4 – 3**	**5 – 5**	**6 – 1**	**7 – 3**	**8 – 1**	**9 – 3**	**10 – 2**

11.Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

Задача №1.

Девочка В., 8,5 месяцев, доставлена в детскую больницу в связи с внезапным возникновением приступа судорог с остановкой дыхания и цианозом. Из анамнеза известно, что ребенок в течение 5 дней лечился амбулаторно по поводу бронхита. Накануне вечером при постановке горчичников плакала, отмечался монотонный крик, после чего начались судороги, продолжавшиеся 3 минуты. Во время осмотра участковым педиатром активно сопротивлялась, кричала. Внезапно крик стих, наступила остановка дыхания, появился диффузный цианоз, потеря сознания. Затем возникли судороги тонического характера с распространением их сверху вниз: нахмуренное лицо, вытягивание губ, рук, затем ног. Тонические судороги сменились клоническими, появилось храпящее дыхание. Через 3 минуты судороги спонтанно прекратились, ребенок пришел в сознание и уснул. Участковый педиатр направил ребенка в стационар. При осмотре в клинике ребенок в сознании, температура тела 36,6°С, кожа бледная, чистая. Зев чистый, умеренно гиперемирован. Большой родничок 2,0х2,5 см, не выбухает, края податливые. Обращают на себя внимание выступающие лобные бугры. Грудная клетка бочкообразной формы («сдавлена» с боков), выражена гаррисонова борозда. Мышечный тонус понижен. Симптомы Хвостека, Труссо - положительные. Над легкими перкуторный звук с коробочным оттенком. Дыхание жестковатое, выслушиваются единичные сухие хрипы с обеих сторон. Границы относительной сердечной тупости: верхняя - II межреберье, левая - по левой среднеключичной линии, правая - на 0,5 см кнаружи от правой парастернальной линии. Тоны сердца громкие, ритмичные. Живот мягкий, при пальпации безболезненный во всех отделах.

Печень +2,0 см ниже реберного края. Селезенка не пальпируется. Менингеальных, общемозговых и очаговых симптомов не выявляется. Стул и мочеиспускание не нарушены.

Общий анализ крови: Hb - 120 г/л. Эр – $3,8x10^{12}$/л, Ц.п. - 0,83, Лейк - $7,2x10^{9}$/л, п/я - 2%, с - 20%, э - 4%, л - 64%, м -10%, СОЭ - 8 мм/час. Общий анализ мочи: цвет - светло-желтый, удельный вес - 1010, белок - нет, глюкоза - нет, эпителий плоский - немного, лейкоциты - 0-1 в п/з, эритроциты - нет, цилиндры - нет, слизь - немного. Биохимический анализ крови: общий белок - 72 г/л, мочевина - 4,7 ммоль/л, холестерин - 3,3 ммоль/л, калий - 4,3 ммоль/л, натрий - 138 ммоль/л, кальций ионизированный - 0,6 ммоль/л (норма - 0,8-1,1), кальций общий - 1,6 ммоль/л (норма – 1,8-2,1), фосфор - 0,6 ммоль/л (норма - 0,6-1,6), АлТ - 23 Ед/л (норма - до 40), АсТ - 19 Ед/л (норма - до 40), серомукоид - 0,180 (норма - до 0,200). Исследование спинномозговой жидкости: ликвор вытекает частыми каплями, прозрачность - прозрачная, белок - 160 мг/л, цитоз - 2 в 3 мкл: нейтрофилы - 0%, лимфоциты - 2%.

1. Сформулируйте предварительный диагноз.

2. Каков механизм развития судорожного синдрома у данного ребенка?

3. С какими заболеваниями необходимо проводить дифференциальный диагноз?

4. Какие факторы способствуют развитию тетании у детей раннего возраста?

5. Необходимы ли данному ребенку консультации других специалистов? Если да, то каких и почему?

Задача №2.

Ребенок 10 месяцев, поступил в тяжелом состоянии с кашлем, резкой слабостью, выраженной мышечной гипотонией. Ребенок от первой беременности, протекавшей с нефропатией, первых срочных родов. Первые 7 мес беременности мать проживала на Севере, питалась в основном консервами. Ребенок до 2 мес кормился грудью матери, с 2 мес - питание искусственное, адаптированными смесями, с 3 мес - в основном кашами. Ребенок часто (каждые 2 мес) болел ОРВИ, редко бывал на свежем воздухе. Заболевание началось с 1,5 мес, когда появились беспокойство, потливость, мышечная гипотония. Ребенок отстает в психомоторном развитии, 2 недели назад переболел ОРВИ. При осмотре: температура тела 37,4°С. Ребенок не сидит, не стоит. Масса тела 8200 г, длина 71 см. Кожа сухая, бледная, слизистые рта бледные. Зубы - 0/2, обломаны на уровне шеек, с дефектами эмали. Голова с резко выраженными лобными и затылочными буграми, «олимпийский лоб». Грудная клетка деформирована – «куриная грудь». При попытке посадить ребенка видна деформация позвоночника (кифоз). Ноги: Х-образное искривление. Правая нога короче левой на 1-1,5 см. Нижняя апертура грудной клетки развернута. Живот распластан. Дыхание шумное с удлиненным выдохом. Аускультативно: на фоне жесткого дыхания - сухие свистящие хрипы. ЧД - 36 в 1 минуту. Границы сердца не расширены. Аускультативно: дующий систолический шум на верхушке и в V точке. ЧСС

-136 уд/мин. Печень + 4 см из-под реберного края. Селезенка: +2 см из подреберья. Стул через день, «овечий». Нервно-психическое развитие: ребенок безучастен, не проявляет интереса к окружающим, игрушкам. Предречевое развитие задержано. Общий анализ крови: Hb - 100 г/л, Эр – 3,5х10^{12}/л, Лейк - 7,5х10^{9}, п/я - 2%, с - 31%, э - 1%, л - 63%, м - 3%, СОЭ - 10 мм/час. Общий анализ мочи: количество - 40,0 мл, относительная плотность - 1,012, лейкоциты - 2-3 в п/з, эритроциты - нет. Биохимический анализ крови: общий белок - 65,0 г/л, холестерин 4,6 ммоль/л, глюкоза - 4,3 ммоль/л, кальций - 2,0 ммоль/л, фосфор 1,1 ммоль/л, ЩФ - 950 Ед/л (норма - до 600). Рентгенограмма трубчатых костей: выраженный остеопороз, размытость и нечеткость зон предварительного обызвествления.

1. Ваш диагноз?
2. Какова причина заболевания?
3. Что способствует развитию этого заболевания?
4. Чем объяснить грубую деформацию костной ткани?
5. Каков патогенез разрастания остеоидной ткани?

Задача №3.

Девочка 8 месяцев, в марте поступила в грудное отделение с выраженными тоническими судорогами.

Из анамнеза известно, что девочка от первой беременности, протекавшей с токсикозом первой половины, артериальной гипотонией, анемией I ст., судорогами в икроножных мышцах. Роды в срок. Масса при рождении 3800 г, длина 53 см. С рождения на искусственном вскармливании. Прикорм введен с 4 мес. В настоящее время получает: каши, овощное пюре, кефир. С 5 мес диагностирован рахит. Назначено лечение масляным раствором витамина D2.

Объективно: девочка повышенного питания, голова гидроцефальной формы, выражены лобные и затылочные бугры. Краниотабес. Большой родничок 2х2 см, края податливы. Грудная клетка килевидной формы, нижняя апертура развернута. Тургор тканей резко снижен. Напряжение икроножных мышц, симптом «руки акушера». Тоны сердца слегка приглушены, ЧСС - 150 уд/мин. В легких непостоянные мелкопузырчатые влажные хрипы. Живот распластан. Печень на 3 см выступает из-под реберной дуги, селезенка не пальпируется. Сидит с опорой, не стоит, периодически тонические судороги.

Общий анализ крови: Hb - 100 г/л, Эр – 3,3х1012/л, Ц.п. – 0,8, Ретик. - 2%, Лейк - 7,0х109/л, п/я - 4%, с - 26%, л - 60%, м - 10%, СОЭ - 10 мм/час.

Общий анализ мочи: количество - 50,0 мл, цвет - светло-желтый, прозрачная, относительная плотность - 1,012, лейкоциты - 2-3 в п/з, эритроциты - нет.

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Какие исследования необходимо провести для подтверждения диагноза?
3. Какие изменения кальция и фосфора в биохимическом анализе крови следует ожидать у ребенка?

4. Какие изменения кислотно-основного обмена следует ожидать у ребенка?

5. Какова функция паращитовидных желез у ребенка?

Задача №4.

Мать с мальчиком 5 месяцев пришла на очередной профилактический прием к педиатру для решения вопроса о проведении вакцинации. Ребенок от IV беременности, протекавшей на фоне токсикоза в I триместре. Роды в срок, со стимуляцией. Родился с массой тела 3600 г-, длиной - 53 см. Закричал сразу. Естественное вскармливание до 2 месяцев, затем смесь «Агуша Голд». Профилактика рахита проводилась масляным раствором витамина D_2 с 2 месяцев в течение 1,5 месяцев нерегулярно. В 3 месяца сделана 1 прививка АКДС + полиомиелит, реакции на прививку не наблюдалось. В 4 месяца на прием к врачу не явились. В течение последних 2 месяцев мать обращает внимание на то, что ребенок стал сильно потеть, вздрагивает во сне, от памперсов резкий запах аммиака.

При осмотре: масса тела 7200 г, длина - 64 см. Обращает внимание уплощение и облысение затылка, податливость костей черепа по ходу стреловидного и лямбдовидного швов, размягчение краев большого родничка. Нижняя апертура грудной клетки развернута, заметна Гаррисонова борозда, пальпируются реберные «четки». Большой родничок 4х4 см. Мышечная гипотония, плохо опирается на ноги. В естественных складках кожи необильные элементы потницы, стойкий красный дермографизм. Слизистые оболочки чистые. Дыхание пуэрильное, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритмичные, ЧСС — 120 ударов в мин. Живот большой, распластанный, безболезненный. Печень +2,5 см, селезенка +0,5 см. Стул кашицеобразный, 2-3 раза в день.

1 . Ваш диагноз?

2. Перечислите факторы, которые могли привести к данному состоянию.

3. Оцените физическое развитие ребенка.

4. Какие дополнительные исследования необходимо провести?

5. Повышенная экскреция каких веществ с мочой типичны при данном заболевании?

Задача №5.

Мать с девочкой 4,5 месяцев пришла на прием к участковому педиатру с жалобами на ухудшение аппетита, неустойчивый стул, периодическую рвоту, беспокойство.

Наследственность не отягощена. Ребенок от 1-й, нормально протекавшей беременности. Роды срочные, физиологичные. Родилась с массой 3200 г, длиной тела 54 см. На естественном вскармливании до 3 месяцев. Острыми инфекционными заболеваниями не болела. Поликлинику посещает ежемесячно. Осмотрена ортопедом, невропатологом, окулистом в 1 месяц, патологии не выявлено. Прибавка в массе за 1-й месяц - 700 г, 2-й месяц - 850 г, 3-й месяц - 800 г. На приеме в 3 месяца врач отметил начальные признаки рахита и назначил спиртовой раствор витамина D_2, не указав дозу. Мать

давала витамин D_2 без строгого отсчета капель, за прошедший период девочка получила целый флакон препарата.

При осмотре: состояние ребенка средней тяжести. Лицо осунувшееся, периорбитальный цианоз. Рефлексы и мышечный тонус снижены. Во время осмотра у ребенка 2 раза возникала рвота. Пьет охотно. Масса тела 5300 г, длина - 62 см. Кожа сухая, бледная с сероватым оттенком, эластичность снижена. Гиперемия конъюнктивы век и глазного яблока. Тур-гор тканей снижен. Дыхание пуэрильное, хрипов нет. Тоны сердца приглушены. ЧСС - 136 ударов в мин, АД - 96-50 мм рт.ст. Живот мягкий. Печень +3 см, плотноватой консистенции, селезенка у края реберной дуги. Мочеиспускания учащенные, безболезненные.

1 . Диагноз?

2. Какие дополнительные исследования следует провести для уточнения диагноза?

3. Показана ли госпитализация?

4. Нуждается ли ребенок в лечении?

5. Были ли допущены участковым педиатром ошибки в ведении этого ребенка?

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача №1.

1. Острый (простой) бронхит. Рахит II степени, подострое течение, период разгара. Судорожный синдром при спазмофилии.

2. Судороги развились в результате повышенной нервно-мышечной возбудимости вследствие понижения уровня ионизированного кальция в экстрацеллюлярной жидкости на фоне алкалоза (плакала).

3. Дифференциальный диагноз необходимо проводить с:

- менингитом, менингоэнцефалитом;
- эпилепсией;
- врожденным гипопаратиреозом.

4. Развитию тетании у детей раннего возраста способствуют:

А) снижение кальция в крови в результате развития:

- рахита;
- преходящего гипопаратиреоидизма;
- преходящей резистентности периферических рецепторов к паратгормону;
- преходящее повышение секреции кальцитонина;
- у новорожденных: недоношенность, близнецы, инфекции;

Б) гипомагниемия;

В) переливание большого количества крови, стабилизированной цитратом, может привести к связыванию кальция в крови, что на фоне гиперкалиемии приводит к судорогам.

5. Необходима консультация невропатолога, эндокринолога, инфекциониста для уточнения диагноза.

Задача №2.

1. Рахит III степени (тяжелый), период разгара, подострое течение. Дефицитная анемия легкой степени. Острый обструктивный бронхит.

2. Причина рахита - дефицит витамина Д и его метаболитов.

3. Развитию рахита способствуют:

А) Дефицит солнечного облучения и пребывания на свежем воздухе.

Б) Пищевые факторы:

- искусственное вскармливание неадаптированными смесями;
- длительное молочное вскармливание;
- преимущественно вегетарианское вскармливание.

В) Пренатальные факторы:

- осложненное течение беременности с плацентарной недостаточностью;
- нерациональное питание и режим жизни беременной;
- недоношенность, многоплодная беременность;

Г) Синдром мальабсорбции.

Д) Активная терапия антиконвульсантами.

Е) Эндогенный и экзогенный дефицит минеральных веществ (кальций, фосфор, магний, медь) в совокупности с дефицитом витамина Д.

Ж) Заболевания почек, например почечная недостаточность с нарушением или полным отсутствием выработки 1,25-дигидрохолекальциферола..

У данного ребенка развитию рахита способствовали:

- пренатальные факторы (неправильное питание, дефицит солнечного облучения матери во время беременности, осложненное течение беременности) способствовали недостаточному запасу витамина Д в организме ребенка;
- пищевые факторы (ранний перевод на искусственное вскармливание, неправильное вскармливание (молочно-мучная диета);
- редкое пребывание на свежем воздухе и, следовательно, недостаток солнечного облучения.

4. Деформация костной ткани объясняется остеопатией:

- деминерализацией кости (в результате стимуляции остеокластов паратгормоном, в избытке образующегося в условиях гипокальциемии при рахите);
- нарушением костеобразования (в результате торможения остеобластов под действием избыточного количества паратгормона и в результате нарушения синтеза коллагена, как результата нарушения общего белкового обмена при рахите).

5. Патогенез разрастания остеоидной ткани (метафизарное разрастание неминерализованного, с нарушенными свойствами, остеоида (так называемый «рахитический метафиз»)):

- гиповитаминоз Д и вызываемый им гиперпаратиреоидизм способствуют превращению стволовых клеток в остеокласты и стимулируют их функцию и резорбцию кости (деминерализацию кости);

- гиповитаминоз Д и вызываемый им гиперпаратиреоидизм вызывают аминоацидурию, нарушают структуру органической матрицы кости - коллагена, уменьшая содержание солерастворимой его фракции и стимулируя образование соленерастворимого коллагена.

Задача №3

1. Спазмофилия, манифестная форма; рахит III степени, стадия разгара, острое течение; задержка темпов психо-моторного развития; гипохромная анемия.

2. Для подтверждения диагноза необходимы:

- биохимический анализ крови (уровень кальция, фосфора, магния, активность щелочной фосфатазы, pH, 25(OH)Д3)
- уровень паратиреотропного гормона в плазме
- биохимический анализ мочи (фосфор, кальций, магний, аминокислоты)
- рентгенограмма голени и предплечья
- ЭКГ

3. Следует ожидать при спазмафилии – гипокальциемию и нормо- или гиперфосфатемию. Для дополнительного сведения: при рахите - в биохимическом анализе крови отмечается снижение содержания кальция общего до 2,2-2,0 ммоль/л (в норме 2,2-2,7 ммоль/л) и ионизированного до 0,85 ммоль/л (в норме 1,1-1,4 ммоль/л) и снижение содержания фосфора до 0,65 ммоль/л и ниже (в норме 1,5-1,8 ммоль/л). Соотношение между уровнем кальция и фосфора в сыворотке крови может повышаться до 3:1 – 4:1 (в норме 2:1).

4. Следует ожидать у данного ребенка смещение pH крови в сторону алкалоза (при рахите без спазмафилии – в сторону ацидоза).

5. Пониженная функция паращитовидных желез (при рахите – повышенная).

Задача №4.

1. Рахит II степени, период разгара, острое течение.

2. Нерегулярность приёма витамина D 2; токсикоз у матери во время беременности; вскармливание неадаптированной смесью.

3. Среднее, прибавка массы соответствует норме.

4. Определение в сыворотки крови уровня кальция, фосфора, цитратов, активность щелочной фосфатазы, 25(OH)Д3. Рентгенография запястья.

5. Повышена экскреция фосфора, аминокислот.

Задача №5.

1. Гипервитаминоз D, средней тяжести. Постнатальная гипотрофия I степени.

2. Рентгенограмму костей запястья, биохимический анализ крови: ЩФ, Ca, P, 25(OH)Д3, биохимический анализ мочи: Ca, P.

3. Да.

4. Да. Дезинтоксикация, симптоматическая терапия.

5. Ошибки были: неверно подобран лечебный препарат, не указана доза, принимался бесконтрольно.

6. Токсическое поражение органов.

7. Отложение кальция в почках, миокарде, мозге и других органах.

12. Перечень и стандарты практических умений (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	Курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез, факторы риска заболевания).	III
2	Оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, эндокринные железы, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система.	III
3	Антропометрические измерения ребенка и их оценка.	III
4	Изучение порядка оказания помощи детям в амбулаторно-поликлинических условиях.	III
5	Освоение стандарта диагностики и лечения детям в амбулаторно-поликлинических условиях.	III
6	Оказание помощи при неотложных состояниях на догоспитальном этапе.	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

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

14. 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.	СПб. : Питер	2017

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

1. Индекс ОД.О.01.1.2.6 **Тема 6.2.2:** «Рахит и рахитоподобные заболевания. Занятие 2».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный

4. Значение темы. Нарушения структуры и функции органов, участвующих в регуляции фосфорно-кальциевого обмена, являются причиной различных заболеваний, развивающихся в течение жизни ребенка. У детей раннего возраста в большинстве случаев встречается рахит, обусловленный нарушением регуляции фосфорно-кальциевого обмена и дефицитом витамина D (D-дефицитный младенческий рахит). Перенесенный рахит в раннем возрасте может оказать неблагоприятное воздействие на рост и развитие детей в старшем возрасте.

Цели обучения:

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

- учебная:

5. Место проведения практического занятия: учебная комната №523 в ГДП №3 МБУЗ ГДКБ №8, структурные подразделения детской поликлиники.

6. Оснащение занятия: Национальная программа НЕДОСТАТОЧНОСТЬ ВИТАМИНА D У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ: СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ К КОРРЕКЦИИ (М. 2018), амбулаторные карты, рецепты (платные и бесплатные бланки), территориальная программа государственных гарантий 2018-2020г в Красноярском крае.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта практического занятия

№ п/п	Этапы практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) работа на приеме	200	Работа: а) на приеме в поликлинике; б) с амбулаторными картами

	здорового ребенка в поликлинике под руководством преподавателя; б) разбор принятых пациентов; в) выявление типичных ошибок		и рецептами; в) анализ номенклатурных документов по теме занятия.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация

Витамин D и рахитоподобные заболевания

Дифференциальный диагноз: дифференцировать рахит, особенно тяжелые его формы, приходится в первую очередь с рахитоподобными заболеваниями.

Витамин Д-зависимый рахит. В основе витамин Д-зависимого рахита I типа лежит нарушение синтеза в почках 1,25(OH)Д3. Клинически данное заболевание характеризуется симптомами выраженного Д-дефицитного рахита уже в первом полугодии жизни с признаками гипокальциемии.

II тип витамин Д-зависимого рахита обусловлен резистентностью рецепторов органов мишеней к 1,25(OH)Д3. Клиническая картина витамин Д-зависимого рахита II типа отличается от I типа только тем, что у большинства больных отмечается тотальное выпадение волос и резко замедлен рост тела.

Лабораторные критерии: гипокальциемия, нормальный или слегка сниженный уровень неорганических фосфатов в крови, повышение активности ЩФ, гипеаминоацидурия, снижение экскреции кальция с мочой.

При своевременном лечении, направленном на ликвидацию дефицита 1,25-дигидроксивитамина Д3 – прогноз хороший.

Витамин Д-резистентный рахит (фосфат-диабет) обусловлен уменьшением реабсорбции фосфора в почечных канальцах, что приводит к гиперфосфатурии и гипофосфатемии (при нормальном содержании кальция). Предполагается, что причина заболевания заключается в уменьшение чувствительности канальцев к витамину Д, что вызывает вторичную гиперфункцию паращитовидных желез и увеличенный клиренс фосфатов. Других симптомом недостаточности почек не наблюдается.

Клинические симптомы проявляются в возрасте 1-2 лет, когда дети начинают ходить, и характеризуются выраженными рахитическими деформациями костей, Х и О-образными искривлениями конечностей, задержкой физического развития и низким ростом. Дети часто жалуются на боли в костях. Зубы появляются позднее и очень рано разрушаются. Спазмофилия обычно отсутствует.

В связи с тем, что заболевание характеризуется не абсолютной резистентностью к витамину Д, а лишь уменьшением чувствительности к нему, лечение проводится большими дозами витамина Д, подбор которых проводится индивидуально. Под контролем активности ЩФ, уровня кальция и неорганических фосфатов в крови и моче.

Синдром Дебре – де Тони – Фанкони характеризуется рахитоподобными деформациями скелета и симптомами недостаточности проксимальных канальцев почек: глюкозурией, аминоацидурией, фосфатурией. В крови обнаруживается гипофосфатемия, гипогликемия, ацидоз, повышенная активность щелочной фосфатазы и уровня хлоридов. Костные изменения проявляются во втором полугодии жизни или на 2 году жизни в виде остеопороза, искривления трубчатых костей нижних конечностей и кифоза. Лечение заключается в назначение больших доз витамина Д и коррекции ацидоза.

Заболевание	Дифференциальный диагноз рахита и похожих заболеваний				
	Сроки мани-фестации	Клиника	Рентгенологические симптомы	Обменные нарушения	Тип наследования
Рахит у детей раннего возраста	На первом году жизни (3-6 месяцев)	Костные деформации, обусловленные остеомаляцией и гиперплазией костной ткани. Гипотония, слабость связочного аппарата.	“Блюдцеобразные” расширенные метафизы, отсутствие четкой линии предварительного обызветствления, остеопороз.	Умеренная гипофосфатемия, содержание кальция в крови снижено или нормальное, повышена активность щелочной фосфатазы.	Мультифактори-альное заболева-ние.
Витамин Д – зависимый	На первом	Выраженные характерны	Системный остеопороз, выраженное	Гипокальциемия, уровень фосфата в	Аутосомно-рецессивн

рахит (ВДЗР)	году жизни (3-6 месяцев)	е для “цветущего” классического рахита костные деформации, варусные деформации нижних конечностей. Отставание росто-весовых показателей.	истончение кортикального слоя, рахитические изменения метафизов и эпифизарной линии предварительного обызвествления.	сыворотке незначительно снижен или нормальный, активность щелочной фосфатазы высокая, генерализованная гипераминоацидурия.	ый.
Витамин Д – резистентный рахит (ВДРР)	1год 3 мес. – 1 год 6 мес.	Быстро прогрессирующие варусные деформации нижних конечностей, нарушение походки, “рахитические” четки, “браслеты”. Дефицит роста при нормальной массе тела (низкорослость).	Грубые бокаловидные деформации метафизов, искривления и утолщение длинных трубчатых костей за счет одностороннего (медиального) утолщения коркового слоя периоста, грубый трабекулярный рисунок кости.	Выраженная гипофосфатемия и фосфатурия, уровень кальция в сыворотке нормальный, умеренно повышенная активность щелочной фосфатазы.	Доминантный, сцепленный с Х-хромосомами.
Несовершенный остеогенез	На первом году жизни	Множественные костные переломы со смещением.	Выраженный остеопороз, истончение кортикального слоя кости, переломы с	Содержание кальция и неорганического фосфора, активность щелочной	В большинстве случаев – аутосомно-доминант-

		Отставание росто-весовых показателей. Голубые склеры, синеватая кайма на зубах. В старшем возрасте – отосклероз, снижение слуха.	различной степенью консолидации, нормальные границы между эпифизом и диафизом.	фосфатазы в пределах нормы.	ный, при врожденных формах – аутосомно-рецессивный.
Хондродис-трофия	На первом году жизни	Укорочение рук и ног при норм. длине туловища, кисть в виде трезубца, поясн. лордоз. Кожные складки над суставами. Задержка в развитии статокинетических функций.	Длинные трубчатые кости укорочены, интенсивно “затемнены”, головки их увеличены, грибовидно вздуты, утолщены.	То же.	Аутосомно-доминантный или аутосомно-рецессивный.

Взаимное влияние состояния ренальной ткани и метаболизма витамина D демонстрируют наследственные рахитоподобные заболевания у детей.

В основе классического варианта (I тип) витамин D-зависимого рахита лежит врожденный энзимный дефект в метаболизме витамина D, вызванный мутацией генов 25(OH)D-_-1-гидроксилазы. Заболевание характеризуется нарушением второго этапа трансформации витамина D (процесс гидроксилирования) в тубулярном эпителии с дефицитом его гормоноактивного метаболита 1,25(OH)2D на фоне интактной ренальной паренхимы. Заместительная терапия сводится к коррекции этого дефицита активными метаболитами витамина D — кальцитриолом (Рокальтрол) в дозе 0,5–4 мкг/сут или альфакальцидолом (Оксидевит) в дозе 0,5–1 мкг/сут в зависимости от индивидуальной переносимости препарата, тяжести течения заболевания под контролем экскреции кальция с мочой.

При II типе витамин D-зависимого рахита мутация гена рецептора VDR приводит к нарушению процесса взаимодействия 1,25(OH)2D с ядерными или цитоплазматическими рецепторами клеток-мишеней (клетки кожи, костной ткани, проксимальных канальцев почек и энтероциты). Их рецепторы рефрактерны к кальцитриолу, что не позволяет 1,25(OH)2D, несмотря на высокую концентрацию в крови, осуществлять свои физиологические функции. Эффективная терапия отсутствует, однако имеется опыт применения индивидуально подобранных высоких доз Оксидевита (30–300 мкг/сут), кальцитриола (10–25 мкг/сут), водного раствора витамина D3 (20 000–30 000 МЕ/сут).

Напротив, витамин D-резистентный гипофосфатемический рахит (фосфат-диабет) и его генетические варианты приводят к минерально-костным нарушениям в результате непосредственного дефекта в системах транспорта фосфатов в проксимальных канальцах почек. Комплексная патогенетическая терапия предполагает назначение фосфатов, больших доз витамина D (20 000–40 000 МЕ/сут в зависимости от возраста); кальцитонина (Миакальцик) по 50–200 МЕ в день интраназально; рекомбинантного гормона роста; активных метаболитов витамина D: Оксидевит 1_(OH)D (альфадол, альфакальцидол) — по 0,5–2,0 мкг/сут; альфа-кальцидиол 25(OH)D — по 1,0–1,5 мкг/сут; кальцитриол 1,25(OH)2D (Рокальтрол) — по 0,5–1,0 мкг/сут.

9. Вопросы по теме занятия (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

- Принципы профилактики рахита
- Диагностика и лечение рахита
- Рахитоподобные заболевания

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

Укажите правильный ответ.

1. НЕ ЯВЛЯЕТСЯ ПРОТИВОПОКАЗАНИЕМ ДЛЯ НАЗНАЧЕНИЯ ВИТАМИНА Д3 СЛЕДУЮЩЕЕ:

1) вирусно-бактериальные заболевания в острый период
2) недоношенность
3) гидроцефалия
4) болезни почек
5) активная форма туберкулеза

2. ДЛЯ ПРОВЕДЕНИЯ ПРОФИЛАКТИКИ РАХИТА В ПОЛИКЛИНИКЕ ИСПОЛЬЗУЮТСЯ:

1) аспирин
2) витамин С
3) панадол
4) витамин Д3
5) поливитамины

3. ДЛЯ РАХИТА 2 СТЕПЕНИ ТЯЖЕСТИ НЕ ХАРАКТЕРНО:

1) гиперплазия остеоидной ткани

2) мышечная гипотония
3) Гаррисонова борозда
4) кифоз
5) появление теменных бугров

4. ДЛЯ РАЗГАРА РАХИТА ХАРАКТЕРЕН СЛЕДУЮЩИЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СИНДРОМ:
1) мышечная гипертония
2) краниотабес
3) судорожный синдром
4) признаки остеосклероза
5) нормальное содержание кальция и фосфора в сыворотке

5. ДЛЯ РАХИТА ПЕРИОДА РАЗГАРА ХАРАКТЕРНЫ ВСЕ СИМПТОМЫ, КРОМЕ:
1) потливость
2) блюдцеобразные эпифизы на рентгенограмме
3) снижение активности щелочной фосфатазы
4) нормальный уровень кальция в крови
5) гипохромная анемия

6. ДЛЯ ОСТРОГО ГИПЕРВИТАМИНОЗА ВИТАМИНА Д ХАРАКТЕРНО:
1) диарея
2) запоры
3) рвота
4) полиурия
5) анурия

7. ДЛЯ НАЧАЛЬНОГО ПЕРИОДА РАХИТА ХАРАКТЕРЕН КЛИНИЧЕСКИЙ СИНДРОМ:
1) мышечная гипертония
2) краниотабес
3) судорожный синдром
4) потливость
5) Гаррисонова борозда

8. КАКАЯ ИЗ ПЕРЕЧИСЛЕННЫХ ПРИЧИН НЕ ЯВЛЯЕТСЯ ВЕДУЩЕЙ В РАЗВИТИИ РАХИТА:
1) нарушение всасывания кальция в кишечнике
2) дефицит витамина В
3) недоношенность
4) дефицит витамина D
5) эндокринный дисбаланс

9. ДЛЯ ДИАГНОСТИКИ РАХИТА НЕ ЯВЛЯЕТСЯ ОБЯЗАТЕЛЬНЫМ ПРОВЕДЕНИЕ:
1) клинического обследования
2) лабораторного обследования
3) функционального обследования
4) рентгенологического обследования

5) остеоденситометрии

10. ВИТАМИН Д СОДЕРЖИТСЯ В:

1) желтке

2) овощах

3) хлебе грубого помола

4) мясе

5) в цитрусовых

Эталоны ответов

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
1	4	4	2	5	5	4	2	3	1

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

Задача№1

Мать с мальчиком 5 месяцев пришла на очередной профилактический прием к педиатру для решения вопроса о проведении вакцинации.

Ребенок от IV беременности, протекавшей на фоне токсикоза в I триместре. Роды в срок, со стимуляцией. Родился с массой тела 3600г., длиной - 53 см. Закричал сразу. Естественное вскармливание до 2 месяцев, затем смесь «Малыш». Профилактика рахита проводилась масляным раствором витамина D_2 с 2 месяцев в течение 1,5 месяцев нерегулярно. В 3 месяца сделана 1 прививка АКДС + полиомиелит, реакции на прививку не наблюдалось. В 4 месяца на прием к врачу не явились.

В течение последних 2 месяцев мать обращает внимание на то, что ребенок стал сильно потеть, вздрагивает во сне, от памперсов резкий запах аммиака. При осмотре: масса тела 7200 г, длина - 64 см. Обращает внимание уплощение и облысение затылка, податливость костей черепа по ходу стреловидного и лямбдовидного швов, размягчение краев большого родничка. Нижняя апертура грудной клетки развернута, заметна Гаррисонова борозда, пальпируются реберные «четки». Большой родничок 4х4 см. Мышечная гипотония, плохо опирается на ноги. В естественных складках кожи необильные элементы потницы, стойкий красный дермографизм. Слизистые оболочки чистые. Дыхание пуэрильное, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритмичные, ЧСС — 120 ударов в мин. Живот большой, распластанный, безболезненный. Печень +2,5 см, селезенка +0,5 см. Стул кашицеобразный, 2-3 раза в день.

1. Ваш диагноз?
2. Перечислите факторы, которые могли привести к данному состоянию.
3. Какие дополнительные исследования необходимо провести?
4. Перечислить профилактические и лечебные дозы витамина D.
5. Выпишите рецепт на витамин D.

Задача №2

Мать с девочкой 4,5 месяцев пришла на прием к участковому педиатру с жалобами на ухудшение аппетита, неустойчивый стул, периодическую рвоту, беспокойство.

Наследственность не отягощена. Ребенок от 1-й, нормально протекавшей беременности. Роды срочные, физиологичные. Родилась с массой 3200 г, длиной тела 54 см. На естественном вскармливании до 3 месяцев. Острыми инфекционными заболеваниями не болела. Поликлинику посещает ежемесячно. Осмотрена ортопедом, невропатологом, окулистом в 1 месяц, патологии не выявлено. Прибавка в массе за 1-й месяц - 700 г, 2-й месяц - 850 г, 3-й месяц - 800 г. На приеме в 3 месяца врач отметил начальные признаки рахита и назначил спиртовой раствор витамина D_2, не указав дозу. Мать давала витамин D_2 без строгого отсчета капель, за прошедший период девочка получила целый флакон препарата.

При осмотре: состояние ребенка средней тяжести. Лицо осунувшееся, периорбитальный цианоз. Рефлексы и мышечный тонус снижены. Во время осмотра у ребенка 2 раза возникала рвота. Пьет охотно. Масса тела 5300 г, длина - 62 см. Кожа сухая, бледная с сероватым оттенком, эластичность снижена. Гиперемия конъюнктивы век и глазного яблока. Тур-гор тканей снижен. Дыхание пуэрильное, хрипов нет. Тоны сердца приглушены. ЧСС - 136 ударов в мин, АД - 96-50 мм рт.ст. Живот мягкий. Печень +3 см, плотноватой консистенции, селезенка у края реберной дуги. Мочеиспускания учащенные, безболезненные. Проба Сулковича положительная (+++).

1. Диагноз?
2. Какие дополнительные исследования следует провести для уточнения диагноза?
3. Нуждается ли ребенок в лечении?
4. Были ли допущены участковым педиатром ошибки в ведении этого ребенка?
5. Какие морфологические изменения следует ожидать при данном заболевании?

Задача №3

Девочка 1 год, из плохих материально-бытовых условий. Родители молодые, отец страдает алкоголизмом.

Вскармливание искусственное, беспорядочное. Впервые яблочный сок получила в 5 мес., в последующем соки нерегулярно, 1 прикорм в 4 мес. в виде манной каши на разведенном молоке. В настоящее время получает молоко до 1,5 л., печенье, иногда кашу.

В психомоторном развитии отстает. При осмотре вялая, безучастная, бледная с восковидным оттенком. Выражены лобные бугры, четки, грудная клетка сдавлена с боков, расширена нижняя апертура, зубов 5. Тоны сердца приглушены над верхушкой и в т. Боткина систолический шум. Число сердечных сокращений 120. Передняя брюшная стенка мягкая, пупочное кольцо расширено. Печень плотной консистенции, выступает из-под края реберной дуги на 3,5 см, селезенка пальпируется.

Анализ крови: Нв 54 г/л, цветной показатель 0,5; СОЭ 8 мм/ч

Анализ мочи: без изменений.

1. Ваш предположительный диагноз?
2. Какие дополнительные лабораторные исследования нужно назначить для подтверждения диагноза?
3. Что послужило причиной развития данного состояния у ребенка?
4. Схема ведения ациента?
5. Назначьте витамин D.

Задача 4

Мальчику 2 года. Жалоб нет. При оформлении в дошкольное учреждение обнаружены отклонения в анализах крови (Нв 92 г/л). Известно, что на первом году жизни дважды перенес тяжелую кишечную инфекцию. С 1,5 лет ежемесячно болеет ОРВИ, отмечается снижение гемоглобина. При осмотре: бледен, «тени» под глазами, выраженные лобные бугры, Гаррисонова борозда. В остальном – без видимой патологии.

1. Диагноз.
2. Обоснование диагноза.
3. План обследования.
4. План лечения.
5. Назначьте пациенту витамин D.

Задача №5

Мать с ребенком пришла к участковому педиатру на плановый профилактический осмотр. Девочке 2 месяца 25 дней. На последнем приеме были в месячном возрасте. Ребенок на естественном вскармливании. В последние 2 недели стала беспокойной, не выдерживает перерывы между кормлениями, реже мочится.

Родители здоровы. Беременность у матери первая, протекала с токсикозом 2 половины. При сроке 32 недели перенесла бронхит. Роды в срок. Девочка закричала сразу. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Масса тела при рождении 3200 г, длина - 51 см. Из роддома выписана на 6-е сутки в удовлетворительном состоянии. До настоящего времени ребенок ничем не болел. Антропометрия: масса тела - 4600 г, длина - 57 см, окружность грудной клетки - 38 см. Температура тела 36,8°С. Кожа чистая, нормальной окраски. Подкожно-жировой слой практически отсутствует на животе, истончен на конечностях. Слизистые оболочки чистые, зев спокоен. Дыхание - пуэрильное, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритмичные, шумов нет. Живот мягкий, безболезненный. Печень +2 см из-под края реберной дуги. Стул 2 раза в день, кашицеобразный, желтого цвета с кислым запахом.

При осмотре: ребенок беспокоен, плачет. Головку держит хорошо. Пытается переворачиваться со спины на живот. Хорошо следит за яркими предметами. Рефлексы Моро, Бауэра, автоматической ходьбы не вызываются. Тонический шейный и поисковый рефлексы угасают. Хватательный и подошвенный рефлексы вызываются хорошо.

1. Сформулируйте диагноз. Определите группу здоровья и направленность риска.

2. Причины возникновения данного состояния. Какие исследования необходимо провести ребенку?

3. План профилактических мероприятий. Какие врачи-специалисты должны осмотреть ребенка?

4. Сформулируйте прогноз состояния здоровья ребенка при отсутствии своевременной коррекции патологии.

5. Оцените возможность проведения профилактических прививок.

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача №1

1. Рахит II степени, период разгара, острое течение.
2. Нерегулярность приёма витамина D 2; токсикоз у матери во время беременности; вскармливание неадаптированной смесью.
3. Определение в сыворотки крови уровня кальция, фосфора, цитратов, активность щелочной фосфатазы. Рентгенография запястья.
4. Профилактические дозы: детям из группы риска витамин D назначается с 1 месяца жизни в суточной дозе 500 МЕ, а из группы высокого риска - в дозе 1000 МЕ. Длительность назначения - в течение всего года, за исключением месяцев с повышенной инсоляцией. Лечебные дозы витамина D: 2000 МЕ 30-45 дней, далее доза снижается до профилактической. Лечебную дозу 5000 МЕ назначают при выраженных костных изменениях.
5. Выпишите рецепт на витамин D.

Rp.: Sol. Colecalciferoli 10 ml (1 ml – 15000 ME)

D.S. По 1 капле (500 МЕ) ежедневно.

Задача №2

1. Гипервитаминоз D, средней тяжести. Постнатальная гипотрофия I степени.
2. Рентгенограмму костей запястья, биохимический анализ крови: ЩФ, Са, Р, биохимический анализ мочи: Са, Р.
3. Да. Дезинтоксикация, симптоматическая терапия.
4. Ошибки были: неверно подобран лечебный препарат, не указана доза, принимался бесконтрольно, без контроля пробы Сулковича.
5. Отложение кальция в почках, миокарде, мозге и других органах.

Задача №3

1. ЖДА 3 степени, рахит 2, функциональная кардиопатия, пупочная грыжа.
2. ОЖСС, ЛЖСС, СЖ, Са, Р крови, ЩФ, 25-ОН-Д3, Са и Р мочи, ЭКГ, ЭхоКГ.
3. Асоциальная семья, искусственное вскармливание, не введены прикормы и коррекции, вскармливается не правильно, не получала профилактику рахита витамином Д.
4. Госпитализация в детское отделение. Лечение в/в препаратами железа по схеме. Рациональное вскармливание по возрасту, прогулки.
5. Витамин Д 4000 МЕ в сутки 45 дней, затем по 1000 МЕ ежедневно.

Задача №4

1. ЖДА 2 степени, рахит 2, Д-наблюдение по ЧДБ.

2. Снижен уровень гемоглобина в КАК (92 г/л), ежемесячно ОРВИ (7 эпизодов за 7 месяцев на момент осмотра, бледность, костные деформации (лобные бугры, Гаррисонова борозда).

3. ОЖСС, СЖ, ЛЖСС, ЦП, эритроциты. Кал на я/гл, соскоб на э/биоз, ОАМ, Са, Р крови, ЩФ. Са и Р мочи, иммунограмма.

4. Препараты железа 50 мг в сутки 1 месяц и 25 мг еще 1 месяц. Диета, прогулки. Растительные адаптагены и комплекс лечения по ЧДБ.

5. Витамин Д 2000 МЕ в сутки 1 мес., затем по 500 МЕ ежедневно.

Задача №5

1. Постнатальная гипотрофия I степени, алиментарная, вторичная гипогалактия. Группа здоровья II. Существует направленность фактора риска- недокорм.

2. Гипогалактия у матери. Контрольное взвешивание. Развернутый анализ крови, общий анализ мочи, копрограмма, обследование кала на дисбиоз, белки и фракции сыворотки крови.

3. План профилактических мероприятий.

–Рациональное вскармливание, возможен докорм адаптированными смесями, регулярный контроль за разовым и суточным объемом. Строгое соблюдение правил прикладывания ребенка к груди и правил кормления. Профилактика гипогалактии.

–Соблюдение санитарно-гигиенического режима.

–Строгий контроль за антропометрическими показателями (особенно следить за динамикой веса).

–Ранняя диагностика наследственных и врожденных заболеваний и их лечение.

–Физическое воспитание (массаж, гимнастика, закаливание).

–Профилактика анемии, рахита, дисбиоза, гнойно-воспалительных заболеваний, аллергии, частой заболеваемости и кишечных инфекций. Необходим осмотр хирурга-ортопеда, невролога, окулиста.

4. Развитие анемии, рахита, дисбиоза, гнойно-воспалительных заболеваний, аллергии, частая заболеваемость.

5. Профилактические прививки в декретированные сроки.

12. Перечень и стандарты практических умений (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	Курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез, факторы риска заболевания).	III
2	Оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия): кожа и подкожная клетчатка,	III

	опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, эндокринные железы, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система.	
3	Антропометрические измерения ребенка и их оценка.	III
4	Изучение порядка оказания помощи детям в амбулаторно-поликлинических условиях.	III
5	Освоение стандарта диагностики и лечения детям в амбулаторно-поликлинических условиях.	III
6	Оказание помощи при неотложных состояниях на догоспитальном этапе.	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

- Составление рефератов по теме «Рахитоподобные заболевания». «Специфическая и неспецифическая профилактика рахита».
- Оформление медицинских документов (рецепты для профилактик и лечения рахита)

14. 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.01.1.3.7 **Тема 7.1.1: «Функциональные заболевания ЖКТ»**

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: проблемно-ориентированный, модульно-рейтинговый.

4. Значение темы Функциональные заболевания желудочно-кишечного тракта у детей регистрируются с высокой частотой. В соответствии с Римскими критериями III от 2006 года выделяют разные заболевания у детей до 4 лет и после 4 лет. На занятии рассматриваются функциональные нарушения у новорожденных и детей раннего возраста представляют. Высокая частота этих нарушений, яркая симптоматика – повод для обращения к врачу. Причины симптомов нарушения функции ЖКТ у детей должен установить врач, проведя дифференциальную диагностику с потенциально опасными органическими заболеваниями. Педиатр должен уметь диагностировать функциональные расстройства пищеварения в соответствии с Римскими критериями III, своевременно и правильно назначить лечение. Актуальность теме занятия придает также высокая частота ошибочных диагнозов у пациентов с функциональными расстройствами, приводящих к избыточной лекарственной агрессии.

Цели обучения:

- **общая:** обучающийся должен обладать общекультурными компетенциями (ОК-1; ОК-2; ОК-4) и профессиональными компетенциями (ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-5).

- **учебная**:

Обучающиеся должны знать:

- Современные представления о становлении кишечного биоценоза.
- Причины развития нарушения функции ЖКТ у детей до 4 лет
- Диагностические критерии функциональных заболеваний
- Тактику лечения различных функциональных нарушений
- Причины и механизмы рвоты, ее отличие от срыгиваний.
- Причины нарушений стула у детей раннего возраста
- Методы обследования, необходимые для диагностики функциональных нарушений у детей первых лет жизни.

Обучающиеся должны уметь:

- Выявить симптомы «тревоги» органической патологии у детей до 4 лет.
- Быстро оценить степень тяжести состояния
- Быстро определить степень дегидратации.
- Составить диагностики заболеваний желудочно-кишечного тракта.
- Провести дифференциальную диагностику органической и функциональной патологии.
- Назначить адекватное лечение больным детям с желудочно-кишечной патологией.
- Составить план наблюдения пациентов.

Обучающиеся должны владеть:

- Тактикой оказания неотложной помощи синдроме циклической рвоты, остром запоре, острой диарее
- Правилами составления плана наблюдения детей
- Навыками интерпретации лабораторных и инструментальных исследований
- Навыками выбора лекарственной терапии.

5. Место проведения практического занятия - учебная комната №6-04 кафедры педиатрии ИПО, палаты в отделении гастроэнтерологии и отделении раннего возраста, кабинеты ультразвуковых и эндоскопических исследований.

6. Оснащение занятия (презентация по теме занятия, ноутбук, проектор, клинические случаи формализованных пациентов).

7. Структура содержания темы:

Хронокарта практического занятия

п/п	Этапы практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1	Организация занятия	5	Проверка посещаемости
2.	Формулировка темы и целей	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	30	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа** обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	185	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов

			исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	30	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация.

Нарушения пищеварения у детей первых лет жизни являются одной из частых причин обращений к педиатру. Наиболее часто встречаются функциональные расстройства – 90% обращений, не опасные для здоровья малыша, многие из них не требуют никакого лечения. Однако клинические проявления вызывают тревогу у родителей. Задача врача – уточнить диагноз, объяснить родственникам что происходит с ребенком и назначить верное лечение.

Функциональными нарушениями системы органов пищеварения называются повторяющиеся клинические симптомы, при отсутствии изменений структуры и воспаления желудочно-кишечного тракта. У ребенка нарушения функций пищеварения появляются из-за особенностей моторики, секреции и всасывания, характерных для этого возраста. Нарушения деятельности желудочно-кишечного тракта чаще встречаются у недоношенных детей, у лишенных грудного молока в первое кормление и получавших парентеральное питание.

Все функциональные заболевания, которые могут встречаться у детей на первом году жизни, определены международными рекомендациями («Римские критерии IV», 2016 г.) Это:

- Младенческая регургитация.
- Младенческая колика.
- Младенческая руминация.
- Синдром циклической рвоты.
- Функциональная диарея.
- Младенческая затрудненная дефекация (дисхезия).
- Функциональный запор.

Младенческая регургитация. Срыгивания возникают из-за заброса содержимого желудка малыша в пищевод и ротовую полость. Срыгивания желудочного содержимого в пищевод и ротовую полость часто встречаются у здоровых младенцев (67% детей 4 мес. возраста). Неосложненные срыгивания у здоровых младенцев не являются признаком болезни, а только проблемой развития.

Диагностические критерии (должны присутствовать оба следующих критерия у здоровых в остальном младенцев в возрасте от 3 недель до 12 месяцев):

- Регургитация два или более раз в день в течение 3 или более недель
- Отсутствие рвоты, гематемезиса, аспирации, апноэ, нарушений развития и питания, трудностей при глотании или аномальной позы

Признаки патологического срыгивания:

- недоношенность, врожденные аномалии ротоглотки, грудной полости, легких, ЦНС, сердца, ЖКТ
- задержка физического развития, гематемезис, скрытая кровь в кале, анемиия, отказ от еды, дисфагия
- Частые срыгивания как проявление пищевой аллергии на молоко - при наличии атопического дерматита или обструктивного синдрома
- Срыгивания, ассоциированные с ранним насыщением, отказом от еды, чрезмерным плачем, могут быть следствием боли или эмоционального пробуждения
- При сохранении регургитации после 1 года жизни необходимо исключить анатомические аномалии (мальротация, пилоростеноз, ахалазия кардии, врожденный стеноз пищевода, синдром интестинальной псевдообструкции), миопатию, аллергические и инфекционно-воспалительные заболевания ЖКТ

Тактика ведения:

- Спокойная беседа с родителями, точные ответы на их вопросы об опасности срыгиваний
- Уход за ребенком: положение ребенка на левом боку или животе, улучшить контакт ребенка с матерью, кормление ребенка в положении сидя, удерживая малыша под углом 45–60°, после кормления – то же положение > 20-30 мин
- Смеси с загустителями (по строгим показаниям)
- Лекарственная терапия по показаниям: прокинетики, антациды, альгинаты; антисекреторные препараты (разрешенные к применению у детей)
- Хирургические методы лечения (при пилоростенозе, грыже ПОД, др. врожденных аномалиях)

Младенческий руминационный синдром – редкое функциональное расстройство, характеризуется привычной произвольной регургитацией содержимого желудка в ротовую полость при самостоятельной стимуляции. Младенческий руминационный синдром является психиатрическим расстройством, вызванным социальными лишениями.

Диагностические критерии (должны присутствовать все следующие критерии последние 3 месяца):

- Повторяющихся схваткообразные движения мышц живота, диафрагмы, языка

- Регургитация содержимого из желудка в ротовую полость, которая проявляется кашлем, или жвачкой и проглатыванием
- А также три или более следующих признаков: возникновение на 3-8 мес. жизни, нет эффекта терапии ГЭРБ, М-холиноблокаторов, изменения питания, зондового питания или гастростомы, отсутствие тошноты или нарушений пищеварения, отсутствие симптомов во время сна, и активного общения ребенка с окружающими

Для установления диагноза необходимо длительное наблюдение руминации, которое должно осуществляться незаметно для больного.

Лечение руминации направлено на создание комфорта ребенку, в том числе в уходе и кормлении.

Младенческие колики

Диагностические критерии младенческих колик (должны присутствовать все следующие признаки у младенцев от рождения до 4 месяцев):

- Пароксизмы раздражительности, беспокойства или плача, которые начинаются и прекращаются без очевидных причин
- Эпизоды продолжаются 3 или более часов в день и появляются минимум 3 дня в неделю минимум 1 неделю
- Нет нарушения развития

Младенческая колика – поведенческий синдром раннего детского возраста, связанный с длительным периодом плача, спазмами, и затруднениями в утешении ребенка.

Лечение младенческих колик:

- Не использовать анальгетики
- Не использовать кормление как успокаивающую процедуру
- Успокаивающие маневры
- Психологическая помощь родителям
- Лактобациллы, симетикон, спазмолитики

Функциональная диарея

Диагностические критерии (должны присутствовать все признаки):

- Ежедневно повторяющийся, безболезненный, не оформленный стул 3 раза в день или чаще
- Симптомы продолжаются более 4 недель
- Начало симптомов в возрасте от 6 до 36-месячного возраста
- Эпизоды дефекации проходят во время бодрствования
- Нет нарушения развития при адекватной калорийности питания

Диарея не связана с перенесенной кишечной инфекцией, приемом слабительных препаратов, антибиотиков или изменениями питания. В каловых массах часто присутствует слизь и / или непереваренные частицы пищи. Нет сведений о перекармливании, избыточном получении фруктового сока, сорбитола, углеводов, пищи с малым количеством жиров. Отсутствует пищевая аллергия. Нет нарушений развития ребенка. Нет мальабсорбции.

Лечение функциональной диареи:

Избегать ограничительной диеты, которая может стать причиной дефицита питания. Дети обычно восстанавливаются спонтанно, без какого-либо лечения. Необходимо ведение дневника с учетом ежедневного рациона питания и количества и объема стула.

Младенческая затрудненная дефекация (дисхезия).

Диагностические критерии (должны присутствовать оба следующих признака у детей младше 6 месяцев):

- Минимум 10 минут напряжения и плача перед успешным выделением мягкого стула
- Отсутствие других нарушений здоровья

Тактика ведения: правильное питание, обследование для исключения аноректальной аномалии и обструкции, избегать стимулирование прямой кишки во время повышения интрабрюшного давления. Слабительные необязательны.

Функциональный запор.

Диагностические критерии функционального запора (должны присутствовать минимум 2 признака в течение минимум 1 месяца у детей до 4 летнего возраста):

- Две или реже дефекации в неделю
- Минимум 1 эпизод недержания в неделю после приобретения навыков пользования туалетом
- Эпизоды чрезмерного удержания кала
- Эпизоды болезненного опорожнения или твердого стула
- Наличие большого количества фекальных масс в прямой кишке
- Эпизоды стула большого диаметра, который может помешать опорожнению
- Сопутствующие симптомы могут включать в себя раздражительность, снижение аппетита и / или раннее насыщение и исчезают сразу же после отхождения большой порции кала.

Клинические особенности функционального запора. Недержание кала (непроизвольное отхождение кишечного содержимого) появляется у детей при накоплении фекальных масс в прямой кишке (может ошибочно приниматься за понос). Болезненная дефекация является причиной задержки кала в кишке.

Диагностика функционального запора. Диагноз функционального запора устанавливается на основании анамнеза и клинического осмотра, необходимых исследований не существует.

Обследование включает:

- оценку количества фекальных масс в прямой кишке (оценивается бимануальной пальпацией высота фекальных масс над уровнем таза по обе стороны от прямой кишки)
- ректальное обследование (после установления контакта с ребенком
- Консультации специалистов – по показаниям

Лечение функционального запора. Полезно ежедневное применение нестимулирующих слабительных – полэтиленгликоль, минеральное масло, лактулоза, магнезия – для смягчения фекальных масс в течение нескольких недель-месяцев до привыкания ребенка к комфортному опорожнению. Поощрение ребенка за успехи в опорожнении кишки. Питание физиологическое, с исключением избыточного потребления белков и жиров (тормозят моторику кишечника), и обогащением пищевыми волокнами. Применение пре- и пробиотиков.

9. Вопросы по теме занятия (ОК-1; ОК-2; ОК-4; ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-5).

- Каковы предрасполагающие факторы младенческой регургитации?
- У каких детей срыгивания могут иметь органический харрктер?
- Каков механизм развития младенческой руминации?
- Какова тактика лечения детей с коликами?
- У каких детей колики могут быть проявлением органической патологии?
- Что такое дисхезия?
- Какие основные препараты применяются в лечении функциональных запоров?
- Какое обследование необходимо пациентам с циклической рвотой?

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ОК-1; ОК-2; ОК-4; ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-5).

Выберите правильный ответ.

1. ФУНКЦИОНАЛЬНЫМИ ОСОБЕННОСТЯМИ ТОНКОЙ КИШКИ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА ЯВЛЯЮТСЯ

1) всасывательная способность больше, чем у взрослых
2) интенсивность полостного пищеварения больше, чем мембранного
3) высокая активность гидролитических ферментов
4) низкая проницаемость слизистой оболочки

2. ДВИЖЕНИЕ ПИЩИ ПО ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОМУ ТРАКТУ У ДЕТЕЙ 1 ГОДА ЖИЗНИ

1) происходит быстрее, чем у взрослых
2) происходит медленнее, чем у взрослых
3) при искусственном вскармливании пища проходит быстрее
4) вид вскармливания не имеет значения

3. ПРИЧИНАМИ ХРОНИЧЕСКИХ ЗАПОРОВ У ДЕТЕЙ ЯВЛЯЮТСЯ

1) долихосигма
2) незавершенный поворот кишечника
3) вторичный мегаколон
4) нарушение моторики кишки
5) дисбактериоз кишечника
6) трещины слизистой заднего прохода

4. ОБЩЕЕ КОЛИЧЕСТВО ДЛЯ СИФОННОЙ КЛИЗМЫ У ДЕТЕЙ 2-5 ЛЕТ СОСТАВЛЯЕТ

1) 1000-1500 мл
2) 2000-5000 мл
3) 5000-8000 мл

5. ПРИ ВСКАРМЛИВАНИИ РЕБЕНКА ГРУДНЫМ МОЛОКОМ ПРЕОБЛАДАЮЩЕЙ ФЛОРОЙ КИШЕЧНИКА ЯВЛЯЕТСЯ

1) бифидумбактерии
2) кишечные палочки
3) энтерококки
4) клебсиелла
5) ацидофильные палочки

6. ДЛЯГЭР ХАРАКТЕРНЫ

1) рвота молоком с 3-4 недель
2) симптом «мокрой подушки»
3) запоры
4) поносы
5) олигурия

7. «ЗОЛОТЫМ СТАНДАРТОМ» В ДИАГНОСТИКЕ ГЭРБ ЯВЛЯЕТСЯ

1) пищеводная манометрия
2) рентгенография в положении Тределенбурга
3) суточное мониторирование pH
4) УЗИ желудка

8. СКЛОННОСТЬ ДЕТЕЙ 1 ГОДА ЖИЗНИ К СРЫГИВАНИЯМ ОБЪЯСНЯЕТСЯ ТЕМ, ЧТО

1) желудок расположен вертикально
2) слабо развита запирательная функция нижнего пищеводного сфинктера
3) имеется высокий тонус кардиального сфинктера
4) имеется высокий тонус пилорического отдела желудка

9. ПРИ КОЛИКАХ НАИБОЛЕЕ ЭФФЕКТИВНЫ

1) спазмолитики
2) газозорбенты
3) энтеросорбенты
4) укачивающие процедуры

10. ЛЕЧЕБНЫЕ КЛИЗМЫ ПРИ ЗАПОРАХ СЛЕДУЕТ ПРИМЕНЯТЬ

1) как базисную терапию запоров
2) у детей старше 4 лет
3) 3 раза в неделю
4) с рождения

Ответы.

1-1	**2-1**	**3-4**	**4-2**	**5-1**	**6-2**	**7-3**	**8-2**	**9-4**	**10-2**

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (ОК-1; ОК-2; ОК-4;ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-5).

Задача №1. Мальчик 3 лет, поступил в стационар по поводу недержания кала. Данная жалоба появилась около 10 месяцев назад, до этого

отмечались запоры, стул был через 2-3 дня, отмечались трудности при дефекации, кал сухой, каловый цилиндр большого диаметра.

Вопросы:

1. Каков механизм развития энкопреза у пациента?
2. Возможно ли развитие энкопреза при неврологических заболеваниях?
3. Какой диагноз нужно установить ребенку?
4. Какие обследования подтвердят диагноз?
5. Как лечить ребенка?

Эталон ответа к задаче №1.

1. Феномен энкопреза наиболее часто связан с хроническим запором и формированием вторичного функционального мегаколон – образующиеся «каловые камни» не могут выделиться из кишки, повышается внутрикишечное давление, которое способствует отхождению из кишки жидкой составляющей недавно поступивших в кишечник каловых масс.
2. Да, неврологические заболевания, обусловленные поражением пояснично-крестцового отдела спинного мозга, могут тоже проявляться феноменом энкопреза.
3. Диагноз: хронический функциональный гипотонический запор, с энкопрезом функционального характера.
4. Обследования: УЗИ кишечника, ирригоскопия.
5. В лечении нужны осмотические слабительные – лактулоза или макроголь, длительными курсами.

Задача №2. Мальчику 8 мес., основная жалоба – с 5 месяцев разжиженный стул, с непереваренными комочками пищи, физическое развитие соответствует возрасту, пропорциональное. Соматически здоров, нет признаков аллергии. Анализы крови, мочи, кала в норме. Ребенку был выставлен диагноз «синдром раздраженной кишки», назначены ферменты, энтерофурил и бифидумбактерин. Эффекта от лечения нет.

Вопросы:

1. Верен ли диагноз?
2. Почему физическое развитие ребенка соответствует возрасту?
3. Какой диагноз нужно установить ребенку?
4. Почему лечение оказалось неэффективным?
5. Какая тактика ведения пациента необходима?

Эталон ответа к задаче №2.

1. Диагноз установлен неверно, СРК можно выставить ребенку старше 4 лет, поскольку основной синдром СРК – абдоминальная боль, о которой может достоверно сказать только ребенок с 4 –летнего возраста. У пациента нет признаков болевого синдрома.

2. Физическое развитие у пациента нормальное, поскольку у ребенка нет патологической потери жидкости и пищевых ингредиентов с калом.

3. Пациент соответствует критериям диагноза «функциональная диарея».

4. Недостатки лечения – не обоснованные препараты – ферменты не требуются, поскольку нет нарушения переваривания пищи (ребенок имеет нормальное физическое развитие), нитрофурановый препарат не обоснован, по причине отсутствия воспаления, пробиотик монокомпонентный, незащищенный капсулой, который препарат легко разрушается соляной кислотой желудка.

5. Пациент не требует активных лечебных мероприятий, необходим контроль массы и роста, состояния кожи и других признаков пищевой непереносимости.

Задача №3. Девочка 1,5 лет, с хроническим запором в течение 10 месяцев, отхождение кала 2 раза в неделю, кал сухой, в небольшом количестве, по типу «бобовидного». Абдоминальные боли – редкие, кратковременные, перед дефекацией. Органических причин запоров не выявлено. Назначена терапия диетой с большим количеством клетчатки, мотилиум, сенаде на 1 месяц.

Вопросы:

1. Каков диагноз пациента?
2. Соответствует ли пациент критериям диагноза по Римским критериям?
3. Каковы признаки органической патологии при запорах у детей?
4. Верна ли тактика лечения?
5. Какое лечение необходимо назначить?

Эталон ответа к задаче №3.

1. Диагноз: функциональный запор.
2. Да, у пациента присутствуют следующие критерии: сухой кал, реже 3 раз в неделю, боль в животе перед дефекацией.
3. При органических запорах должны выявляться признаки слабости в нижних конечностях или spina bifida или нарушения развития или отсутствие самостоятельного стула с периодическим жидким стулом, или признаки аномалии и/или сдавления кишки по данным осмотра (пальпируемая опухоль) или визуализирующим методикам (УЗИ, ирригография).
4. Лечение назначено неверно: мотилиум не обоснован, поскольку у препарата нет точек приложения в толстой кишке, сена – не является препаратом выбора для детей, курс лечения очень короткий.
5. Показано назначение пероральных осмотических слабительных продолжительным курсом (минимум 3 мес.) – лактулоза или форлакс,

Задача №4. У девочки 2 мес. мама отмечает выраженное беспокойство и крик во время дефекации в течение 2 недель. Тужится долго, с криком и напряжением лица. Девочка на грудном вскармливании. Стул ежедневный, кашицеобразный, без патологических примесей.

Вопросы:

1. Каков диагноз?
2. Причина указанных жалоб?
3. Показано ли обследование?
4. Какова тактика лечения пациента?

5. Какова нормальная частота стула у ребенка в этом возрасте на грудном вскармливании?

Эталоны ответов к задаче №4.

1. Диагноз: младенческая дисхезия.

2. Причина – несогласованность функции внутреннего и наружного анальных сфинктеров.

3. Указанному пациенту обследование не нужно, визуализация кишки нужна в случае наличия признаков органических заболеваний - «карандашный» кал, признаки поражения поясничного отдела спинного мозга, spina bifida, отсутствие самостоятельного стула, признаки интоксикации и энтероколита после длительного отсутствия стула.

4. Пациенту не требуется назначения терапии.

5. От 5 до 40 раз в неделю.

Задача №5. Девочка К., 5 мес. поступила на обследование по поводу частых срыгиваний, обильных, вне связи с едой. Последние 2 месяца прибавка массы не более 100 г. Осмотр не выявил существенных отклонений. Стул кашицеобразный, без примесей, до 5 раз в день.

Вопросы:

1. Обоснована ли госпитализация?
2. Каков предполагаемый диагноз?
3. Какое обследование необходимо?
4. Что является «золотым стандартом» обследования в данном случае?
5. Каков план лечения?

Эталон ответа к задаче №5.

1. Из-за симптомов тревоги (недостаточная прибавка массы, срыгивания вне связи с едой) госпитализация обоснована.

2. Предполагаемый диагноз – ГЭРБ.

3. В плане обследования – ФГДС, УЗИ желудка и ДПК с водной пробой.

4. Золотой стандарт – суточное мониторирование pH в пищеводе.

5. При подтверждении диагноза ГЭРБ – лечение ингибиторами протонной помпы (нексиум), прокинетиками, в питании – загустители грудного молока.

12. Перечень и стандарты практических умений (ОК-1; ОК-2; ОК-4;ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-5).

- Клинический осмотр ребенка раннего возраста
- Расчёт объёма и скорости введения инфузатов при циклической рвоте
- Назначение и проведение процедуры сифонной клизмы
- Расчет питания ребенку первого полугодия жизни
- Выбор лечебной смеси при срыгивании
- Назначение обследования при синдроме диареи
- Назначение питания ребенку с запорами

13. Примерная тематика НИР по теме:

- Срыгивания, рвота, ГЭРБ – диагностические критерии и тактика ведения детей
- Колики органические и функциональные – теории патогенеза, коррекция
- Алгоритм выбора детских молочных смесей при коликах и запорах
- Рекомендации по вскармливанию детей с регургитацией
- Алгоритм помощи ребенку с синдромом циклической рвоты

14. 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	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т. 1.. - Режим доступа: https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467	СПб. : Питер	2017
2	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т. 2.. - Режим доступа: https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468	СПб. : Питер	2017
3	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т.1.. - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970424216.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
4	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т.2.. - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970424223.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
5	Детские болезни. Основные практические умения [Электронный ресурс] : учеб. пособие для студентов. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=35518	Красноярск : КрасГМУ	2013
6	Здоровый ребенок: амбулаторное наблюдение, схемы обследования, нормативные таблицы основных физиологических показателей [Электронный ресурс] : учеб.-	Красноярск : КрасГМУ	2015

	метод. пособие. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=55851		
7	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей. Ч.1.	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
8	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей. Ч.2.	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
9	Неврозы у детей [Электронный ресурс]. - Режим доступа: http://ibooks.ru/reading.php?productid=345338	СПб. : КАРО	2013
10	Неотложные состояния в педиатрии [Электронный ресурс] : практ. рук.. - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427392.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
11	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов. - Режим доступа: https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1	СПб. : СпецЛит	2015
12	Педиатрия. История болезни [Электронный ресурс] : учеб. пособие. - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970437162.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
13	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для обучающихся к практ. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36882	Красноярск : КрасГМУ	2013
14	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для преподавателя к практ. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36883	Красноярск : КрасГМУ	2013
15	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к внеаудитор. (самостоят.) работе к практ.	Красноярск : КрасГМУ	2013

	занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36884		
16	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к внеаудитор. (самостоят.) работе к семин. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36885	Красноярск : КрасГМУ	2013
17	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к семин. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36886	Красноярск : КрасГМУ	2013
18	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для преподавателя к семин. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36887	Красноярск : КрасГМУ	2013
19	Первичный герпес новорожденных [Электронный ресурс] : учеб. пособие	Красноярск : КрасГМУ	2018
20	Поликлиническая и неотложная педиатрия [Электронный ресурс] : учебник. - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970426487.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
21	Скорая и неотложная медицинская помощь детям [Электронный ресурс] : крат. рук. для врачей. - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970436868.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
22	Тикозные гиперкинезы у детей: клиника, диагностика, лечение [Электронный ресурс] : метод. рекомендации для врачей	Красноярск : КрасГМУ	2018
23	Тромбозы у детей и взрослых: факторы риска, клинические проявления, диагностика, профилактика[Электронный ресурс] : учеб. пособие для студентов мед. вузов и послевуз. образования врачей	Красноярск : КрасГМУ	2018
24	Физикальное обследование	М. : ГЭОТАР-	2015

	ребенка [Электронный ресурс] : учеб. пособие. - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970432433.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.01.1.3.7 **Тема 7.1.2: «Функциональные заболевания ЖКТ»**

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: проблемно-ориентированный.

4. Значение темы. Болезни органов пищеварения приобрели социальное значение, в структуре патологии пищеварительной системы у детей старше 4 лет функциональные заболевания занимают до 90%. Начинаясь в дошкольном возрасте, функциональные расстройства с болью в животе могут сохраняться долгие годы, существенно ухудшая качество жизни больных. Другая проблема функциональных заболеваний – неправильная их диагностика и неправильная лечебная тактика, что приводит к необоснованным многочисленным обследованиям и снижению трудоспособности.

Цели обучения:

- **общая:** обучающийся должен обладать общекультурными компетенциями (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4) и профессиональными компетенциями (ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-5).

- **учебная**:

Обучающиеся должны знать:

- принципы диспансеризации детей и подростков с функциональными заболеваниями ЖКТ
- вопросы санитарно-просветительской работы с родителями и детьми при функциональных расстройствах ЖКТ
- взаимосвязь функциональных систем организма и их регуляцию
- принципы рационального питания детей при функциональных нарушениях ЖКТ
- физиологию и патофизиологию системы органов пищеварения
- современные методы клинической и параклинической диагностики основных нозологических форм и патологических состояний
- современную классификацию, клиническую симптоматику основных функциональных заболеваний у детей старше 4 лет, этиологию и патогенез указанных заболеваний
- современные методы терапии функциональных заболеваний ЖКТ у старших детей
- основы фармакотерапии детского возраста; механизм действия основных групп лекарственных веществ; показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением при ФЗ ЖКТ
- диетотерапию при различных функциональных заболеваниях ЖКТ
- основы фитотерапии, физиотерапии, лечебной физкультуры и врачебного контроля при изучаемой патологии

Обучающиеся должны уметь:

- оценить физическое и нервно-психическое развитие ребенка
- рассчитать содержание и калорийность основных ингредиентов пищи в суточном рационе ребенка любого возраста

- оценить детей по принадлежности к группам здоровья, дать рекомендации по воспитанию и вскармливанию
- выделить детей группы риска
- владеть методами пропаганды здорового образа жизни и профилактики заболеваний
- получить информацию о болезни ребенка, провести объективное исследование
- выявить причины возникновения патологических состояний
- сформулировать диагноз в соответствии МКБ-10
- назначить необходимое лабораторно-инструментальные исследования для уточнения диагноза
- пользоваться необходимой медицинской аппаратурой (антропометрический набор, аппарат для измерения артериального давления)
- оценить результаты лабораторных и специальных методов диагностики (морфологические, б/х показатели крови, мочи, испражнений, результаты микробиологических, иммунологических исследований; данные функционального исследования желудочно-кишечного тракта, данные ультразвукового исследования желудка, кишечника и других органов брюшной полости; данные рентгенологического исследования органов брюшной полости
- определить показания к госпитализации и организовать ее
- вести необходимую медицинскую документацию
- составить план своей работы и среднего медицинского персонала

Обучающиеся должны владеть:

- методами диагностики и дифференциальной диагностики синдрома острого живота, пареза кишечника;
- методами комплексного обследования и принципами лечения соматической патологии органов пищеварения (функциональные заболевания);
- методами диагностики психических болезней (пограничные нервно-психические состояния, неврозы, психозы, шизофрения);

5. Место проведения практического занятия - учебная комната №6-03 кафедры педиатрии ИПО, палаты в отделении гастроэнтерологии и отделении раннего возраста, кабинеты ультразвуковых и эндоскопических исследований КГБУЗ КККДБ.

6. Оснащение занятия (презентация по теме занятия, ноутбук, проектор, клинические случаи формализованных пациентов).

7. Структура содержания темы:

Хронокарта практического занятия

п/п	Этапы практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1	Организация занятия	5	Проверка посещаемости

2.	Формулировка темы и целей	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	30	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа** обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	185	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	30	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация.

В соответствии с Римскими критериями IV (2016 г.), различают следующие функциональные нарушения у детей старше 4 лет:

Класс H. Функциональные расстройства: дети и подростки

H1. Функциональные расстройства с тошнотой и рвотой

H1a. Синдром циклической рвоты

H1b. Функциональная тошнота и рвота

H1c. Руминационный синдром

H1d. Аэрофагия

H2. Расстройства, связанные с абдоминальной болью

H2a. Функциональная диспепсия

H2b. Синдром раздраженного кишечника

H2c. Абдоминальная мигрень

H2d. Функциональная абдоминальная боль БДУ

H3. Функциональные расстройства дефекации

H3a. Функциональный запор

H3b. Неретенционное фекальное недержание

Функциональная диспепсия (=ФД; код по МКБ-Х: К.30). Диагностические критерии:

1. Эпигастральная абдоминальная боль или «дискомфорт» несколько раз в неделю или чаще
2. Продолжительность эпигастральной боли или дискомфорта 2 месяца или дольше
3. Нет облегчения после дефекации
4. Нет взаимосвязи с изменением формы и частоты стула

ФД – симптомокомплекс, характеризующийся дискомфортом или болью в верхних отделах живота, чувством быстрого насыщения, тошнотой, рвотой, вздутием живота при отсутствии органического заболевания

Спектр симптомов функциональной диспепсии

- Боль в эпигастрии - субъективно неприятное ощущение (ощущение «повреждения» тканей)
- Дискомфорт в эпигастральной области - субъективное неприятное ощущение, не описываемое, как боль
- Раннее насыщение - чувство переполнения желудка сразу после начала еды, независимо от количества съеденной пищи, в связи с чем процесс приема пищи может быть не завершен
- Переполнение - неприятное ощущение задержки пищи в желудке, связанное или не связанное с приемом пищи (медленное переваривание)
- Вздутие в верхних отделах живота - распирание в верхних отделах живота
- Тошнота - ощущение приближающейся рвоты

Причины функциональной диспепсии

- Нарушения аккомодации желудка в ответ на прием пищи
- Нарушение ритма перистальтики желудка
- Ослабление моторики антрального отдела с нарушением эвакуаторной функции желудка
- Расстройства антродуоденальной координации

Причины возникновения двигательных нарушений:

- Висцеральная гиперчувствительность (повышенная чувствительность рецепторного аппарата желудка к растяжению)
- Гиперальгезия – повышенная реакция ЦНС на болевой раздражитель
- Гиперсекреция соляной кислоты
- Роль гиперацидности в полной мере не подтверждена

- Более значимо увеличение времени контакта кислоты со слизистой оболочкой желудка
- Возможно, имеет место гиперчувствительность хеморецепторов с формированием неадекватного ответа

Диагностика:

Лабораторные методы:

- общий анализ крови
- печеночные ферменты, билирубин, тимоловая проба, факторы свертывания
- ферменты поджелудочной железы в крови и моче
- копрограмма, кал на скрытую кровь
- тесты диагностики HP

Инструментальные методы:

- ультразвуковое исследование органов брюшной полости
- эзофагогастродуоденоскопия с биопсией слизистой
- внутрижелудочная pH-метрия, 24-часовой мониторинг
- рентгенологическое исследование
- электрогастрография
- измерение внутриполостного давления желудка

Симптомы «тревоги» (вероятна органическая причина диспепсии):

- Возраст ребенка менее 5 лет
- Лихорадка
- Снижение массы тела или темпов роста
- Рвота с примесью желчи и крови
- Боль, которая будит ребенка
- Иррадиация боли в спину, плечи
- Боли при мочеиспускании, гематурия
- Боли локализованные с одной стороны
- Воспаление или боли в перианальной области
- Кровь в стуле
- Патологические изменения в лабораторных тестах
- Наследственность по воспалительным заболеваниям кишечника или язвенной болезни

Лечение ФД

- Лекарственная терапия не всегда является необходимой
- Правильно сбалансированное питание, ограничение пряностей, жирных, кофеин-содержащих продуктов / напитков, лактозы и других продуктов, которые не переносит пациент

При выраженных клинических проявлениях медикаментозная терапия курсами по 2-4 недели:

- Антисекреторные препараты
- Антациды (вспомогательное значение)
- Коррекция моторных нарушений
- Прокинетики

- Спазмолитики
- Психотерапия / антидепрессанты (трициклические, в низких дозах)

Синдром раздраженного кишечника (=СРК; код по МКБ-Х: К 58). Диагностические критерии:

- Появившиеся не менее 6 месяцев назад и сохраняющиеся в течение 3 месяцев или более рецидивирующая боль в животе или дискомфорт, связанные с 2-мя или более перечисленными ниже условиями:
- Улучшение состояния после дефекации; и/или
- Начало связано с изменением частоты стула; и/или
- Начало связано с изменением формы (внешнего вида) стула

Практические рекомендации Всемирной Гастроэнтерологической Организации «Синдром раздраженного кишечника: глобальные перспективы (от 20.04.2009)»:

Для СРК характерны длительно существующие симптомы, которые могут:

- проявляться эпизодически
- меняться и зависеть от приема пищи
- ухудшать качество жизни и социального поведения у многих пациентов, а также мешать совершению серьезных событий в жизни, или проявляться в периоды ощутимого стресса

Классификации СРК:

Основанные на симптоматике:

- СРК с преобладанием кишечной дисфункции
- СРК с преобладанием болевого синдрома
- СРК с преобладанием метеоризма

Основанные на наличии отягощающих факторов:

- Постинфекционный СРК (ПИ-СРК)
- СРК, связанный с определенными пищевыми продуктами
- СРК, связанный со стрессом

Патогенез СРК

Факторы агрессии

- Психосоматические нарушения, реализующиеся по оси: мозг-кишечник-мозг
- Повышение висцеральной чувствительности рецепторов кишечника к нейромедиаторам, гастроинтестинальным гормонам, метаболитам и др.
- Нарушение состава кишечного содержимого
- Изменение количественного и качественного состава кишечной микрофлоры

Факторы защиты

- Изменение моторной функции кишечника (спастическая или гипермоторная дискинезия, или их чередование)
- Избыточное слизеобразование

Клинические особенности СРК

- Изменчивость жалоб

- Рецидивирующий характер жалоб
- Отсутствие прогрессирования
- Сохранение постоянной массы тела
- Усиление расстройств под действием стресса
- Связь с другими функциональными расстройствами

Одно из основных дифференциально-диагностических отличий СРК - отсутствие симптомов в ночное время

Признаки, позволяющие достоверно исключить диагноз СРК: симптомы “тревоги” или “красные флаги” СРК, прямо или косвенно указывающие на возможность органического заболевания:

- Ректальные кровотечения
- Снижение веса тела
- Хроническая диарея
- Анемия
- Лихорадка
- Отягощенная наследственность (рак и воспалительные заболевания кишечника у родителей)
- Появление болей и поносов в ночные часы

Диагностические тесты

Скрининговые

- Анализ крови клинический и биохимический,
- РПГА с кишечными диагностикумами, копрограмма, посев кала, реакция Грегерсена
- Исследования паразитов
- Трансабдоминальное УЗИ
- ЭГДС
- Ректороманоскопия
- Ирригоскопия

Уточняющие

- Колоноскопия с ретроградной илеоскопией и биопсией СО ТК
- Допплерография сосудов брюшной полости
- Сфинктероманометрия
- Электрография мышц тазового дна
- Консультации психоневролога, эндокринолога, гинеколога, уролога

Тактика лечения

- коррекция психоэмоциональных нарушений, снижение порога висцеральной чувствительности
- обеспечение нормализации моторно-эвакуаторной функции толстой кишки и акта дефекации
- устранение микробной контаминации тонкой кишки и восстановление нормальной кишечной микрофлоры в толстой кишке
- нормализации процессов пищеварения и всасывания, а также устранения гипо- и авитаминоза и дефицита микро- и макроэлементов

1. Обучение больного и его родителей
2. Нормализация режима и характера питания

- щадящая диета, с ограничением фруктозы, сорбитола
- Пищевые волокна (при переносимости) в суточной дозе = год жизни + 5 г в виде фруктов, овощей, с дополнительным количеством жидкости

3. Психотерапия, гипнотерапия
4. Лекарственная терапия

- При диарее – лоперамид, холестирамин
- При запоре – лактулоза, макроголь, магния гидроксид
- При боли – релаксанты гладкой мускулатуры, трициклические антидепрессанты*, ингибиторы обратного захвата серотонина*
- Пробиотики (в стадии исследований)
- Ферменты (при вздутии живота)

Абдоминальная мигрень. Диагностические критерии

- За последний год 2 или больше эпизодов серьезной боли, продолжающейся 1 час или дольше и вызывающей ограничение дневной активности
- Два или более следующих симптомов в течение эпизодов боли:
- Отсутствие аппетита
- Бледность кожи
- Тошнота
- Головная боль
- Рвота
- Светочувствительность
- «Светлые» периоды между эпизодами боли

Тактика обследования:

исключение органических заболеваний, имеющих подобные симптомы (ВЗК, ишемический колит, обструкцию мочевых путей и ЖКТ, ЖКБ, панкреатит, семейную средиземноморскую лихорадку, порфирию)

Лечение:

- Исключение потенциальных триггеров (кофеин, нитритов, эмоционального возбуждения, длительного голодания и проч.)
- Профилактика приступов – саномигран, пропранолол, ципрогептадин, суматриптан
- Анальгетики

Функциональная абдоминальная боль. Диагностические критерии:

Нижняя абдоминальная боль

- Частота нижней или околопупочной боли 1 раз в неделю или более часто
- Продолжительность боли 2 месяца или дольше
- Отсутствие критериев других функциональных желудочно-кишечных расстройств, связанных брюшной болью (функциональная диспепсия, СРК, брюшная мигрень)

Верхняя абдоминальная боль

- Частота абдоминальной боли 1 раз в неделю или чаще
- Продолжительность боли 2 месяца или дольше
- Отсутствие критериев других функциональных желудочно-кишечных расстройств, связанных брюшной болью (функциональная диспепсия, СРК, брюшная мигрень)
- V. Синдром функциональной абдоминальной боли

Верхняя или нижняя абдоминальная локализация

- Околопупочная / нижняя абдоминальная боль «несколько раз в неделю» или чаще

Тактика обследования:

- общий анализ крови, СРБ, анализ мочи, посев мочи, посев и паразиты кала
- Другие обследования – по показаниям

Лечение:

- Психотерапия, антидепрессанты (циталопрам – Опра)

Недержание кала. Диагностические критерии:

Дети 4 лет и старше

- Непроизвольное выделение кала один раз в неделю или чаще
- Малое или большое количество кала (но не пятно)
- Непроизвольное выделение кала в течение 2 месяцев или более
- Нет подтверждения задержки стула (нет критериев функционального запора)

9. Вопросы по теме занятия (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-5).

- Каковы причины возникновения функциональных нарушений ЖКТ у детей?
- Каковы критерии функциональной диспепсии?
- Какие обязательные и дополнительные диагностические мероприятия необходимы при ФД и СРК у детей?
- С какими заболеваниями необходимо дифференцировать функциональную диспепсию?
- С какими заболеваниями дифференцировать СРК?
- Какие признаки исключают функциональные нарушения у ребенка?
- Каковы основные принципы лечения ФД?
- Каковы принципы лечения СРК?
- Какова тактика ведения и наблюдения пациентов с ФЗ ЖКТ?

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-5).

1. ГАСТРИН - ЭТО ГОРМОН, КОТОРЫЙ ПРОДУЦИРУЕТСЯ:

1) антральным отделом желудка
2) дном желудка
3) 12-перстной кишкой
4) бруннеровыми железами

5) поджелудочной железой

2. ФУНКЦИОНАЛЬНЫМИ ОСОБЕННОСТЯМИ ЖЕЛУДКА У ДЕТЕЙ ЯВЛЯЮТСЯ

1) низкая кислотность
2) несовершенная моторика
3) высокая активность пепсина
4) низкая протеолитическая активность
5) плохо выражены защитные свойства

3. ДЛЯ ЗАБОЛЕВАНИЙ ГАСТРОДУОДЕНАЛЬНОЙ ЗОНЫ ХАРАКТЕРНЫ ВСЕ ДИСПЕПТИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА, КРОМЕ:

1) изжоги;
2) отрыжки;
3) рвоты;
4) тошноты;
5) чередование поносов и запоров.

4. С ПОМОЩЬЮ МЕТОДА ФГДС ВОЗМОЖНО ДИАГНОСТИРОВАТЬ

1). гастрит;
2). дуоденит;
3). эзофагит ;
4). пептическую язву

5.ФУНКЦИОНАЛЬНАЯ ДИСПЕПСИЯ ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ

1) нарушением стула
2) болью выше пупка
3) рвотой
4) отсутствием воспаления в желудке

6. СИНДРОМ РАЗДРАЖЕННОЙ КИШКИ У ДЕТЕЙ ДИАГНОСТИРУЕТСЯ

1) по результатам колоноскопии
2) по результатам ирригографии
3) по совокупности клинических симптомов
4) по результатам УЗИ

7. БОЛЬ ПРИ АБДОМИНАЛЬНОЙ МИГРЕНИ КУПИРУЕТСЯ

1) антисекреторными препаратми
2) антацидами
3) спазмолитиками
4) анальгетиками

8. В КЛИНИКЕ СРК НАИБОЛЕЕ ТИПИЧНО

1) наличие абдоминальной боли
2) диарея
3) запор
4) метеоризм

9. В ЛЕЧЕНИИ ФУНКЦИОНАЛЬНОЙ ДИСПЕПСИИ ЧАЩЕ ИСПОЛЬЗУЮТ

1) антациды

2) адсорбенты
3) антибиотики
4) прокинетики

10. ДЛЯ ПОДТВЕРЖДЕНИЯ ДИАГНОЗА ФУНКЦИОНАЛЬНОЙ ДИСПЕПСИИ У ДЕТЕЙ ЖЕЛАТЕЛЬНО ВЫПОЛНИТЬ
1) ФГДС
2) УЗИ брюшной полости
3) тесты на геликобактер
4) дуоденальное зондирование

Ответы.

1-1	**2-2**	**3-5**	**4-4**	**5-2**	**6-3**	**7-4**	**8-1**	**9-4**	**10-1**

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-5).

Задача №1. Больная А., 6 лет, поступила на обследование в гастроэнтерологическое отделение с жалобами на боли в животе в течение 3 мес., с локализацией в эпигастрии, возникающие через 30-40 минут после еды, отрыжку воздухом, снижение аппетита, эмоциональную лабильность, конфликтность. Стул 1 раз в день, оформлен, без патологических примесей, обычного цвета. Питание не регулярное, «перекусами», часто употребляет консервированные продукты, фаст-фуд. Из анамнеза: с 2 месяцев искусственное вскармливание, с 6 мес. до 1 года – периодически жидкий непереваренный стул, впоследствии – норма. При обследовании: неотчетливая болезненность вокруг пупка, в эпигастральной зоне. Лабораторные данные: анализы кала на яйца глистов и цисты лямблий – отрицательные, ФГДС без патологии, рН-метрия желудка без патологических изменений, УЗИ органов брюшной полости – без патологии.

Вопросы.

1. Каков механизм появления боли у ребенка?
2. Имеют ли значение особенности характера девочки?
3. Как сформулировать диагноз?
4. Правильно ли проведено обследование?
5. Какова схема лечения?

Эталон ответа №1.

1. Боль обусловлена нарушением моторной функции желудка в виде нарушения аккомодации.
2. Да, нарушения функций желудка относятся к группе психосоматических расстройств
3. Функциональная диспепсия, постпрандиальный дистресс-синдром.
4. Нет, выполнены ненужные исследования, не влияющие на диагноз (ФГДС, УЗИ)
5. План лечения: нормализация питания, режим дня, нормализация психического состояния больной, спазмолитики по требованию (до 4 недель).

Задача №2. Больная И., 12 лет, воспитанница детского дома, поступила на обследование с жалобами на боли в животе, вздутие, иногда отрыжка и

редко – изжога, боли не связаны с едой, чувство быстрого насыщения. Боли в течение 1 года. При осмотре: пониженного питания, умеренная болезненность в эпигастральной области. Стул типа 3 по Бристольской шкале. Обследование: паразиты в кале не обнаружены. УЗИ органов брюшной полости: желчный пузырь с поперечной перетяжкой. ФГДС – диффузная гиперемия СОЖ, гиперплазированные лимфоидные фолликулы (в виде «булыжной мостовой») в антруме. Слизистая ДПК не изменена.

Вопросы:

1. Каков механизм развития боли у девочки?
2. Каков предполагаемый диагноз?
3. Какое обследование необходимо провести дополнительно к имеющемуся?
4. Имеют ли значение в формировании боли изменения слизистой оболочки желудка?
5. Какой план лечения?

Эталон ответа №2.

1. Боли связаны с нарушениями функций желудка – моторной и, возможно, секреторной (редкая изжога может свидетельствовать о повышенном кислотообразовании).
2. Функциональная диспепсия, синдром эпигастральной боли.
3. Необходимы тесты на Helicobacter pylori, морфологическое исследование СОЖ, желательна pH-метрия.
4. Нет, поскольку в отсутствие признаков органической диспепсии поверхностные поражения СО желудка не дают болевого синдрома.
5. Лечение: антисекреторные препараты, спазмолитики на 2-4 недели.

Задача №3. Девочка 14 лет, поступила по поводу выраженного абдоминального болевого синдрома. В анамнезе боли в животе – частые, купирующиеся после отхождения кала и газов. Отмечается связь болей со стрессом – сейчас больная сдает экзамены в школе. Иногда отмечается понос, необильный и непродолжительный, также связанный с болями и стрессом. При обследовании не выявлено органических изменений в кишечнике, нет признаков воспаления.

Вопросы:

1. Какой диагноз можно предполагать у пациентки?
2. С какими заболеваниями необходимо дифференцировать?
3. Чем обусловлен болевой синдром?
4. Какие препараты будут эффективны для пациентки?
5. Какова продолжительность курса лечения?

Эталон ответа №3.

1. Диагноз: синдром раздраженного кишечника с диареей.
2. Дифференциальный диагноз нужно провести с целиакией, паразитарными инвазиями, сопровождающимися диареей, ВЗК
3. Болевой синдром наиболее вероятно связан с висцеральной гиперчувствительностью, которая провоцируется в том числе стрессами, и как следствие, отмечается нарушение моторики кишечника. Т.к. у девочки

часто отмечается диарея, вероятно имеет место гиперперистальтика кишечника.

4. Эффективно изменение питания (бесшлаковая диета), спазмолитические препараты, антидиарейные средства, нейролептики

5. Курс лечения должен составлять минимум 6 недель, с возможным продолжением при необходимости до 12 недель.

Задача №4. Больной С., 15 лет, обратился к участковому врачу 3-й раз за последние полгода, не обследован. Беспокоят боли ноющего характера, длительные, натощак, после еды в разное время, ночью болей не бывает. Боль локализует в эпигастрии, усиливается от физической и эмоциональной нагрузки. Летом чувствует себя здоровым. Иногда возникает тошнота, часто – изжога, рвоты не было. Аппетит сохранен. Стул нормален. Подросток раздражителен, часто устает, беспокоят головные боли, ухудшилась успеваемость в школе. При объективном обследовании: физическое развитие среднее, ухудшено за счет дефицита массы, кисти и стопы холодные, влажные. Пульс 58-60 уд/мин, АД 95/60 мм.рт.ст. Язык обложен белым налетом, разлитая болезненность в эпигастральной области, положительный симптом Менделя.

Вопросы:

1. Каков предполагаемый диагноз?
2. Есть ли у пациента признаки органической патологии?
3. Какие обследования нужно провести юноше?
4. Каков план лечения?
5. Какое диспансерное наблюдение планируется?

Эталон ответа №4.

1. По совокупности жалоб и клинических проявлений вероятный диагноз: функциональная диспепсия.

2. Да, юноша имеет дефицит массы, выраженный болевой синдром, что может быть проявлением язвенной болезни или болезни Крона.

3. Обследование: тесты на НР, анализы крови, кала на скрытую кровь, рН-метрия, ФГДС с прицельной биопсией СОЖ, рассмотреть возможность проведения колоноскопии.

4. Лечение: питание с исключением непереносимой пищи, антисекреторные препараты, эглонил или другие нейролептики, при выявлении НР возможно проведение эрадикации. Курс лечения может продолжаться до 4 недель.

5. При отсутствии подтверждения органического заболевания – наблюдение 6 месяцев.

Задача №5. Девочка 14 лет, наблюдается неврологом по поводу мигрени. В последний год появилась абдоминальная боль (было 4 приступа за год), сильная, не локализованная, связанная с приступами мигрени (до приступа за 1-2 дня), продолжающаяся около суток, иногда – с рвотой, однократным жидким стулом.

Вопросы:

1. Какова наиболее вероятная причина абдоминальных болей у девочки?

2. Какое обследование необходимо пациентке?

3. Целесообразно ли обследование вне приступа боли?

4. С какими заболеваниями следует дифференцировать?

5. Какое лечение показано?

Эталон ответа №5.

1. Наиболее вероятный диагноз – абдоминальная мигрень, что подтверждает связь абдоминальной боли с цефалгией.

2. Обследование должно быть направлено на исключение органической причины болей – гемограмма, биохимический анализ крови, копрограмма, ЭЭГ, УЗИ кишечника, ФГДС, колоноскопия, возможно – КТ головного мозга, токсикологические исследования.

3. Нет, вне боли все показатели будут нормальны.

4. Дифференциальный диагноз – болезнь Крона, периодическая болезнь, органические заболевания ЦНС, болезни мочевой и половой системы.

5. При подтверждении диагноза мигрени лечение должно проводиться совместно с неврологом – диета, исключающая продукты, способствующие развитию приступа мигрени (шоколад, сыр, орехи, копчености, соленья и различные сорта фруктов), а также назначение противомигренозных препаратов (суматриптан), анальгетики, альфа-адреноблокаторы.

12. Перечень и стандарты практических умений (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-5).

- курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез, факторы риска заболевания);
- оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация)
- антропометрические измерения и их оценка
- термометрия;
- расчёт питания детям разного возраста; подбор возрастных и лечебных диет;
- забор материала для лабораторного исследования (кал, моча, мокрота, кровь, отделяемое носоглотки);
- оценка клинического и биохимического анализа крови;
- оценка копрологического исследования кала;
- оценка рентгенограмм и томограмм органов пищеварения;
- оценка результатов ФГДС, оценка результатов ФКС;
- оценка результатов pH-метрии;
- оценка результатов морфологического исследования желудочно-кишечного тракта, печени, почек, лимфатических узлов; оценка результатов стернальной пункции;
- оценка результатов УЗИ органов брюшной полости, кишечника, желудка

- прописи рецептов лекарственных средств;
- оформление медицинской документации.

13. Примерная тематика НИР по теме:

- Функциональная диспепсия и хронический гастрит – современное понимание общности и различий
- Психосоматические расстройства пищеварительной системы у детей
- Питание при СРК
- Хронический запор у детей и подростков

14. 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	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т. 1.. - Режим доступа: https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467	СПб. : Питер	2017
2	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т. 2.. - Режим доступа: https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468	СПб. : Питер	2017
3	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т.1.. - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970424216.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
4	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т.2.. - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970424223.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
5	Детские болезни. Основные практические умения [Электронный ресурс] : учеб. пособие для студентов. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=35518	Красноярск : КрасГМУ	2013
6	Здоровый ребенок: амбулаторное наблюдение, схемы обследования, нормативные таблицы основных физиологических	Красноярск : КрасГМУ	2015

	показателей [Электронный ресурс] : учеб.-метод. пособие. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=55851		
7	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей. Ч.1.	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
8	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей. Ч.2.	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
9	Неврозы у детей [Электронный ресурс]. - Режим доступа: http://ibooks.ru/reading.php?productid=345338	СПб. : КАРО	2013
10	Неотложные состояния в педиатрии [Электронный ресурс] : практ. рук.. - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427392.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
11	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов. - Режим доступа: https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1	СПб. : СпецЛит	2015
12	Педиатрия. История болезни [Электронный ресурс] : учеб. пособие. - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970437162.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
13	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для обучающихся к практ. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36882	Красноярск : КрасГМУ	2013
14	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для преподавателя к практ. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36883	Красноярск : КрасГМУ	2013
15	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к	Красноярск : КрасГМУ	2013

	внеаудитор. (самостоят.) работе к практ. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36884		
16	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к внеаудитор. (самостоят.) работе к семин. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36885	Красноярск : КрасГМУ	2013
17	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к семин. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36886	Красноярск : КрасГМУ	2013
18	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для преподавателя к семин. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36887	Красноярск : КрасГМУ	2013
19	Первичный герпес новорожденных [Электронный ресурс] : учеб. пособие	Красноярск : КрасГМУ	2018
20	Поликлиническая и неотложная педиатрия [Электронный ресурс] : учебник. - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970426487.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
21	Скорая и неотложная медицинская помощь детям [Электронный ресурс] : крат. рук. для врачей. - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970436868.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
22	Тикозные гиперкинезы у детей: клиника, диагностика, лечение [Электронный ресурс] : метод. рекомендации для врачей	Красноярск : КрасГМУ	2018
23	Тромбозы у детей и взрослых: факторы риска, клинические проявления, диагностика, профилактика[Электронный ресурс] : учеб. пособие для студентов мед. вузов и послевуз. образования врачей	Красноярск : КрасГМУ	2018

24	Физикальное обследование ребенка [Электронный ресурс] : учеб. пособие. - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970432433.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2015
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	ЭБС КрасГМУ «Colibris»		
2	ЭБС Консультант студента ВУЗ		
3	ЭМБ Консультант врача		
4	ЭБС Айбукс		
5	ЭБС Букап		
6	ЭБС Лань		
7	ЭБС Юрайт		
8	НЭБ eLibrary		
9	НЭБ КиберЛенинка		
10	БД Scopus		
11	БД PubMed		
12	БД Web of Science		
13	БД OxfordUniversityPress		
14	БД SAGE		
15	БД ProQuest		
16	СПС Консультант Плюс		
17	MEDLINE Complete		

1. Индекс: ОД.О.01.1.3.7 **Тема 7.1.3: «Функциональные заболевания ЖКТ»**

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: проблемно-ориентированный.

4. Значение темы. В структуре патологии пищеварительной системы у детей старше 4 лет функциональные заболевания занимают до 90%. Начинаясь в дошкольном возрасте, функциональные расстройства с болью в животе могут сохраняться долгие годы, существенно ухудшая качество жизни больных. Другая проблема функциональных заболеваний – неправильная их диагностика и неправильная лечебная тактика, что приводит к необоснованным многочисленным обследованиям и снижению трудоспособности.

Цели обучения:

- **общая:** обучающийся должен обладать общекультурными компетенциями (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4) и профессиональными компетенциями (ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-5).

- **учебная**:

Обучающиеся должны знать:

- принципы диспансеризации детей и подростков с функциональными заболеваниями ЖКТ
- вопросы санитарно-просветительской работы с родителями и детьми при функциональных расстройствах ЖКТ
- взаимосвязь функциональных систем организма и их регуляцию
- принципы рационального питания детей при функциональных нарушениях ЖКТ
- физиологию и патофизиологию системы органов пищеварения
- современные методы клинической и параклинической диагностики основных нозологических форм и патологических состояний
- современную классификацию, клиническую симптоматику основных функциональных заболеваний у детей старше 4 лет, этиологию и патогенез указанных заболеваний
- современные методы терапии функциональных заболеваний ЖКТ у старших детей
- основы фармакотерапии детского возраста; механизм действия основных групп лекарственных веществ; показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением при ФЗ ЖКТ
- диетотерапию при различных функциональных заболеваниях ЖКТ
- основы фитотерапии, физиотерапии, лечебной физкультуры и врачебного контроля при изучаемой патологии

Обучающиеся должны уметь:

- оценить физическое и нервно-психическое развитие ребенка
- рассчитать содержание и калорийность основных ингредиентов пищи в суточном рационе ребенка любого возраста

- оценить детей по принадлежности к группам здоровья, дать рекомендации по воспитанию и вскармливанию
- выделить детей группы риска
- владеть методами пропаганды здорового образа жизни и профилактики заболеваний
- получить информацию о болезни ребенка, провести объективное исследование
- выявить причины возникновения патологических состояний
- сформулировать диагноз в соответствии МКБ-10
- назначить необходимое лабораторно-инструментальные исследования для уточнения диагноза
- пользоваться необходимой медицинской аппаратурой (антропометрический набор, аппарат для измерения артериального давления)
- оценить результаты лабораторных и специальных методов диагностики (морфологические, б/х показатели крови, мочи, испражнений, результаты микробиологических, иммунологических исследований; данные функционального исследования желудочно-кишечного тракта, данные ультразвукового исследования желудка, кишечника и других органов брюшной полости; данные рентгенологического исследования органов брюшной полости
- определить показания к госпитализации и организовать ее
- вести необходимую медицинскую документацию
- составить план своей работы и среднего медицинского персонала

Обучающиеся должны владеть:

- методами диагностики и дифференциальной диагностики синдрома острого живота, пареза кишечника;
- методами комплексного обследования и принципами лечения соматической патологии органов пищеварения (функциональные заболевания);
- методами диагностики психических болезней (пограничные нервно-психические состояния, неврозы, психозы, шизофрения);

5. Место проведения практического занятия - учебная комната №6-03 кафедры педиатрии ИПО, палаты в отделении гастроэнтерологии и отделении раннего возраста, кабинеты ультразвуковых и эндоскопических исследований КГБУЗ КККДБ.

6. Оснащение занятия (презентация по теме занятия, ноутбук, проектор, клинические случаи формализованных пациентов).

7. Структура содержания темы:

Хронокарта практического занятия

п/п	Этапы практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1	Организация занятия	5	Проверка посещаемости

2.	Формулировка темы и целей	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	30	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа** обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	185	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	30	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация.

В соответствии с Римскими критериями IV (2016 г.), различают следующие функциональные нарушения у детей старше 4 лет:

Класс H. Функциональные расстройства: дети и подростки

H1. Функциональные расстройства с тошнотой и рвотой

H1a. Синдром циклической рвоты

H1b. Функциональная тошнота и рвота

H1c. Руминационный синдром

H1d. Аэрофагия

H2. Расстройства, связанные с абдоминальной болью

H2a. Функциональная диспепсия

H2b. Синдром раздраженного кишечника

H2c. Абдоминальная мигрень

H2d. Функциональная абдоминальная боль БДУ

H3. Функциональные расстройства дефекации

H3a. Функциональный запор

H3b. Неретенционное фекальное недержание

Синдром раздраженного кишечника (=СРК; код по МКБ-Х: К 58). Диагностические критерии:

- Появившиеся не менее 6 месяцев назад и сохраняющиеся в течение 3 месяцев или более рецидивирующая боль в животе или дискомфорт, связанные с 2-мя или более перечисленными ниже условиями:
- Улучшение состояния после дефекации; и/или
- Начало связано с изменением частоты стула; и/или
- Начало связано с изменением формы (внешнего вида) стула

Практические рекомендации Всемирной Гастроэнтерологической Организации «Синдром раздраженного кишечника: глобальные перспективы (от 20.04.2009)»:

Для СРК характерны длительно существующие симптомы, которые могут:

- проявляться эпизодически
- меняться и зависеть от приема пищи
- ухудшать качество жизни и социального поведения у многих пациентов, а также мешать совершению серьезных событий в жизни, или проявляться в периоды ощутимого стресса

Классификации СРК

Основанные на симптоматике:

- СРК с преобладанием кишечной дисфункции
- СРК с преобладанием болевого синдрома
- СРК с преобладанием метеоризма

Основанные на наличии отягощающих факторов:

- Постинфекционный СРК (ПИ-СРК)
- СРК, связанный с определенными пищевыми продуктами
- СРК, связанный со стрессом

Патогенез СРК

Факторы агрессии

- Психосоматические нарушения, реализующиеся по оси: мозг-кишечник-мозг
- Повышение висцеральной чувствительности рецепторов кишечника к нейромедиаторам, гастроинтестинальным гормонам, метаболитам и др.
- Нарушение состава кишечного содержимого
- Изменение количественного и качественного состава кишечной микрофлоры

Факторы защиты

- Изменение моторной функции кишечника (спастическая или гипермоторная дискинезия, или их чередование)
- Избыточное слизеобразование

Клинические особенности СРК

- Изменчивость жалоб
- Рецидивирующий характер жалоб
- Отсутствие прогрессирования
- Сохранение постоянной массы тела
- Усиление расстройств под действием стресса
- Связь с другими функциональными расстройствами

Одно из основных дифференциально-диагностических отличий СРК - отсутствие симптомов в ночное время

Признаки, позволяющие достоверно исключить диагноз СРК: симптомы “тревоги” или “красные флаги” СРК, прямо или косвенно указывающие на возможность органического заболевания:

- Ректальные кровотечения
- Снижение веса тела
- Хроническая диарея
- Анемия
- Лихорадка
- Отягощенная наследственность (рак и воспалительные заболевания кишечника у родителей)
- Появление болей и поносов в ночные часы

Диагностические тесты

Скрининговые:

- Анализ крови клинический и биохимический,
- РПГА с кишечными диагностикумами, копрограмма, посев кала, реакция Грегерсена
- Исследования паразитов
- Трансабдоминальное УЗИ
- ЭГДС
- Ректороманоскопия
- Ирригоскопия

Уточняющие:

- Колоноскопия с ретроградной илеоскопией и биопсией СО ТК
- Допплерография сосудов брюшной полости
- Сфинктероманометрия
- Электрография мышц тазового дна
- Консультации психоневролога, эндокринолога, гинеколога, уролога

Тактика лечения

- коррекция психоэмоциональных нарушений, снижение порога висцеральной чувствительности

- обеспечение нормализации моторно-эвакуаторной функции толстой кишки и акта дефекации
- устранение микробной контаминации тонкой кишки и восстановление нормальной кишечной микрофлоры в толстой кишке
- нормализации процессов пищеварения и всасывания, а также устранения гипо- и авитаминоза и дефицита микро- и макроэлементов

3. Обучение больного и его родителей

4. Нормализация режима и характера питания

- щадящая диета, с ограничением фруктозы, сорбитола
- Пищевые волокна (при переносимости) в суточной дозе = год жизни + 5 г в виде фруктов, овощей, с дополнительным количеством жидкости

5. Психотерапия, гипнотерапия

6. Лекарственная терапия

- При диарее – лоперамид, холестирамин
- При запоре – лактулоза, макроголь, магния гидроксид
- При боли – релаксанты гладкой мускулатуры, трициклические антидепрессанты*, ингибиторы обратного захвата серотонина*
- Пробиотики (в стадии исследований)
- Ферменты (при вздутии живота)

Абдоминальная мигрень. Диагностические критерии

- За последний год 2 или больше эпизодов серьезной боли, продолжающейся 1 час или дольше и вызывающей ограничение дневной активности
- Два или более следующих симптомов в течение эпизодов боли:
- Отсутствие аппетита
- Бледность кожи
- Тошнота
- Головная боль
- Рвота
- Светочувствительность
- «Светлые» периоды между эпизодами боли

Тактика обследования

исключение органических заболеваний, имеющих подобные симптомы (ВЗК, ишемический колит, обструкцию мочевых путей и ЖКТ, ЖКБ, панкреатит, семейную средиземноморскую лихорадку, порфирию)

Лечение

- Исключение потенциальных триггеров (кофеин, нитритов, эмоционального возбуждения, длительного голодания и проч.)
- Профилактика приступов – саномигран, пропранолол, ципрогептадин, суматриптан
- Анальгетики

Функциональная абдоминальная боль. Диагностические критерии

Нижняя абдоминальная боль

- Частота нижней или околопупочной боли 1 раз в неделю или более часто
- Продолжительность боли 2 месяца или дольше
- Отсутствие критериев других функциональных желудочно-кишечных расстройств, связанных брюшной болью (функциональная диспепсия, СРК, брюшная мигрень)

Верхняя абдоминальная боль

- Частота абдоминальной боли 1 раз в неделю или чаще
- Продолжительность боли 2 месяца или дольше
- Отсутствие критериев других функциональных желудочно-кишечных расстройств, связанных брюшной болью (функциональная диспепсия, СРК, брюшная мигрень)
- V. Синдром функциональной абдоминальной боли

Верхняя или нижняя абдоминальная локализация

- Околопупочная / нижняя абдоминальная боль «несколько раз в неделю» или чаще

Тактика обследования

- общий анализ крови, СРБ, анализ мочи, посев мочи, посев и паразиты кала
- Другие обследования – по показаниям

Лечение

- Психотерапия, антидепрессанты (циталопрам – Опра)

Недержание кала. Диагностические критерии:

Дети 4 лет и старше

- Непроизвольное выделение кала один раз в неделю или чаще
- Малое или большое количество кала (но не пятно)
- Непроизвольное выделение кала в течение 2 месяцев или более
- Нет подтверждения задержки стула (нет критериев функционального запора)

9. Вопросы по теме занятия (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-5).

- Каковы причины возникновения функциональных нарушений ЖКТ у детей?
- Каковы критерии функциональной диспепсии?
- Какие обязательные и дополнительные диагностические мероприятия необходимы при ФД и СРК у детей?
- С какими заболеваниями необходимо дифференцировать функциональную диспепсию?
- С какими заболеваниями дифференцировать СРК?
- Какие признаки исключают функциональные нарушения у ребенка?
- Каковы основные принципы лечения ФД?
- Каковы принципы лечения СРК?
- Какова тактика ведения и наблюдения пациентов с ФЗ ЖКТ?

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-5).

1. ГАСТРИН - ЭТО ГОРМОН, КОТОРЫЙ ПРОДУЦИРУЕТСЯ:

1) антральным отделом желудка
2) дном желудка
3) 12-перстной кишкой
4) бруннеровыми железами
5) поджелудочной железой

2. ФУНКЦИОНАЛЬНЫМИ ОСОБЕННОСТЯМИ ЖЕЛУДКА У ДЕТЕЙ ЯВЛЯЮТСЯ

1) низкая кислотность
2) несовершенная моторика
3) высокая активность пепсина
4) низкая протеолитическая активность
5) плохо выражены защитные свойства

3. ДЛЯ ЗАБОЛЕВАНИЙ ГАСТРОДУОДЕНАЛЬНОЙ ЗОНЫ ХАРАКТЕРНЫ ВСЕ ДИСПЕПТИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА, КРОМЕ:

6) изжоги;
7) отрыжки;
8) рвоты;
9) тошноты;
10) чередование поносов и запоров.

4. С ПОМОЩЬЮ МЕТОДА ФГДС ВОЗМОЖНО ДИАГНОСТИРОВАТЬ

1). гастрит;
2). дуоденит;
3). эзофагит ;
4). пептическую язву

5.ФУНКЦИОНАЛЬНАЯ ДИСПЕПСИЯ ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ

1) нарушением стула
2) болью выше пупка
3) рвотой
4) отсутствием воспаления в желудке

6. СИНДРОМ РАЗДРАЖЕННОЙ КИШКИ У ДЕТЕЙ ДИАГНОСТИРУЕТСЯ

1) по результатам колоноскопии
2) по результатам ирригографии
3) по совокупности клинических симптомов
4) по результатам УЗИ

7. БОЛЬ ПРИ АБДОМИНАЛЬНОЙ МИГРЕНИ КУПИРУЕТСЯ

1) антисекреторными препаратми
2) антацидами
3) спазмолитиками
4) анальгетиками

8. В КЛИНИКЕ СРК НАИБОЛЕЕ ТИПИЧНО

1) наличие абдоминальной боли
2) диарея
3) запор
4) метеоризм

9. В ЛЕЧЕНИИ ФУНКЦИОНАЛЬНОЙ ДИСПЕПСИИ ЧАЩЕ ИСПОЛЬЗУЮТ
1) антациды
2) адсорбенты
3) антибиотики
4) прокинетики

10. ДЛЯ ПОДТВЕРЖДЕНИЯ ДИАГНОЗА ФУНКЦИОНАЛЬНОЙ ДИСПЕПСИИ У ДЕТЕЙ ЖЕЛАТЕЛЬНО ВЫПОЛНИТЬ
1) ФГДС
2) УЗИ брюшной полости
3) тесты на геликобактер
4) дуоденальное зондирование

Ответы.

1-1	**2-2**	**3-5**	**4-4**	**5-2**	**6-3**	**7-4**	**8-1**	**9-4**	**10-1**

12. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-5).

Задача №1. Больная А., 6 лет, поступила на обследование в гастроэнтерологическое отделение с жалобами на боли в животе в течение 3 мес., с локализацией в эпигастрии, возникающие через 30-40 минут после еды, отрыжку воздухом, снижение аппетита, эмоциональную лабильность, конфликтность. Стул 1 раз в день, оформлен, без патологических примесей, обычного цвета. Питание не регулярное, «перекусами», часто употребляет консервированные продукты, фаст-фуд. Из анамнеза: с 2 месяцев искусственное вскармливание, с 6 мес. до 1 года – периодически жидкий непереваренный стул, впоследствии – норма. При обследовании: неотчетливая болезненность вокруг пупка, в эпигастральной зоне. Лабораторные данные: анализы кала на яйца глистов и цисты лямблий – отрицательные, ФГДС без патологии, pH-метрия желудка без патологических изменений, УЗИ органов брюшной полости – без патологии.

Вопросы.

1. Каков механизм появления боли у ребенка?
2. Имеют ли значение особенности характера девочки?
3. Как сформулировать диагноз?
4. Правильно ли проведено обследование?
5. Какова схема лечения?

Эталон ответа №1.

1. Боль обусловлена нарушением моторной функции желудка в виде нарушения аккомодации.

2. Да, нарушения функций желудка относятся к группе психосоматических расстройств

3. Функциональная диспепсия, постпрандиальный дистресс-синдром.

4. Нет, выполнены ненужные исследования, не влияющие на диагноз (ФГДС, УЗИ)

5. План лечения: нормализация питания, режим дня, нормализация психического состояния больной, спазмолитики по требованию (до 4 недель).

Задача №2. Больная И., 12 лет, воспитанница детского дома, поступила на обследование с жалобами на боли в животе, вздутие, иногда отрыжка и редко – изжога, боли не связаны с едой, чувство быстрого насыщения. Боли в течение 1 года. При осмотре: пониженного питания, умеренная болезненность в эпигастральной области. Стул типа 3 по Бристольской шкале. Обследование: паразиты в кале не обнаружены. УЗИ органов брюшной полости: желчный пузырь с поперечной перетяжкой. ФГДС – диффузная гиперемия СОЖ, гиперплазированные лимфоидные фолликулы (в виде «булыжной мостовой») в антруме. Слизистая ДПК не изменена.

Вопросы:

1. Каков механизм развития боли у девочки?

2. Каков предполагаемый диагноз?

3. Какое обследование необходимо провести дополнительно к имеющемуся?

4. Имеют ли значение в формировании боли изменения слизистой оболочки желудка?

5. Какой план лечения?

Эталон ответа №2.

1. Боли связаны с нарушениями функций желудка – моторной и, возможно, секреторной (редкая изжога может свидетельствовать о повышенном кислотообразовании).

2. Функциональная диспепсия, синдром эпигастральной боли.

3. Необходимы тесты на Helicobacter pylori, морфологическое исследование СОЖ, желательна pH-метрия.

4. Нет, поскольку в отсутствие признаков органической диспепсии поверхностные поражения СО желудка не дают болевого синдрома.

5. Лечение: антисекреторные препараты, спазмолитики на 2-4 недели.

Задача №3. Девочка 14 лет, поступила по поводу выраженного абдоминального болевого синдрома. В анамнезе боли в животе – частые, купирующиеся после отхождения кала и газов. Отмечается связь болей со стрессом – сейчас больная сдает экзамены в школе. Иногда отмечается понос, необильный и непродолжительный, также связанный с болями и стрессом. При обследовании не выявлено органических изменений в кишечнике, нет признаков воспаления.

Вопросы:

1. Какой диагноз можно предполагать у пациентки?

2. С какими заболеваниями необходимо дифференцировать?

3. Чем обусловлен болевой синдром?

4. Какие препараты будут эффективны для пациентки?

5. Какова продолжительность курса лечения?

Эталон ответа №3.

1. Диагноз: синдром раздраженного кишечника с диареей.
2. Дифференциальный диагноз нужно провести с целиакией, паразитарными инвазиями, сопровождающимися диареей, ВЗК
3. Болевой синдром наиболее вероятно связан с висцеральной гиперчувствительностью, которая провоцируется в том числе стрессами, и как следствие, отмечается нарушение моторики кишечника. Т.к. у девочки часто отмечается диарея, вероятно имеет место гиперперистальтика кишечника.
4. Эффективно изменение питания (бесшлаковая диета), спазмолитические препараты, антидиарейные средства, нейролептики
5. Курс лечения должен составлять минимум 6 недель, с возможным продолжением при необходимости до 12 недель.

Задача №4. Больной С., 15 лет, обратился к участковому врачу 3-й раз за последние полгода, не обследован. Беспокоят боли ноющего характера, длительные, натощак, после еды в разное время, ночью болей не бывает. Боль локализует в эпигастрии, усиливается от физической и эмоциональной нагрузки. Летом чувствует себя здоровым. Иногда возникает тошнота, часто – изжога, рвоты не было. Аппетит сохранен. Стул нормален. Подросток раздражителен, часто устает, беспокоят головные боли, ухудшилась успеваемость в школе. При объективном обследовании: физическое развитие среднее, ухудшено за счет дефицита массы, кисти и стопы холодные, влажные. Пульс 58-60 уд/мин, АД 95/60 мм.рт.ст. Язык обложен белым налетом, разлитая болезненность в эпигастральной области, положительный симптом Менделя.

Вопросы:

1. Каков предполагаемый диагноз?
2. Есть ли у пациента признаки органической патологии?
3. Какие обследования нужно провести юноше?
4. Каков план лечения?
5. Какое диспансерное наблюдение планируется?

Эталон ответа №4.

1. По совокупности жалоб и клинических проявлений вероятный диагноз: функциональная диспепсия.
2. Да, юноша имеет дефицит массы, выраженный болевой синдром, что может быть проявлением язвенной болезни или болезни Крона.
3. Обследование: тесты на НР, анализы крови, кала на скрытую кровь, рН-метрия, ФГДС с прицельной биопсией СОЖ, рассмотреть возможность проведения колоноскопии.
4. Лечение: питание с исключением непереносимой пищи, антисекреторные препараты, эглонил или другие нейролептики, при выявлении НР возможно проведение эрадикации. Курс лечения может продолжаться до 4 недель.
5. При отсутствии подтверждения органического заболевания – наблюдение 6 месяцев.

Задача №5. Девочка 14 лет, наблюдается неврологом по поводу мигрени. В последний год появилась абдоминальная боль (было 4 приступа за год), сильная, не локализованная, связанная с приступами мигрени (до приступа за 1-2 дня), продолжающаяся около суток, иногда – с рвотой, однократным жидким стулом.

Вопросы:

1. Какова наиболее вероятная причина абдоминальных болей у девочки?
2. Какое обследование необходимо пациентке?
3. Целесообразно ли обследование вне приступа боли?
4. С какими заболеваниями следует дифференцировать?
5. Какое лечение показано?

Эталон ответа №5.

1. Наиболее вероятный диагноз – абдоминальная мигрень, что подтверждает связь абдоминальной боли с цефалгией.
2. Обследование должно быть направлено на исключение органической причины болей – гемограмма, биохимический анализ крови, копрограмма, ЭЭГ, УЗИ кишечника, ФГДС, колоноскопия, возможно – КТ головного мозга, токсикологические исследования.
3. Нет, вне боли все показатели будут нормальны.
4. Дифференциальный диагноз – болезнь Крона, периодическая болезнь, органические заболевания ЦНС, болезни мочевой и половой системы.
5. При подтверждении диагноза мигрени лечение должно проводиться совместно с неврологом – диета, исключающая продукты, способствующие развитию приступа мигрени (шоколад, сыр, орехи, копчености, соленья и различные сорта фруктов), а также назначение противомигренозных препаратов (суматриптан), анальгетики, альфа-адреноблокаторы.

12. Перечень и стандарты практических умений (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-5).

- курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез, факторы риска заболевания);
- оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация)
- антропометрические измерения и их оценка
- термометрия;
- расчёт питания детям разного возраста; подбор возрастных и лечебных диет;
- забор материала для лабораторного исследования (кал, моча, мокрота, кровь, отделяемое носоглотки);
- оценка клинического и биохимического анализа крови;
- оценка копрологического исследования кала;
- оценка рентгенограмм и томограмм органов пищеварения;
- оценка результатов ФГДС, оценка результатов ФКС;

- оценка результатов pH-метрии;
- оценка результатов морфологического исследования желудочно-кишечного тракта, печени, почек, лимфатических узлов; оценка результатов стернальной пункции;
- оценка результатов УЗИ органов брюшной полости, кишечника, желудка
- прописи рецептов лекарственных средств;
- оформление медицинской документации.

13. Примерная тематика НИР по теме:

- Функциональная диспепсия и хронический гастрит – современное понимание общности и различий
- Психосоматические расстройства пищеварительной системы у детей
- Питание при СРК
- Хронический запор у детей и подростков

14. 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	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т. 1.. - Режим доступа: https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467	СПб. : Питер	2017
2	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т. 2.. - Режим доступа: https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468	СПб. : Питер	2017
3	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т.1.. - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970424216.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
4	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т.2.. - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970424223.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
5	Детские болезни. Основные практические умения [Электронный ресурс] : учеб. пособие для студентов. - Режим доступа:	Красноярск : КрасГМУ	2013

	http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=35518		
6	Здоровый ребенок: амбулаторное наблюдение, схемы обследования, нормативные таблицы основных физиологических показателей [Электронный ресурс] : учеб.-метод. пособие. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=55851	Красноярск : КрасГМУ	2015
7	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей. Ч.1.	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
8	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей. Ч.2.	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
9	Неврозы у детей [Электронный ресурс]. - Режим доступа: http://ibooks.ru/reading.php?productid=345338	СПб. : КАРО	2013
10	Неотложные состояния в педиатрии [Электронный ресурс] : практ. рук.. - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427392.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
11	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов. - Режим доступа: https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1	СПб. : СпецЛит	2015
12	Педиатрия. История болезни [Электронный ресурс] : учеб. пособие. - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970437162.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
13	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для обучающихся к практ. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36882	Красноярск : КрасГМУ	2013
14	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для преподавателя к	Красноярск : КрасГМУ	2013

	практ. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36883		
15	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к внеаудитор. (самостоят.) работе к практ. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36884	Красноярск : КрасГМУ	2013
16	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к внеаудитор. (самостоят.) работе к семин. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36885	Красноярск : КрасГМУ	2013
17	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к семин. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36886	Красноярск : КрасГМУ	2013
18	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для преподавателя к семин. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36887	Красноярск : КрасГМУ	2013
19	Первичный герпес новорожденных [Электронный ресурс] : учеб. пособие	Красноярск : КрасГМУ	2018
20	Поликлиническая и неотложная педиатрия [Электронный ресурс] : учебник. - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970426487.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
21	Скорая и неотложная медицинская помощь детям [Электронный ресурс] : крат. рук. для врачей. - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970436868.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
22	Тикозные гиперкинезы у детей: клиника, диагностика, лечение [Электронный	Красноярск : КрасГМУ	2018

	ресурс] : метод. рекомендации для врачей		
23	Тромбозы у детей и взрослых: факторы риска, клинические проявления, диагностика, профилактика[Электронный ресурс] : учеб. пособие для студентов мед. вузов и послевуз. образования врачей	Красноярск : КрасГМУ	2018
24	Физикальное обследование ребенка [Электронный ресурс] : учеб. пособие. - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970432433.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2015
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	ЭБС КрасГМУ «Colibris»		
2	ЭБС Консультант студента ВУЗ		
3	ЭМБ Консультант врача		
4	ЭБС Айбукс		
5	ЭБС Букап		
6	ЭБС Лань		
7	ЭБС Юрайт		
8	НЭБ eLibrary		
9	НЭБ КиберЛенинка		
10	БД Scopus		
11	БД PubMed		
12	БД Web of Science		
13	БД OxfordUniversityPress		
14	БД SAGE		
15	БД ProQuest		
16	СПС Консультант Плюс		
17	MEDLINE Complete		

1. Индекс: ОД.О.01.1.3.7 **Тема 7.1.4: «Функциональные заболевания ЖКТ»**

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: проблемно-ориентированный, модульно-рейтинговый.

4. Значение темы Функциональные заболевания желудочно-кишечного тракта у детей регистрируются с высокой частотой. В соответствии с Римскими критериями IV от 2016 года выделяют разные заболевания у детей до 4 лет и после 4 лет. На занятии рассматриваются функциональные нарушения у новорожденных и детей раннего возраста представляют. Высокая частота этих нарушений, яркая симптоматика – повод для обращения к врачу. Причины симптомов нарушения функции ЖКТ у детей должен установить врач, проведя дифференциальную диагностику с потенциально опасными органическими заболеваниями. Педиатр должен уметь диагностировать функциональные расстройства пищеварения в соответствии с Римскими критериями III, своевременно и правильно назначить лечение. Актуальность теме занятия придает также высокая частота ошибочных диагнозов у пациентов с функциональными расстройствами, приводящих к избыточной лекарственной агрессии.

Цели обучения:

- **общая:** обучающийся должен обладать общекультурными компетенциями (ОК-1; ОК-2; ОК-4) и профессиональными компетенциями (ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-5).

- **учебная**:

Обучающиеся должны знать:

- Современные представления о становлении кишечного биоценоза.
- Причины развития нарушения функции ЖКТ у детей до 4 лет
- Диагностические критерии функциональных заболеваний
- Тактику лечения различных функциональных нарушений
- Причины и механизмы рвоты, ее отличие от срыгиваний.
- Причины нарушений стула у детей раннего возраста
- Методы обследования, необходимые для диагностики функциональных нарушений у детей первых лет жизни.

Обучающиеся должны уметь:

- Выявить симптомы «тревоги» органической патологии у детей до 4 лет.
- Быстро оценить степень тяжести состояния
- Быстро определить степень дегидратации.
- Составить диагностики заболеваний желудочно-кишечного тракта.
- Провести дифференциальную диагностику органической и функциональной патологии.
- Назначить адекватное лечение больным детям с желудочно-кишечной патологией.
- Составить план наблюдения пациентов.

Обучающиеся должны владеть:

- Тактикой оказания неотложной помощи синдроме циклической рвоты, остром запоре, острой диарее
- Правилами составления плана наблюдения детей
- Навыками интерпретации лабораторных и инструментальных исследований
- Навыками выбора лекарственной терапии.

5. Место проведения практического занятия - учебная комната №6-04 кафедры педиатрии ИПО, палаты в отделении гастроэнтерологии и отделении раннего возраста, кабинеты ультразвуковых и эндоскопических исследований.

6. Оснащение занятия (презентация по теме занятия, ноутбук, проектор, клинические случаи формализованных пациентов).

7. Структура содержания темы:

Хронокарта практического занятия

п/п	Этапы практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1	Организация занятия	5	Проверка посещаемости
2.	Формулировка темы и целей	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	30	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа** обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	185	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов

			исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	30	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация.

Нарушения пищеварения у детей первых лет жизни являются одной из частых причин обращений к педиатру. Наиболее часто встречаются функциональные расстройства – 90% обращений, не опасные для здоровья малыша, многие из них не требуют никакого лечения. Однако клинические проявления вызывают тревогу у родителей. Задача врача – уточнить диагноз, объяснить родственникам что происходит с ребенком и назначить верное лечение.

Функциональными нарушениями системы органов пищеварения называются повторяющиеся клинические симптомы, при отсутствии изменений структуры и воспаления желудочно-кишечного тракта. У ребенка нарушения функций пищеварения появляются из-за особенностей моторики, секреции и всасывания, характерных для этого возраста. Нарушения деятельности желудочно-кишечного тракта чаще встречаются у недоношенных детей, у лишенных грудного молока в первое кормление и получавших парентеральное питание.

Все функциональные заболевания, которые могут встречаться у детей на первом году жизни, определены международными рекомендациями («Римские критерии IV», 2016 г.) Это:

- Младенческая регургитация.
- Младенческая колика.
- Младенческая руминация.
- Синдром циклической рвоты.
- Функциональная диарея.
- Младенческая затрудненная дефекация (дисхезия).
- Функциональный запор.

Функциональная диарея

Диагностические критерии (должны присутствовать все признаки):

- Ежедневно повторяющийся, безболезненный, не оформленный стул 3 раза в день или чаще
- Симптомы продолжаются более 4 недель
- Начало симптомов в возрасте от 6 до 36-месячного возраста

•Эпизоды дефекации проходят во время бодрствования

•Нет нарушения развития при адекватной калорийности питания

Диарея не связана с перенесенной кишечной инфекцией, приемом слабительных препаратов, антибиотиков или изменениями питания. В каловых массах часто присутствует слизь и / или непереваренные частицы пищи. Нет сведений о перекармливании, избыточном получении фруктового сока, сорбитола, углеводов, пищи с малым количеством жиров. Отсутствует пищевая аллергия. Нет нарушений развития ребенка. Нет мальабсорбции.

Лечение функциональной диареи

Избегать ограничительной диеты, которая может стать причиной дефицита питания. Дети обычно восстанавливаются спонтанно, без какого-либо лечения. Необходимо ведение дневника с учетом ежедневного рациона питания и количества и объема стула.

Младенческая затрудненная дефекация (дисхезия).

Диагностические критерии (должны присутствовать оба следующих признака у детей младше 6 месяцев):

•Минимум 10 минут напряжения и плача перед успешным выделением мягкого стула

•Отсутствие других нарушений здоровья

Тактика ведения: правильное питание, обследование для исключения аноректальной аномалии и обструкции, избегать стимулирование прямой кишки во время повышения интрабрюшного давления. Слабительные необязательны.

Функциональный запор.

Диагностические критерии функционального запора (должны присутствовать минимум 2 признака в течение минимум 1 месяца у детей до 4 летнего возраста):

•Две или реже дефекации в неделю

•Минимум 1 эпизод недержания в неделю после приобретения навыков пользования туалетом

•Эпизоды чрезмерного удержания кала

•Эпизоды болезненного опорожнения или твердого стула

•Наличие большого количества фекальных масс в прямой кишке

•Эпизоды стула большого диаметра, который может помешать опорожнению

•Сопутствующие симптомы могут включать в себя раздражительность, снижение аппетита и / или раннее насыщение и исчезают сразу же после отхождения большой порции кала

Клинические особенности функционального запора.

Недержание кала (непроизвольное отхождение кишечного содержимого) появляется у детей при накоплении фекальных масс в прямой кишке (может ошибочно приниматься за понос). Болезненная дефекация является причиной задержки кала в кишке.

Диагностика функционального запора.

Диагноз функционального запора устанавливается на основании анамнеза и клинического осмотра, необходимых исследований не существует.

Обследование включает:

- оценку количества фекальных масс в прямой кишке (оценивается бимануальной пальпацией высота фекальных масс над уровнем таза по обе стороны от прямой кишки)
- ректальное обследование (после установления контакта с ребенком
- Консультации специалистов – по показаниям

Лечение функционального запора.

Полезно ежедневное применение нестимулирующих слабительных – полэтиленгликоль, минеральное масло, лактулоза, магнезия – для смягчения фекальных масс в течение нескольких недель-месяцев до привыкания ребенка к комфортному опорожнению. Поощрение ребенка за успехи в опорожнении кишки. Питание физиологическое, с исключением избыточного потребления белков и жиров (тормозят моторику кишечника), и обогащением пищевыми волокнами. Применение пре- и пробиотиков.

9. Вопросы по теме занятия (ОК-1; ОК-2; ОК-4;ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-5).

- Каковы предрасполагающие факторы младенческой регургитации?
- У каких детей срыгивания могут иметь органический харрктер?
- Каков механизм развития младенческой руминации?
- Какова тактика лечения детей с коликами?
- У каких детей колики могут быть проявлением органической патологии?
- Что такое дисхезия?
- Какие основные препараты применяются в лечении функциональных запоров?
- Какое обследование необходимо пациентам с циклической рвотой?

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ОК-1; ОК-2; ОК-4;ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-5).

Выберите правильный ответ.

1. ФУНКЦИОНАЛЬНЫМИ ОСОБЕННОСТЯМИ ТОНКОЙ КИШКИ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА ЯВЛЯЮТСЯ

1) всасывательная способность больше, чем у взрослых
2) интенсивность полостного пищеварения больше, чем мембранного
3) высокая активность гидролитических ферментов
4) низкая проницаемость слизистой оболочки

2. ДВИЖЕНИЕ ПИЩИ ПО ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОМУ ТРАКТУ У ДЕТЕЙ 1 ГОДА ЖИЗНИ

1) происходит быстрее, чем у взрослых
2) происходит медленнее, чем у взрослых
3) при искусственном вскармливании пища проходит быстрее
4) вид вскармливания не имеет значения

3. ПРИЧИНАМИ ХРОНИЧЕСКИХ ЗАПОРОВ У ДЕТЕЙ ЯВЛЯЮТСЯ

1) долихосигма
2) незавершенный поворот кишечника
3) вторичный мегаколон
4) нарушение моторики кишки
5) дисбактериоз кишечника
6) трещины слизистой заднего прохода

4. ОБЩЕЕ КОЛИЧЕСТВО ДЛЯ СИФОННОЙ КЛИЗМЫ У ДЕТЕЙ 2-5 ЛЕТ СОСТАВЛЯЕТ

1) 1000-1500 мл
2) 2000-5000 мл
3) 5000-8000 мл

6. ПРИ ВСКАРМЛИВАНИИ РЕБЕНКА ГРУДНЫМ МОЛОКОМ ПРЕОБЛАДАЮЩЕЙ ФЛОРОЙ КИШЕЧНИКА ЯВЛЯЕТСЯ

1) бифидумбактерии
2) кишечные палочки
3) энтерококки
4) клебсиелла
5) ацидофильные палочки

6. ДЛЯГЭР ХАРАКТЕРНЫ

1) рвота молоком с 3-4 недель
2) симптом «мокрой подушки»
3) запоры
4) поносы
5) олигурия

7. «ЗОЛОТЫМ СТАНДАРТОМ» В ДИАГНОСТИКЕ ГЭРБ ЯВЛЯЕТСЯ

1) пищеводная манометрия
2) рентгенография в положении Тределенбурга
3) суточное мониторирование pH
4) УЗИ желудка

8. СКЛОННОСТЬ ДЕТЕЙ 1 ГОДА ЖИЗНИ К СРЫГИВАНИЯМ ОБЪЯСНЯЕТСЯ ТЕМ, ЧТО

1) желудок расположен вертикально
2) слабо развита запирательная функция нижнего пищеводного сфинктера
3) имеется высокий тонус кардиального сфинктера
4) имеется высокий тонус пилорического отдела желудка

9. ПРИ КОЛИКАХ НАИБОЛЕЕ ЭФФЕКТИВНЫ

1) спазмолитики
2) газозорбенты
3) энтеросорбенты
4) укачивающие процедуры

10. ЛЕЧЕБНЫЕ КЛИЗМЫ ПРИ ЗАПОРАХ СЛЕДУЕТ ПРИМЕНЯТЬ

1) как базисную терапию запоров
2) у детей старше 4 лет

3) 3 раза в неделю

4) с рождения

Ответы.

1-1	**2-1**	**3-4**	**4-2**	**5-1**	**6-2**	**7-3**	**8-2**	**9-4**	**10-2**

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (ОК-1; ОК-2; ОК-4;ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-5).

Задача №1. Мальчик 3 лет, поступил в стационар по поводу недержания кала. Данная жалоба появилась около 10 месяцев назад, до этого отмечались запоры, стул был через 2-3 дня, отмечались трудности при дефекации, кал сухой, каловый цилиндр большого диаметра.

Вопросы:

1. Каков механизм развития энкопреза у пациента?
2. Возможно ли развитие энкопреза при неврологических заболеваниях?
3. Какой диагноз нужно установить ребенку?
4. Какие обследования подтвердят диагноз?
5. Как лечить ребенка?

Эталон ответа к задаче №1.

1. Феномен энкопреза наиболее часто связан с хроническим запором и формированием вторичного функционального мегаколон – образующиеся «каловые камни» не могут выделиться из кишки, повышается внутрикишечное давление, которое способствует отхождению из кишки жидкой составляющей недавно поступивших в кишечник каловых масс.
2. Да, неврологические заболевания, обусловленные поражением пояснично-крестцового отдела спинного мозга, могут тоже проявляться феноменом энкопреза.
3. Диагноз: хронический функциональный гипотонический запор, с энкопрезом функционального характера.
4. Обследования: УЗИ кишечника, ирригоскопия.
5. В лечении нужны осмотические слабительные – лактулоза или макроголь, длительными курсами.

Задача №2. Мальчику 8 мес., основная жалоба – с 5 месяцев разжиженный стул, с непереваренными комочками пищи, физическое развитие соответствует возрасту, пропорциональное. Соматически здоров, нет признаков аллергии. Анализы крови, мочи, кала в норме. Ребенку был выставлен диагноз «синдром раздраженной кишки», назначены ферменты, энтерофурил и бифидумбактерин. Эффекта от лечения нет.

Вопросы:

1. Верен ли диагноз?
2. Почему физическое развитие ребенка соответствует возрасту?
3. Какой диагноз нужно установить ребенку?
4. Почему лечение оказалось неэффективным?
5. Какая тактика ведения пациента необходима?

Эталон ответа к задаче №2.

1. Диагноз установлен неверно, СРК можно выставить ребенку старше 4 лет, поскольку основной синдром СРК – абдоминальная боль, о которой может достоверно сказать только ребенок с 4 –летнего возраста. У пациента нет признаков болевого синдрома.

2. Физическое развитие у пациента нормальное, поскольку у ребенка нет патологической потери жидкости и пищевых ингредиентов с калом.

3. Пациент соответствует критериям диагноза «функциональная диарея».

4. Недостатки лечения – не обоснованные препараты – ферменты не требуются, поскольку нет нарушения переваривания пищи (ребенок имеет нормальное физическое развитие), нитрофурановый препарат не обоснован, по причине отсутствия воспаления, пробиотик монокомпонентный, незащищенный капсулой, который препарат легко разрушается соляной кислотой желудка.

5. Пациент не требует активных лечебных мероприятий, необходим контроль массы и роста, состояния кожи и других признаков пищевой непереносимости.

Задача №3. Девочка 1,5 лет, с хроническим запором в течение 10 месяцев, отхождение кала 2 раза в неделю, кал сухой, в небольшом количестве, по типу «бобовидного». Абдоминальные боли – редкие, кратковременные, перед дефекацией. Органических причин запоров не выявлено. Назначена терапия диетой с большим количеством клетчатки, мотилиум, сенаде на 1 месяц.

Вопросы:

1. Каков диагноз пациента?
2. Соответствует ли пациент критериям диагноза по Римским критериям?
3. Каковы признаки органической патологии при запорах у детей?
4. Верна ли тактика лечения?
5. Какое лечение необходимо назначить?

Эталон ответа к задаче №3.

1. Диагноз: функциональный запор.
2. Да, у пациента присутствуют следующие критерии: сухой кал, реже 3 раз в неделю, боль в животе перед дефекацией.
3. При органических запорах должны выявляться признаки слабости в нижних конечностях или spina bifida или нарушения развития или отсутствие самостоятельного стула с периодическим жидким стулом, или признаки аномалии и/или сдавления кишки по данным осмотра (пальпируемая опухоль) или визуализирующим методикам (УЗИ, ирригография).
4. Лечение назначено неверно: мотилиум не обоснован, поскольку у препарата нет точек приложения в толстой кишке, сена – не является препаратом выбора для детей, курс лечения очень короткий.

5. Показано назначение пероральных осмотических слабительных продолжительным курсом (минимум 3 мес.) – лактулоза или форлакс,

Задача №4. У девочки 2 мес. мама отмечает выраженное беспокойство и крик во время дефекации в течение 2 недель. Тужится долго, с криком и напряжением лица. Девочка на грудном вскармливании. Стул ежедневный, кашицеобразный, без патологических примесей.

Вопросы:

1. Каков диагноз?
2. Причина указанных жалоб?
3. Показано ли обследование?
4. Какова тактика лечения пациента?
5. Какова нормальная частота стула у ребенка в этом возрасте на грудном вскармливании?

Эталоны ответов к задаче №4.

1. Диагноз: младенческая дисхезия.

2. Причина – несогласованность функции внутреннего и наружного анальных сфинктеров.

3. Указанному пациенту обследование не нужно, визуализация кишки нужна в случае наличия признаков органических заболеваний - «карандашный» кал, признаки поражения поясничного отдела спинного мозга, spina bifida, отсутствие самостоятельного стула, признаки интоксикации и энтероколита после длительного отсутствия стула.

4. Пациенту не требуется назначения терапии.

5. От 5 до 40 раз в неделю.

Задача №5. Девочка К., 5 мес. поступила на обследование по поводу частых срыгиваний, обильных, вне связи с едой. Последние 2 месяца прибавка массы не более 100 г. Осмотр не выявил существенных отклонений. Стул кашицеобразный, без примесей, до 5 раз в день.

Вопросы:

1. Обоснована ли госпитализация?
2. Каков предполагаемый диагноз?
3. Какое обследование необходимо?
4. Что является «золотым стандартом» обследования в данном случае?
5. Каков план лечения?

Эталон ответа к задаче №5.

1. Из-за симптомов тревоги (недостаточная прибавка массы, срыгивания вне связи с едой) госпитализация обоснована.

2. Предполагаемый диагноз – ГЭРБ.

3. В плане обследования – ФГДС, УЗИ желудка и ДПК с водной пробой.

4. Золотой стандарт – суточное мониторирование pH в пищеводе.

5. При подтверждении диагноза ГЭРБ – лечение ингибиторами протонной помпы (нексиум), прокинетиками, в питании – загустители грудного молока.

12. Перечень и стандарты практических умений (ОК-1; ОК-2; ОК-4;ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-5).

- Клинический осмотр ребенка раннего возраста
- Расчёт объёма и скорости введения инфузатов при циклической рвоте
- Назначение и проведение процедуры сифонной клизмы
- Расчет питания ребенку первого полугодия жизни
- Выбор лечебной смеси при срыгивании
- Назначение обследования при синдроме диареи
- Назначение питания ребенку с запорами

13. Примерная тематика НИР по теме:

- Срыгивания, рвота, ГЭРБ – диагностические критерии и тактика ведения детей
- Колики органические и функциональные – теории патогенеза, коррекция
- Алгоритм выбора детских молочных смесей при коликах и запорах
- Рекомендации по вскармливанию детей с регургитацией
- Алгоритм помощи ребенку с синдромом циклической рвоты

14. 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	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т. 1.. - Режим доступа: https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467	СПб. : Питер	2017
2	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т. 2.. - Режим доступа: https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468	СПб. : Питер	2017
3	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т.1.. - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970424216.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
4	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т.2.. - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970424223.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013

5	Детские болезни. Основные практические умения [Электронный ресурс] : учеб. пособие для студентов. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=35518	Красноярск : КрасГМУ	2013
6	Здоровый ребенок: амбулаторное наблюдение, схемы обследования, нормативные таблицы основных физиологических показателей [Электронный ресурс] : учеб.-метод. пособие. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=55851	Красноярск : КрасГМУ	2015
7	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей. Ч.1.	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
8	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей. Ч.2.	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
9	Неврозы у детей [Электронный ресурс]. - Режим доступа: http://ibooks.ru/reading.php?productid=345338	СПб. : КАРО	2013
10	Неотложные состояния в педиатрии [Электронный ресурс] : практ. рук.. - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427392.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
11	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов. - Режим доступа: https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1	СПб. : СпецЛит	2015
12	Педиатрия. История болезни [Электронный ресурс] : учеб. пособие. - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970437162.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
13	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для обучающихся к практ. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36882	Красноярск : КрасГМУ	2013

14	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для преподавателя к практ. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36883	Красноярск : КрасГМУ	2013
15	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к внеаудитор. (самостоят.) работе к практ. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36884	Красноярск : КрасГМУ	2013
16	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к внеаудитор. (самостоят.) работе к семин. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36885	Красноярск : КрасГМУ	2013
17	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к семин. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36886	Красноярск : КрасГМУ	2013
18	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для преподавателя к семин. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36887	Красноярск : КрасГМУ	2013
19	Первичный герпес новорожденных [Электронный ресурс] : учеб. пособие	Красноярск : КрасГМУ	2018
20	Поликлиническая и неотложная педиатрия [Электронный ресурс] : учебник. - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970426487.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
21	Скорая и неотложная медицинская помощь детям [Электронный ресурс] : крат. рук. для врачей. - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN97859704	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016

	36868.html		
22	Тикозные гиперкинезы у детей: клиника, диагностика, лечение [Электронный ресурс] : метод. рекомендации для врачей	Красноярск : КрасГМУ	2018
23	Тромбозы у детей и взрослых: факторы риска, клинические проявления, диагностика, профилактика[Электронный ресурс] : учеб. пособие для студентов мед. вузов и послевуз. образования врачей	Красноярск : КрасГМУ	2018
24	Физикальное обследование ребенка [Электронный ресурс] : учеб. пособие. - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970432433.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2015
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	ЭБС КрасГМУ «Colibris»		
2	ЭБС Консультант студента ВУЗ		
3	ЭМБ Консультант врача		
4	ЭБС Айбукс		
5	ЭБС Букап		
6	ЭБС Лань		
7	ЭБС Юрайт		
8	НЭБ eLibrary		
9	НЭБ КиберЛенинка		
10	БД Scopus		
11	БД PubMed		
12	БД Web of Science		
13	БД OxfordUniversityPress		
14	БД SAGE		
15	БД ProQuest		
16	СПС Консультант Плюс		
17	MEDLINE Complete		

1. Индекс: ОД.О.01.1.3.7 **Тема 7.2.1: «Органические заболевания ЖКТ».**

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: проблемно-ориентированный.

4. Значение темы. Элемент 1. Болезни верхнего отдела пищеварительного тракта. Болезни органов пищеварения приобрели социальное значение, в структуре патологии пищеварительной системы болезни желудка и ДПК составляют 50-60%. Начинаясь в дошкольном возрасте, болезни верхних отделов пищеварительного тракта (ВОПТ) с наибольшей частотой регистрируются у школьников и подростков. Более чем у 85% детей отмечается сочетанные поражения желудка и двенадцатиперстной кишки с другими отделами пищеварительной системы. Это затрудняет диагностику и дифференциальный диагноз, а также усложняет лечение и ведет к увеличению заболеваемости взрослого населения, снижению трудоспособности.

Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать общекультурными компетенциями (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4) и профессиональными компетенциями (ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-4; ПК-5; ПК-6; ПК-7)

- учебная:

Обучающиеся должны знать:

- принципы диспансеризации детей и подростков с органическими заболеваниями ЖКТ
- вопросы санитарно-просветительской работы с родителями и детьми при болезнях ВОПТ
- принципы рационального питания детей при язвенной болезни, ГЭРБ
- физиологию и патофизиологию системы органов пищеварения
- современные методы клинической и параклинической диагностики основных нозологических форм и патологических состояний
- современную классификацию, клиническую симптоматику основных заболеваний ВОПТ у детей, этиологию и патогенез указанных заболеваний
- современные методы терапии органических заболеваний ЖКТ у старших детей
- основы фармакотерапии детского возраста; механизм действия основных групп лекарственных веществ; показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением при болезнях пищевода, желудка и ДПК
- основы фитотерапии, физиотерапии, лечебной физкультуры и врачебного контроля при изучаемой патологии

Обучающиеся должны уметь:

- оценить физическое и нервно-психическое развитие ребенка
- рассчитать содержание и калорийность основных ингредиентов пищи в суточном рационе ребенка любого возраста

- оценить детей по принадлежности к группам здоровья, дать рекомендации по воспитанию и вскармливанию
- выделить детей группы риска
- владеть методами пропаганды здорового образа жизни и профилактики заболеваний
- получить информацию о болезни ребенка, провести объективное исследование
- выявить причины возникновения патологических состояний
- сформулировать диагноз в соответствии МКБ-10
- назначить необходимые лабораторно-инструментальные исследования для уточнения диагноза
- пользоваться необходимой медицинской аппаратурой (антропометрический набор, аппарат для измерения артериального давления)
- оценить результаты лабораторных и специальных методов диагностики (морфологические, б/х показатели крови, мочи, испражнений, результаты микробиологических, иммунологических исследований; данные функционального исследования желудочно-кишечного тракта, данные ультразвукового исследования желудка, кишечника и других органов брюшной полости; данные рентгенологического исследования органов брюшной полости
- определить показания к госпитализации и организовать ее
- вести необходимую медицинскую документацию
- составить план своей работы и среднего медицинского персонала

Обучающиеся должны владеть:

- методами диагностики и дифференциальной диагностики синдрома острого живота, язвенного кровотечения;
- методами комплексного обследования и принципами лечения соматической патологии органов пищеварения (органические заболевания);

5. Место проведения практического занятия - учебная комната №6-03 кафедры педиатрии ИПО, палаты в отделении гастроэнтерологии и отделении раннего возраста, кабинеты ультразвуковых и эндоскопических исследований КГБУЗ КККДБ.

6. Оснащение занятия (презентация по теме занятия, ноутбук, проектор, клинические случаи формализованных пациентов).

7. Структура содержания темы:

Хронокарта практического занятия

п/п	Этапы практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1	Организация занятия	5	Проверка посещаемости
2.	Формулировка темы и целей	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей

			занятия
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	30	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа** обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	185	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	30	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация.

Заболевания верхних отделов пищеварительного тракта (пищевода, желудка, ДПК) широко распространены у детей. Наиболее значимые этиологические факторы болезней ВОПТ в детском и подростковом возрасте - геликобактерная инфекция (более 90% хронических гастритов и более 99% дуоденальная язва) и кислотно – пептическая агрессия. Диагностика направлена на уточнение причины желудочной диспепсии, с обязательным морфологическим подтверждением наличия воспаления в слизистой оболочке желудка. Лечение проводится в соответствии со стандартами Минздрава РФ, с использованием схем эрадикации, рекомендованных Маастрихтским консенсусом-5 от 2016 г.

Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь (ГЭРБ), код по МКБ Х К21. Термином ГЭРБ обозначаются все проявления патологического заброса содержимого желудка в пищевод, независимо от наличия или отсутствия воспаления слизистой оболочки пищевода. В популяции детей, страдающих заболеваниями ЖКТ частота ГЭРБ, по данным разных авторов, колеблется в диапазоне от 10 до 25%.

ГЭРБ - спонтанное, регулярно повторяющееся забрасывание в пищевод желудочного либо дуоденального содержимого, приводящее к повреждениям дистального отдела пищевода и/или характерным симптомам (изжога, загрудинные боли, дисфагия).

Основными патогенетическими факторами ГЭРБ в настоящее время считаются:

- Соляная кислота - основной патогенетический фактор, под влиянием которой развивается основной симптом ГЭРБ - изжога, а позже - эзофагит (кислотозависимое заболевание).
- Первичное нарушение моторики пищевода и желудка. ГЭРБ развивается вследствие:
  - снижения функции антирефлюксного барьера
  - снижения клиренса пищевода

Классификация.

Наиболее популярна Лос-Анджелесская классификация, 1999 г.

Клиническая картина.

Основные эзофагеальные симптомы ГЭРБ:

– Изжога
– Кислотная регургитация
– Чувство горечи
– Отрыжка
– Ощущение повышенного количества жидкости во рту
– Дисфагия
– Боль в эпигастральной области
– Затрудненное прохождение пищи
– Одинофагия
– Наличие ночной симптоматики, ночной храп, ночной и утренний кашель.
– Поражение зубной эмали

Экстраэзофагеальные симптомы.

- Задержка роста и потеря веса
- Синдром Сандифера - хиатальная грыжа, ассоциированная с отведением в сторону головы и шеи, при этом аномальные движения связаны с эпизодами рефлюкса.
- Пережевывание (руминация)
- Респираторные нарушения – «верхние» (апноэ, стридор, ларингит) и «нижние» (синдром бронхиальной обструкции, бронхиальная астма). В детском возрасте 15-45% заболеваний дыхательной системы ассоциируется с

ГЭР, в 45-75% хронических заболеваний дыхательной системы выявлена скрытая (латентная) форма ГЭР.

- Гипохромная железодефицитная анемия.
- Аритмии, возникающие в результате инициации эзофагокардиального рефлекса.

Осложнения.

– Стеноз пищевода (10% больных ГЭРБ), который может быть бессиптомным или сопровождаться дисфагией, при этом дисфагия появляется при сужении просвета пищевода до 2 см.

– Пептические язвы пищевода (2-7% больных ГЭРБ), которые могут перфорировать в средостение. Острые и хронические кровопотери различной степени отмечаются практически у всех пациентов с пептическими язвами пищевода, причем у половины из них - сильные.

– Пищевод Барретта (8 - 20% больных, описано около 100 случаев пищевода Барретта в детском возрасте), что способствует развитию аденокарциномы как у взрослых, так и у детей.

Диагностика.

- Первый этап диагностики - опрос больного.
- Эндоскопическое исследование ("золотой стандарт") выявляет признаки рефлюкс - эзофагита (эндоскопически позитивная ГЭРБ): гиперемия и рыхлость слизистой оболочки (катаральный эзофагит), эрозии и язвы (эрозивный эзофагит различной степени тяжести - с 1 по 4 стадии, в зависимости от площади поражения).
- Гистологическое исследование.
- pH-метрическое исследование пищевода - основной метод диагностики ГЭРБ. Результаты pH- метрии оценивают по общему времени, в течение которого pH принимает значения менее 4; общему числу рефлюксов за сутки; числу рефлюксов продолжительностью более 5 минут; по длительности наиболее продолжительного рефлюкса.
- Суточное мониторирование pH - наиболее чувствительное исследование (88-95%) для выявления ГЭРБ и точного индивидуального подбора препаратов. Этот метод дает возможность выявить общее число эпизодов рефлюкса в течение суток и их продолжительность
- Рентгенологическое исследование пищевода / УЗИ пищевода (водно - сифонная проба в положении Тренделенбурга)
- Сцинтиграфия пищевода с коллоидом сульфата технеция.
- Манометрия (эзофаготонокимография).

Лечение:

Основные принципы консервативного лечения ГЭРБ включают:

1. рекомендацию больному определенного образа жизни и диеты;
2. назначение препаратов, подавляющих желудочную секрецию;
3. назначение препаратов, стимулирующих моторно-эвакуаторную функцию пищеварительного тракта (прокинетиков);

4. использование препаратов, оказывающих протективное действие на слизистую оболочку пищевода;

5. хирургическое лечение.

Антирефлюксное хирургическое лечение. Хирургическое лечение показано при осложненном течении заболевания. Показания к оперативному лечению:

1) безуспешность консервативного лечения;
2) осложнения ГЭРБ (стриктуры, повторные кровотечения);
3) грыжа пищеводного отверстия диафрагмы;
4) частые аспирационные пневмонии;
5) пищевод Баррета (из-за опасности малигнизации).

Хронический гастрит и гастродуоденит – код по МКБ Х – К29 – широко распространенное полиэтиологическое заболевание, наиболее частой причиной которого является геликобактерная инфекция (более 95% хронических гастритов). Заболевание не имеет самостоятельных клинических проявлений, клиника обусловлена функциональными нарушениями желудка.

Этиология.

Различают 2 группы причин хронического гастрита/гастродуоденита (ХГД):

- Экзогенные - медикаменты (НПВП, ГКС), пищевая аллергия (эозинофильный гастрит), паразитарные инвазии, основной этиологический фактор – НР.
- Эндогеннные – ДГР, аутоиммуный процесс.

Патогенез ХГД различается в зависимости от этиологического фактора:

НР – ассоциированный гастрит – антральный гастрит, возбудителем которого является грам-отрицательная спиралевидная палочка Helicobacter pylori (Нр), обладающая тропизмом к желудочной слизи и эпителию антрального отдела желудка. Заболевание начинается с заражения и заселения НР антрального отдела желудка, далее процесс может распространиться на тело желудка и ДПК. Нр вызывает дистрофические изменения эпителиальных клеток, выделяет факторы вирулентности, основным является фермент уреаза. Защелачивание среды вокруг микроба (оптимальные условия для жизнедеятельности НР) вызывает постоянную стимуляцию G-клеток, усиление выработки гастрина – повышение желудочной секреции.

Аутоиммунный гастрит- поражение главных желез в теле желудка, вследствие аутоиммунной агрессии, вырабатываются антитела к париетальным клеткам - повреждение фундальных желез и гибель высокодифференцированных клеток. Антитела вырабатываются и к внутреннему фактору Кастла – пернициозная анемия. В результате атрофии СОЖ происходит стойкое снижение сереторной функции желудка. Компенсаторно активизируется выработка гастрина. Аутоиммунный гастрит может сочетаться с другими аутоиммунными заболеваниями.

Реактивный гастрит – связан с повреждением СОЖ либо медикаментами (НПВП, аспирин), либо желчью. Реактивный гастрит чаще локализуется в теле и антруме, развивается дистрофия слизистой, на измененную слизистую может наслаиваться HP- инфекция, кислотообразование нормальное или повышенное, чаще выявляются язвы и эрозии.

Классификация – «Киотская система», 2014 г.

Клиника: «хронический гастрит, морфологическим субстратом которого является воспаление слизистой оболочки желудка, протекает без каких-либо клинических проявлений. Хеликобактерный гастрит не имеет симптоматики. Синдром диспепсии на фоне хронического хеликобактерного гастрита следует расценивать как проявления функциональной диспепсии. Диагноз ХГ следует основывать не на клинической картине, а на результатах морфологического исследования СОЖ» (Клинические рекомендации. Гастроэнтерология 2006-2007 / под ред акад. РАМН В.Т. Ивашкина – М., «ГЭОТАР – Медиа», 2006.)

Диагностика.

- Анамнез.
- Клиническое обследование.
- ФГДС с гистологией биоптата.
- Тесты на обнаружение HP.
- Функциональные методы.
- Рентгенологическое обследование.
- УЗИ брюшной полости – по показаниям.

Лечение. Медикаментозная терапия в период обострения направлена на: коррекцию секреторных нарушений, эрадикацию HP, улучшение обменных процессов в СОЖ, ликвидацию дисморики.

Язвенная болезнь – код по МКБ-Х: К 25, К 26.– распространенное, тяжелое хроническое заболевание желудка и двенадцатиперстной кишки, при отсутствии адекватной терапии сопровождается частыми обострениями и осложнениями, приводящими к инвалидизации больных.

Этиология. С современных позиций ЯБ рассматривается как полиэтиологическое, генетически и патогенетически неоднородное заболевание. Среди этиологических факторов, ведущих к развитию ЯБ, важнейшее место занимает наследственность. Реализуется наследственная предрасположенность при неблагоприятных воздействиях, которыми являются: инфекция Helicobacter pylori, прием нестероидных противовоспалительных средств и глюкокортикоидов.

Патогенез ЯБ. Патогенез ЯБ в настоящее время в основном сводится к нарушению равновесия между факторами кислотно-пептической агрессии желудочного содержимого и элементами защиты слизистой оболочки желудка и двенадцатиперстной кишки. При этом основная патогенная роль принадлежит «агрессивному тандему»: избыточное кислотно-пептическое воздействие, дополненное HP-инфекцией.

Клиника ЯБ.

Ведущим симптомом обострения язвенной болезни являются боли в эпигастрии, которые могут иррадиировать в левую половину грудной клетки и левую лопатку, грудной или поясничный отдел позвоночника. Боли возникают сразу после приема пищи (при язвах кардиального и субкардиального отделов желудка), через полчаса - час после еды (при язвах тела желудка). При язвах пилорического канала и луковицы двенадцатиперстной кишки обычно наблюдаются поздние боли (через 2-3 часа после еды), голодные боли, возникающие натощак и проходящие после приема пищи, а также ночные боли (ритм Мойнигана). Боли проходят после приема антацидов, антисекреторных и спазмолитических препаратов, применения тепла.

Диспептические расстройства: отрыжка кислым, изжога, запоры. Аппетит хороший. Тошнота не типична.

Сезонные (весной и осенью) периоды усиления болей и диспептических расстройств.

Похудание, поскольку, несмотря на сохраненный аппетит, больные ограничивают себя в еде, опасаясь усиления болей.

Симптомы ваготонии – гипергидроз холодных ладоней, акроцианоз, тенденция к артериальной гипотонии, лабильность пульса.

Диагностика.

- Анамнез.
- Клинический осмотр.
- Эндоскопия желудка и ДПК с морфологическим исслежованием
- Рентгенография / скопия желудка и ДПК с барием - прямой признак язвенной болезни - "ниша" на контуре или на рельефе слизистой оболочки.
- Исследование кислотообразующей функции желудка
- Трансабдоминальное УЗИ.
- Исследование НР.

Течение и осложнения.

Кровотечение. Язвенное кровотечение - 80% осложнений, чаще при желудочной локализации язв. Симптомы: кровавая рвота "кофейной гущей", мелена – после потери 60 мл крови, симптомы кровопотери, снижение гемоглобина и гематокрита, скрытая кровь в кале (положительная реакция Грегерсона). Алгоритм диагноза: анамнез, осмотр, группа крови и резус, эндоскопия, рентгенография – по показаниям, УЗИ брюшной полости. Лечение: промывание желудка ледяной водой, эндоскопическая диатермокоагуляция или лазерная коагуляция, введение кровоостанавливающих препаратов, внутрь 5% раствор аминокапроновой кислоты, ингибиторы протонного насоса или Н2- гистаминоблокаторы в/в, в/м.

Перфорация (прободение) - 8% осложнений. Предрасполагающие факторы: физическое перенапряжение, прием алкоголя, переедание. Перфорация язвы клинически проявляется внезапными острейшими

("кинжальными") болями в подложечной области, развитием коллаптоидного состояния, тошнотой. При обследовании больного обнаруживаются "доскообразное" напряжение мышц передней брюшной стенки и резкая болезненность при пальпации живота, положительный симптом Щеткина - Блюмберга. В дальнейшем боль опускается вниз, прогрессирует картина разлитого перитонита, появляется субфебрильная или фебрильная температура. Диагноз – обзорная рентгенография брюшной полости – свободный газ над печенью. Лечение – экстренная операция.

Пенетрация - 1,5% осложнений у детей - проникновение язвы желудка или двенадцатиперстной кишки в окружающие ткани и органы. Клиника зависит от глубины проникновения и органа, вовлеченного в процесс, усиление болей, боль постоянная, интенсивная, особенно по ночам, нет связи с питанием, не купируется антацидами, широкая иррадиация, повышение температуры, лейкоцитоз, увеличение СОЭ, иногда пальпируется воспалительный инфильтрат. Диагноз – дополнительная тень бария рядом с силуэтом органа, иногда – "шиловидная язва". Лечение – оперативное.

Пилородуоденальный стеноз – 11% больных - хроническое осложнение ЯБ. Различают: рубцовый стеноз – формируется постепенно. Стеноз привратника формируется обычно после рубцевания язв, расположенных в пилорическом канале или начальной части двенадцатиперстной кишки. Наиболее характерными клиническими симптомами стеноза привратника являются постоянное ощущение переполнения в желудке, усиливающееся сразу после еды, тошнота, отрыжка, изжога, затем приносящая облегчение рвота пищей, съеденной накануне, а также отрыжка с запахом "тухлых" яиц. При пальпации живота в подложечной области можно выявить "поздний шум плеска", при декомпенсированном стенозе привратника может прогрессировать истощение больных, присоединяются электролитные нарушения. Рентгенологически – при компенсированном стенозе высокая сегментирующая перистальтика, при субкомпенсированном – расширение желудка и замедление его опорожнения. Лечение – оперативное при наступлении субкомпенсированной стадии. Воспалительно-спастический стеноз (функциональный) – на фоне обострения ЯБ, связан с отеком и сопутствующим спазмом.

Лечение ЯБ. Известно, что язвы желудка и двенадцатиперстной кишки рубцуются почти во всех случаях, если в течение суток удается поддерживать уровень внутрижелудочного pH > 3 около 18 часов.

Протокол фармакотерапии обострений язвенной болезни: антисекреторный препарат в определенной дозе (рабепразол - 20 мг/сутки, омепразол - 20 мг/сутки, лансопразол - 30 мг/сутки, пантопразол - 40 мг/сутки.). Продолжительность лечения определяется результатами эндоскопического контроля, который проводится с двухнедельным интервалом (т.е. через 2, 4, 6, 8 недель).

Протокол поддерживающей фармакотерапии язвенной болезни – по следующим схемам (по окончанию курсового лечения):

1. Ежедневные поддерживающие (половинные) дозы блокаторов протонного насоса.

2. Прерывистая поддерживающая фармакотерапия блокаторами протонного насоса - варианты: терапия "по требованию" или "терапия выходного дня".

Фармакотерапия геликобактерной инфекции. В соответствии с Маастрихтскими рекомендациями 2010 г., курс эрадикационной терапии следует проводить у каждого больного язвенной болезни вне зависимости от стадии течения заболевания (обострения или ремиссии), если у него обнаруживается пилорический геликобактер в слизистой оболочке желудка.

Диспансерное наблюдение – пожизненно. В первый год после обострения – 4 раза в год, со второго года – 2 раза в год. Методы контроля – ФГДС, наличие НР.

Противорецидивное лечение в период ремиссии - 2 варианта терапии:

1. Непостоянный профилактический прием Н2- гистаминоблокаторов «по потребности» – при частоте рецидивов не более 2 в течение года, при сезонном характере заболевания, при стаже ЯБ не более 4 лет, при типичной клинике болезни.

2. Постоянный прием Н2- гистаминоблокаторов. Длительность противорецидивной терапии не менее 3 лет (4-6) при ЯБ ДПК и до 2 лет при ЯБЖ.

9. Вопросы по теме занятия (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-4; ПК-5; ПК-6; ПК-7)

- причины возникновения ХГД.
- современная классификация ХГД
- обязательные и дополнительные диагностические мероприятия при ХГД у детей
- алгоритм диагностики НР у детей (каков порядок проведения тестов, какие из тестов используются для диагностики, и какие - для оценки эффективности эрадикации)
- принципы лечения ХГД у детей
- патогенетические механизмы развития эзофагита,
- классификации ГЭРБ,
- основные клинические проявления ГЭРБ у детей (пищеводные и внепищеводные),
- диагностические критерии ГЭРБ,
- принципы лечения ГЭРБ у детей,
- предрасполагающие факторы развития ЯБ
- жалобы и классические клинические проявления ЯБ
- наиболее частое осложнение ЯБ в детском возрасте
- дифференциальная диагностика язвенной болезни у детей
- принципы лечения ЯБ

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-4; ПК-5; ПК-6; ПК-7)

Укажите один правильный ответ

1. ДЛЯ ГАСТРИТА ТИПА В ХАРАКТЕРНО:

1) наличие Helicobacter Pilory
2) пониженная секреторная функция
3) клинические проявления аналогичны язве двенадцатиперстной кишки
4) преимущественно поражен фундальный отдел желудка

2. СТИМУЛЯТОРОМ СЕКРЕЦИИ СОЛЯНОЙ КИСЛОТЫ В ЖЕЛУДКЕ ЯВЛЯЕТСЯ:

1) гастрин
2) секретин
3) глюкагон
4) кинины
5) простагландины

3. ПОКАЗАНИЯМИ К ПЛАНОВОЙ ЭФГДС НЕ ЯВЛЯЮТСЯ

1) для установления диагноза
2) для оценки эффективности лечения
3) для установления локализации процесса
4) для определения источников кровотечения
5) для проведения лечебных и оперативных манипуляций

4. ПРИ ДИАГНОСТИКЕ ЭЗОФАГИТА ОПРЕДЕЛЯЮЩИМИ ЯВЛЯЮТСЯ МЕТОДЫ

1) рентгенологический
2) ультразвуковой
3) эндоскопический

5. ЛЕЧЕНИЕ ЭЗОФАГИТА МОЖЕТ БЫТЬ

1) консервативным
2) оперативным
3) консервативным и оперативным (по показаниям)

6. ПРИ ЛЕЧЕНИИ ГЭРБ ПРИМЕНЯЮТ:

1) сукральфат
2) ингибиторы протонного насоса
3) прокинетики
4) спазмолитики

7. ЭРОЗИВНЫЙ ГАСТРИТ МОЖЕТ БЫТЬ ВЫЗВАН ПРИМЕНЕНИЕМ ВСЕХ ПРЕПАРАТОВ, КРОМЕ:

1) стероидных гормонов
2) салицилатов
3) резерпина
4) цитостатиков
5) этанола

8. К ПРЕПАРАТАМ, ОБЛАДАЮЩИМ АНТИГЕЛИКОБАКТЕРНЫМ СВОЙСТВОМ, ОТНОСИТСЯ

1) гастроцепин
2) алмагель

3) де-нол
4) оксациллин
5) азитромицин

9. ПРИ ТЕРАПИИ ПЕРВОЙ ЛИНИИ ЯЗВЕННОЙ БОЛЕЗНИ ЦЕЛЕСООБРАЗНО ПРИМЕНЯТЬ СОЧЕТАНИЕ ПРЕПАРАТОВ

1) де-нол + антибиотики
2) антациды + цитопротекторы
3) антисекреторные + антибиотики
4) антациды + трихопол
5) цитопротекторы + трихопол

10. ПРИ ИНФЕКЦИИ HELICOBACTER PYLORI:

1) назначение омепразола не влияет на результат дыхательного теста
2) развивается острый гастрит
3) прослеживается выраженная взаимосвязь с язвенной болезнью желудка.
4) назначение одного антибиотического препарата в комбинации с ингибитором К+/Na+ насоса может привести к возникновению резистентных штаммов микроорганизмов.

Ответы.

1-1	**2-1**	**3-4**	**4-3**	**5-3**	**6-2**	**7-3**	**8-3**	**9-3**	**10-3**

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-4; ПК-5; ПК-6; ПК-7)

Задача №1. Юноша 15 лет, поступил в эндокринное отделение по поводу абдоминального ожирения 4 степени (избыток массы 150%). При обследовании выявлена артериальная гипертония 2 степени, нарушенная толерантность к глюкозе и рефлюкс – эзофагит 2 степени.

Вопросы:

1. Взаимосвязаны ли эти заболевания?
2. Как правильно сформулировать диагноз?
3. Какое обследование показано?
4. Какие рекомендации по изменению образа жизни необходимы?
5. Какова тактика лечения больного?

Эталон ответа №1.

1. Да, взаимосвязь ГЭРБ и ожирения заключается в повышении внутрибрюшного давления при абдоминальной форме ожирения, которое часто сопровождается и ожирением внутренних органов (висцеральное ожирение). Высокое внутрибрюшное давление провоцирует вначале периодический, а позже – и регулярный заброс желудочного содержимого в пищевод, с формированием воспаления слизистой. С другой стороны, ожирение, НТГ и артериальная гипертензия являются составляющими метаболического синдрома, в основе патогенеза которого лежит гиперинсулинизм. Среди осложнений метаболического синдрома рассмартивается и ГЭРБ.

2. Гастро-эзофагеальная рефлюксная болезнь, эзофагит 2 степени. Морбидное ожирение 4 степени. Нарушение толерантности к глюкозе. Аретриальная гипертония 2, высокий риск.

3. Показана суточная pH-метрия, морфологическое исследование биоптатов СОЖ и СО пищевода, тесты диагностики НР.

4. Общие рекомендации по режиму и диете предусматривают: частое и дробное питание (5–6 раз в день), прием механически и химически щадящей пищи. Последний прием пищи должен быть не позднее, чем за 3–4 часа до сна. Избегать употребления продуктов, усиливающих ГЭР (кофе, жиры, шоколад и т.д.), нормализовать массу тела, спать на кровати, головной конец которой приподнят на 20 см, не есть менее чем за 2 часа до сна, избегать нагрузки на мышцы брюшного пресса, работы в наклон, ношения тугих поясов, ремней.

5. Тактика лечения заключается в этапном усилении терапии – от рекомендаций по правильному питанию и применению поддерживающих доз препаратов «по требованию» до ежедневного применения ИПП в полной дозе в течение 8-12 недель.

Задача №2. Девочка 15 лет пролечена 3 недели в стационаре по поводу эзофагита 2 степени, выписана в состоянии клинической ремиссии, амбулаторно лечение не получала. Жалобы вновь появились через 3 недели после выписки, при проведении ЭФГДС вновь выявлены эрозии в нижней трети пищевода.

Вопросы:

1. Как должен быть сформулирован диагноз?
2. Почему не достигнут стойкий эффект лечения?
3. Каким должно быть лечение?
4. Какие препараты наиболее эффективны в лечении детей?
5. Показано ли пациентке оперативное лечение?

Эталон ответа №2.

1. ГЭРБ с эзофагитом 2 степени
2. Неэффективность терапии возможно обусловлена ранним прекращением приема антисекреторных препаратов или наличием осложнений ГЭРБ (скользящая грыжа ПОД)
3. Необходимо лечение ингибиторами протонного насоса или блокаторами Н2-рецепторов гистамина в течение 8 недель, далее – поддерживающая терапия тем же препаратом в половинной дозе «по требованию».
4. Ингибиторы протонной помпы, для лечения детей старше 1-го года жизни в РФ зарегистрирован только эзомепразол

Задача №3. Больной 15 лет, обследован в гастроэнтерологическом отделении по поводу болей в эпигастральной области. По pH-метрии - усиление КОФ тела желудка: pH базальной секреции – 1,4; стимулированной – 1,1. ФГДС: диффузная гиперемия и отек СОЖ, гиперплазированные лимфоидные фолликулы в антруме, пятнистая гиперемия СО ДПК. Проведение уреазного теста и иммуноферментных анализов выявило НР.

Вопросы:

1. Какой диагноз может быть установлен пациенту?
2. Какие дополнительные исследования необходимо сделать?
3. Как будет изменен диагноз по результатам морфологического исследования?
4. Какое лечение необходимо?
5. Какие мероприятия планируются и каковы сроки диспансерного наблюдения?

Эталон ответа №3.

1. По результатам представленного обследования в отсутствие признаков органической диспепсии (язвенной болезни, ГЭРБ, панкреатита, опухоли) и морфологического исследования СО желудка и ДПК будет правомочен только клинический диагноз: ФД, синдром эпигастральной боли. Хеликобактериоз.
2. Для детализации поражения СОЖ необходимо морфологическое исследование минимум 5 биоптатов для оценки степени воспаления и атрофии
3. При подтверждении воспаления в СОЖ – диагноз будет сформулирован как: Функциональная диспапсия, синдром эпигастральной боли, на фоне хронического неатрофического бактериального поверхностного гастрита с умеренной степенью воспаления
4. Лечение: в амбулаторных условиях, питание с ограничением непереносимой пищи, эрадикация, антациды, антисекреторные, цитопротекторы.
5. Диспансерное наблюдение 6 мес., контроль – по клиническим симптомам. Тест на HP-инфекцию через 4-8 недель после окончания эрадикации

Задача №4. Никита, 16 лет, поступил с жалобами на выраженную слабость, боли в эпигастрии и правом подреберье, умеренную желтушность кожи, с сероватым оттенком, повышение температуры до 37,3°С. Жалобы в течение 2 месяцев. Известно, что юноша страдает язвенной болезнью ДПК, но сейчас характер болей иной, не купируются антацидами. В эпигастрии и правом подреберье болезненность при пальпации, положительны симптомы раздражения желчного пузыря. При ультрасонографии выявлено утолщение стенок желчного пузыря до 9 мм, резко повышена эхогенность стенок желчного пузыря и холедоха. Эзофагогастродуоденоскопией обнаружена язва в луковице 12-перстной кишки, 6 мм диаметром, без выраженного воспалительного вала, с умеренной отграниченной гиперемией вокруг язвенного дефекта. Геликобактер положительный (применен уреазный тест).

Вопросы:

1. Каков диагноз?
2. Чем обусловлен болевой синдром у пациента?
3. Необходимо ли проведение дополнительного обследования, если да, то какого?
4. Какова тактика лечения?

5. Как изменится план наблюдения пациента после выписки?

Эталон ответа №4.

1. Диагноз: Язвенная болезнь луковицы 12-персной кишки (одиночная хроническая язва, 6 мм), ассоциированная с геликобактером пилори, стадия обострения, осложненная пенетрацией во внепеченочные желчные пути. Реактивный холецистохолангит.

2. Болевой синдром последние 2 месяца с нетипичной для язвенного поражения болью и субфебрилитетом, вероятно, обусловлен пенетрацией язвы.

3. Необходимо подтверждение предполагаемой пенетрации язвы – рентгенография желудка и ДПК с барием, либо диагностическое лапароскопическое исследование. Показано исследование крови (СОЭ, лейкоциты, гемоглобин, эритроциты, биохимическое исследование щелочной фосфатазы, билирубина, трансаминаз, амилазы, СРБ).

4. Лечение при подтверждении пенетрации язвы – хирургическое (ушивание язвенного дефекта, ревизия билиарного тракта, решение вопроса о холецистэктомии). Показана антибактериальная терапия парентеральными препаратами широкого спектра (цефалоспорины 2-3 поколений), антисекреторные препараты (первые дни после операции – парентерально, далее – оральные формы омепразола / фамотидина, по показаниям анальгетики и спазмолитики.

5. После выписки из стационара пациенту будет проведена плановая эрадикация и назначена длительная антисекреторная поддерживающая терапия препаратами ИПП или фамотидином до 3 мес., по показаниям – дольше.

Задача №5. При обследовании юноши с тощаковой болью в эпигастрии выявлено следующее: внутрижелудочная pH-метрия: pH тела 1,7, pH антрума 2,2. ФГДС: диффузная гиперемия, отек слизистой оболочки, гиперплазия лимфоидных фолликулов (вид булыжной мостовой) в антральном отделе желудка; в просвете ДПК много слизи и мутноватой жидкости, слизистая оболочка и складки луковицы утолщены, значительная пятнистая гиперемия СО луковицы, по передней стенке – дефект диаметром 0,7 мм, покрыт фибрином. Морфологически – выраженное воспаление, HP положительный.

Вопросы:

1. Каков диагноз?
2. Какова этиология заболевания?
3. Какие методы диагностики геликобактерной инфекции необходимы?
4. Какова причина появления картины «булыжной мостовой» в СОЖ?
5. Какой план диспансерного наблюдения пациента?

Эталон ответа №5.

1. Диагноз: Язвенная болезнь - пептическая язва ДПК, ассоциирована с HP, острая язва, стадия обострения.

2. Этиология: генетические факторы и HP-инфекция.

3. Для выявления HP необходимо провести дыхательный тест и/или исследование антигена HP в кале и/ или уреазный тест в биоптате и/или гистологический (морфологическое определение HP в биопсийном материале).

4. «Булыжная остовая» чаще с высокой степенью вероятности обусловлена гиперплазией подслизистых лимфоидных фолликулов, что происходит по причине иперактивации местной иммунной системы желудка либо антигеном HP, либо – реже – при наличии иммунных заболевания в ЖКТ (целиакия, болезнь Крона)

5. Пациент будет под наблюдением до передачи во взрослую сеть, контроль эрадикации HP – через 4-8 недель, осмотр больного и противорецидивный курс ИПП в поддерживающей дозе – 2 раза в год (весна – осень).

12. Перечень и стандарты практических умений (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-4; ПК-5; ПК-6; ПК-7)

- курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез, факторы риска заболевания);
- оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация)
- антропометрические измерения и их оценка
- термометрия;
- расчёт питания детям разного возраста; подбор возрастных и лечебных диет;
- забор материала для лабораторного исследования (кал, моча, мокрота, кровь, отделяемое носоглотки);
- оценка клинического и биохимического анализа крови;
- оценка копрологического исследования кала;
- оценка рентгенограмм и томограмм органов пищеварения;
- оценка результатов ФГДС, оценка результатов ФКС;
- оценка результатов pH-метрии;
- оценка результатов морфологического исследования желудочно-кишечного тракта, печени, почек, лимфатических узлов; оценка результатов стернальной пункции;
- оценка результатов УЗИ органов брюшной полости, кишечника, желудка
- прописи рецептов лекарственных средств;
- оформление медицинской документации.

13. Примерная тематика НИР по теме:

- Язвенная болезнь у детей – эволюция понимания и терапии
- Хронический гастрит как – мифы и реалии
- Заболевания пищевода у детей
- Особенности язвенного колита в детском возрасте
- Ранние признаки болезни Крона у детей

14. 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	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т. 1.. - Режим доступа: https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467	СПб. : Питер	2017
2	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т. 2.. - Режим доступа: https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468	СПб. : Питер	2017
3	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т.1.. - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970424216.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
4	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т.2.. - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970424223.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
5	Детские болезни. Основные практические умения [Электронный ресурс] : учеб. пособие для студентов. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=35518	Красноярск : КрасГМУ	2013
6	Здоровый ребенок: амбулаторное наблюдение, схемы обследования, нормативные таблицы основных физиологических показателей [Электронный ресурс] : учеб.-метод. пособие. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=55851	Красноярск : КрасГМУ	2015
7	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей. Ч.1.	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
8	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей. Ч.2.	Красноярск : Новые	2013

		компьютерные технологии	
9	Неврозы у детей [Электронный ресурс]. - Режим доступа: http://ibooks.ru/reading.php?productid=345338	СПб. : КАРО	2013
10	Неотложные состояния в педиатрии [Электронный ресурс] : практ. рук.. - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427392.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
11	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов. - Режим доступа: https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1	СПб. : СпецЛит	2015
12	Педиатрия. История болезни [Электронный ресурс] : учеб. пособие. - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970437162.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
13	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для обучающихся к практ. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36882	Красноярск : КрасГМУ	2013
14	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для преподавателя к практ. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36883	Красноярск : КрасГМУ	2013
15	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к внеаудитор. (самостоят.) работе к практ. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36884	Красноярск : КрасГМУ	2013
16	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к внеаудитор. (самостоят.) работе к семин. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[com	Красноярск : КрасГМУ	2013

	mon]=elib&cat=&res_id=36885		
17	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к семин. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36886	Красноярск : КрасГМУ	2013
18	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для преподавателя к семин. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36887	Красноярск : КрасГМУ	2013
19	Первичный герпес новорожденных [Электронный ресурс] : учеб. пособие	Красноярск : КрасГМУ	2018
20	Поликлиническая и неотложная педиатрия [Электронный ресурс] : учебник. - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970426487.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
21	Скорая и неотложная медицинская помощь детям [Электронный ресурс] : крат. рук. для врачей. - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970436868.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
22	Тикозные гиперкинезы у детей: клиника, диагностика, лечение [Электронный ресурс] : метод. рекомендации для врачей	Красноярск : КрасГМУ	2018
23	Тромбозы у детей и взрослых: факторы риска, клинические проявления, диагностика, профилактика[Электронный ресурс] : учеб. пособие для студентов мед. вузов и послевуз. образования врачей	Красноярск : КрасГМУ	2018
24	Физикальное обследование ребенка [Электронный ресурс] : учеб. пособие. - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970432433.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2015
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	ЭБС КрасГМУ «Colibris»		
2	ЭБС Консультант студента ВУЗ		
3	ЭМБ Консультант врача		
4	ЭБС Айбукс		

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

1. Индекс: ОД.О.01.1.3.7 **Тема 7.2.2: «Органические заболевания ЖКТ»**

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: проблемно-ориентированный.

4. Значение темы. Элемент 2. Болезни кишечника. Среди заболеваний толстого кишечника у детей наиболее часто встречаются функциональные расстройства, по данным зарубежных авторов эта группа заболеваний составляет 30-70% в структуре гастроэнтерологических болезней. Особенно широко распространены функциональные запоры, рост данной патологии обусловлен особенностями питания (рафинированные продукты), и образа жизни (гиподинамия). Другое распространенное функциональнее заболевание кишечника – СРК (синдром раздраженной кишки) является вариантом психосоматических болезней. Рост частоты СРК в детской популяции отражает и социальное неблагополучие детей и подростков. Среди болезней кишечника особое место занимают воспалительные заболевания - язвенный колит (ЯК) и болезнь Крона (БК). Эти наиболее сложные заболевания кишечника в детском возрасте в последние годы перестали быть редкими. Актуальность изучения данных заболеваний обусловлена сложностью диагностики, тяжестью патологического процесса и состояния больного, развитием тяжелых, порой не совместимых с жизнью осложнений, а также торпидностью к терапии и инвалидизацией больных.

Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать общекультурными компетенциями (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4) и профессиональными компетенциями (ПК-1; ПК-3; ПК-4; ПК-5).

- учебная:

Обучающиеся должны знать:

- принципы диспансеризации детей и подростков с органическими заболеваниями ЖКТ
- вопросы санитарно-просветительской работы с родителями и детьми при болезнях ВОПТ
- принципы рационального питания детей при язвенной болезни, ГЭРБ
- физиологию и патофизиологию системы органов пищеварения
- современные методы клинической и параклинической диагностики основных нозологических форм и патологических состояний
- современную классификацию, клиническую симптоматику основных заболеваний ВОПТ у детей, этиологию и патогенез указанных заболеваний
- современные методы терапии органических заболеваний ЖКТ у старших детей
- основы фармакотерапии детского возраста; механизм действия основных групп лекарственных веществ; показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением при болезнях пищевода, желудка и ДПК

- основы фитотерапии, физиотерапии, лечебной физкультуры и врачебного контроля при изучаемой патологии

Обучающиеся должны уметь:

- оценить физическое и нервно-психическое развитие ребенка
- рассчитать содержание и калорийность основных ингредиентов пищи в суточном рационе ребенка любого возраста
- оценить детей по принадлежности к группам здоровья, дать рекомендации по воспитанию и вскармливанию
- выделить детей группы риска
- владеть методами пропаганды здорового образа жизни и профилактики заболеваний
- получить информацию о болезни ребенка, провести объективное исследование
- выявить причины возникновения патологических состояний
- сформулировать диагноз в соответствии МКБ-10
- назначить необходимые лабораторно-инструментальные исследования для уточнения диагноза
- пользоваться необходимой медицинской аппаратурой (антропометрический набор, аппарат для измерения артериального давления)
- оценить результаты лабораторных и специальных методов диагностики (морфологические, б/х показатели крови, мочи, испражнений, результаты микробиологических, иммунологических исследований; данные функционального исследования желудочно-кишечного тракта, данные ультразвукового исследования желудка, кишечника и других органов брюшной полости; данные рентгенологического исследования органов брюшной полости
- определить показания к госпитализации и организовать ее
- вести необходимую медицинскую документацию
- составить план своей работы и среднего медицинского персонала

Обучающиеся должны владеть:

- методами диагностики и дифференциальной диагностики синдрома острого живота, язвенного кровотечения;
- методами комплексного обследования и принципами лечения соматической патологии органов пищеварения (органические заболевания);

5. Место проведения практического занятия - учебная комната №6-03 кафедры педиатрии ИПО, палаты в отделении гастроэнтерологии и отделении раннего возраста, кабинеты ультразвуковых и эндоскопических исследований КГБУЗ КККДБ.

6. Оснащение занятия (презентация по теме занятия, ноутбук, проектор, клинические случаи формализованных пациентов).

7. Структура содержания темы:

Хронокарта практического занятия

п/п	Этапы практического	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность

	занятия		
1	Организация занятия	5	Проверка посещаемости
2.	Формулировка темы и целей	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	30	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа** обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	185	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	30	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация.

Заболевания кишечника органической природы у детей встречаются не часто, но по причине выраженного роста ВЗК в последние годы и по причине их тяжести и трудности терапии, им уделяется большое внимание в современной педиатрии. В Красноярском крае воспалительные заболевания

кишечника у детей также диагностируются чаще в последние пять лет. Этиология ВЗК однозначно не определена, одна из основных теорий – аутоиммунное поражение кишечника. Клинические проявления заболеваний имеют некоторые общие черты, но при этом отмечены и специфические клинические проявления. Осложнения заболеваний встречаются часто, и в основном имеют внекишечный характер (увеиты, артриты, поражения печени). Из кишечных осложнений наиболее грозными являются кишечное кровотечение и перфорация кишки, требующие немедленного хирургического пособия.

Воспалительные заболевания кишечника (ВЗК) – язвенный колит (ЯК), болезнь Крона (БК), остаются одной из серьезных проблем гастроэнтерологии. Из-за отсутствия четких представлений об этиологии и патогенезе ВЗК лечение их недостаточно разработано и зачастую малоэффективно. Это приводит к развитию опасных для жизни осложнений, формированию резистентных к лечению форм заболеваний, потере трудоспособности и выходу на инвалидность людей молодого возраста. ВЗК считаются многофакторными заболеваниями с генетической предрасположенностью, которая позволяет реализоваться не известным пока повреждающим агентам, приводящим к развитию неспецифического иммунного воспаления в слизистой оболочке толстой кишки - поверхностного при НЯК и трансмурального при БК.

Патогенез ВЗК.

Основная роль отводится **аутоиммунному процессу.**

ЯК - частота НЯК у детей колеблется в пределах 8-14% от заболеваемости взрослых.

Клиническая картина

Клиническая картина ЯК зависит от формы заболевания. Наиболее типичны для ЯК следующие синдромы:

- кишечные симптомы - диарея с видимыми на глаз кровью, слизью и/или гноем, боли в животе, тенезмы, спазмы, при пальпации болезненность в левом нижнем квадранте живота или вокруг пупка;
- внекишечные проявления - потеря массы, задержка полового развития; анемия, общая интоксикация (чувство недомогания, лихорадка), поражение печени (склерозирующий холангит), поджелудочной железы, почек и кожи (узловатая эритема и др.); артриты, ан-килозирующие спондилиты, тромбогеморрагические проявления, вторичный амилоидоз внутренних органов, глазная симптоматика (увеиты, иридоциклиты и т.д.);
- осложнения болезни - системных (септическое состояние, пневмония, аднексит, пиодермия, рожистое воспаление, афтозный стоматит), и местных (токсическая дилятация толстой кишки, кишечное кровотечение).

Комплекс клинических симптомов, их частота и сочетание зависит от формы и фазы заболевания:

- Легкая форма – диарея до 4 раз в сутки, слизь, иногда - небольшое количество алой крови в стуле, тенезмы, утомляемость, бледность, умеренная гипергаммаглобулинемия.

• Средней тяжести – частота стула 4-6 раз в сутки, примесь крови в виде прожилок или алой крови, частые боли в животе, урчание, болезненность при пальпации, субфебрилитет, тахикардия до 90 ударов в минуту, умеренная анемия (гемоглобин не ниже 110 г/л), снижение веса менее чем на 20% от исходного, дегидратация, бледность кожи и слизистых, умеренная гипоальбуминемия. При длительном течении могут отмечаться внекишечные проявления – поражение печени, суставов, кожи и глаз.

• Тяжелая форма – стул 6-20 раз в сутки, жидкий, водянистый, примесь крови в значительном количестве, значительные боли в животе, резкое вздутие живота, температура выше 38 градусов, тахикардия более 90 ударов в минуту, потеря массы более 20% от исходной, тяжелая анемия (гемоглобин менее 110 г/л), СОЭ выше 30 мм/час, гипокалиемия, снижение уровня бикарбонатов, снижение сывороточного железа, увеличение ЩФ, билирубина, выраженная гипоальбуминемия и гипергаммаглобулинемия.

Внекишечные проявления

- Поражение суставов (5% больных) - резкие боли, скованность, невыраженная припухлость суставов.

- Поражения печени - 30% больных имеют персистирующий или активный, постепенно прогрессирующий (у 25%) гепатит, вплоть до развития цирроза (1%).

- Аутоиммунные изменения со стороны других органов встречаются у 0,5-3,5% больных.

- Анемия (75% пациентов, более чем у половины из них - средней и тяжелой степени) - причина формирования анемии: аутоиммунное воздействие на кроветворение, постоянная (иногда значительная) потеря крови, нарушение усвоения пищи (всасывания белков, витаминов, микроэлементов), токсическое воздействие на костный мозг.

- Нарушения физического и полового развития обнаруживаются у 39-68% больных и являются следствием выраженной хронической интоксикации.

Осложнения.

- Септические осложнения развиваются у 8-10% больных. Клинически – это недифференцированные септические состояния, пневмонии, аднекситы, пиодермии, рожистое воспаление, афтозный стоматит.

- Местные осложнения у детей встречаются редко (1-1,5% случаев). Более чем у 90% больных обнаруживается кишечный дисбактериоз, причем у половины из них ассоциированный.

Лабораторные данные.

- Лейкоцитоз с нейтрофилезом, сдвиг лейкоцитарной формулы влево.
- Увеличение СОЭ.
- Снижение числа эритроцитов и ретикулоцитов, уровня гемоглобина, сывороточного железа.
- Гипопротеинемия, диспротеинемия (снижение уровня альбумина и повышение гамма- фракции).

- Повышение показателей серомукоида и С- реактивного белка.
- Электролитные нарушения, пропорциональные выраженности диареи.

Диагностика.

- Данные анамнеза, клинических проявлений.
- Лабораторные данные.
- инструментальные данные (эндоскопические, рентгенологические).
- Морфологическое исследование биоптатов толстого кишечника.

Болезнь Крона (гранулематозный колит, терминальный илеит) - неспецифическое хроническое прогрессирующее воспаление органов желудочно-кишечного тракта, с вовлечением в воспалительный процесс всех слоев кишечной стенки. Наиболее часто (50%) в процесс вовлекается подвздошная кишка. Локализация процесса у 45% больных ограничивается илеоцекальной областью, у 30% сочетается с поражением проксимального отдела тонкой кишки, у 25% - толстой кишки. У 5% больных имеются внекишечные изменения: пищевода, желудка, двенадцатиперстной кишки и перианальной зоны. БК протекает волнообразно, фаза обострения сменяет фазу ремиссии.

Клиническая картина.

Диарея (частота стула до 10 раз/сут.) - основной симптом при болезни Крона у детей. Гемоколит - появляется довольно быстро, но не является обязательным признаком (38%) и не зависит от локализации процесса. Синдром мальабсорбции, обусловлен уменьшением резорбтивной поверхности кишки, из-за воспаления ее слизистой оболочки; дефицитом кишечных ферментов (лактозы, дисахарозы) в структурно измененной слизистой оболочке тонкой кишки; нарушением всасывания желчных кислот с повышением их концентрации в кале. Боли в животе - у всех детей. Повышение температуры до фебрильной. Астенический синдром - общая слабость, анорексия, мышечная гипотония, тахикардия, снижение артериального давления. Дегидратация, дефицит массы тела, до кахексии (дефицит свыше 30-40% от возрастной нормы). Железодефицитная анемия, снижение уровня альбумина. При прогрессировании процесса и неэффективности терапии появляются безбелковые отеки, жировая дистрофия печени, нефропатия.

Осложнения при БК связаны с образованием свищей и абсцессов различной локализации, перфорацией кишки и перитонитом. При поздней диагностике или неэффективности лечения развиваются гнойно - септические процессы, токсический мегаколон, частичная или полная кишечная непроходимость.

Диагноз.

Эндоскопическая картина отличается полиморфизмом и зависит от стадии и протяженности воспалительного процесса. Выделяют три фазы болезни: инфильтрации; трещин; рубцевания. По протяженности процесс может быть очаговым, многоочаговым, диффузным Рентгенологическая диагностика. Рентгенологическое исследование позволяет установить

локализацию и распространенность поражения. Широко используется рентгенография с двойным контрастированием, при которой отмечается: уменьшение просвета кишечной стенки; неоднородность рисунка; кистовидные участки. Лабораторная диагностика. Анализ крови - анемия, лейкоцитоз и ретикулоцитоз, увеличение СОЭ. Биохимический анализ крови - гипокалиемия, снижение бикарбонатов, магния, цинка, сывороточного железа, гипербилирубинемия, повышение уровня щелочной фосфатазы. Особенно важны гипопротеинемия, гипоальбуминемия, увеличение альфа2-глобулина, С - реактивного белка.

Лечение ВЗК.

Лечение зависит в первую очередь от локализации процесса, степени тяжести и активности заболевания, наличия осложнений, от возраста и уровня интоксикации организма ребенка.

- Диета, обогащенная белком, с исключением всех молочных продуктов и ограничением клетчаточных углеводов.
- Медикаментозная терапия:

•Препараты 5 - аминосалициловой кислоты (5-АСК)

•Глюкокортикоиды - при тяжелом течении ЯК и БК или в случае неэффективности и непереносимости 5-АСК, наличии внекишечных проявлений (анемия, кахексия, эритема, поражения суставов и т.д.).

•Иммуносупрессоры – азатиоприн, реже – метатрексат, разрешен коротким курсом циклоспорин А, более эффективен и специфичен ремикейд (инфликсимаб) – блокатор выработки ФНО- α, включен в стандарт лечения БК и ЯК с 6 лет.

•Для борьбы с анемией необходимо парентеральное введение препаратов железа (венофер).

•Деконтаминация - метронидазол, ципрофлоксацин, рифаксимин.

Диспансерное наблюдение.

Регулярный осмотр больных (1 раз в 1-3-6 месяцев), диета богатая белками, витамины, иммуномодулирующая терапия. В периоды обострения болезни, при присоединении интеркуррентных инфекций или постоянно (в течение нескольких лет) проводится прием препаратов 5- АСК (не менее 50% от терапевтической дозы). Дети освобождаются от экзаменов, физических нагрузок нуждаются в профориентации. По показаниям они обучаются на дому, им оформляется инвалидность.

Болезни тонкого кишечника проявляются чаще всего развитием синдрома мальабсорбции, протекают тяжело и приводят больных к ранней инвалидизации при отсутствии адекватной терапии. Другие клинические проявления при болезнях тонкой кишки: хроническая рецидивирующая диарея, кишечная гиперсекреция, увеличение осмотического давления в полости кишки, кишечная гиперэкссудация (экссудативная энтеропатия), ускорение транзита кишечного содержимого, синдром нарушенного всасывания, метаболические расстройства.

Лактазная недостаточность - наиболее частая форма интерстициальной ферментопатии.

Наличие нерасщепленной неабсорбируемой лактозы вызывает осмотическую диарею, увеличивается объем кишечного содержимого и пассаж. В толстой кишке - бактериальная деградация нерасщепленной лактозы, ускорение перистальтики и закисление кишечного содержимого Размножение условно–патогенной микрофлоры – синдром избыточного микробного роста. Аллергические реакции и пищевая непереносимость у 5–30% больных.

Клинические проявления: метеоризм, вздутие живота, урчание в животе, боли в животе, разжиженный пенистый стул с кислым запахом.

Лечение – ограничение или исключение лактозы

Целиакия - хроническая генетически детерминированная аутоиммунная Т-клеточно - опосредованная энтеропатия, характеризующаяся стойкой непереносимостью специфических белков эндосперма зерна некоторых злаковых культур с развитием гиперрегенераторной атрофии слизистой оболочки тонкой кишки и связанного с ней синдрома мальабсорбции. Токсичны для больных: глиадин пшеницы, секалин ржи, хордеин ячменя, авенин овса (обсуждается). Распространенность - от 1:500 до 1:3000 (в среднем 1:1000).

Этиология и патогенез. Патогенез заболевания до конца не выяснен, предполагается аутосомно-рецессивный характер передачи с неполной пенетрантностью. Существует 4 основных теории патогенеза целиакии: дипептидазная теория - генетический дефект дипептидаз энтероцита с нарушением расщепления глиадина, который в нерасщепленном виде повреждает слизистую оболочку тонкой кишки, иммунологическая теория - в результате сенсибилизации к глиадину эпителий слизистой оболочки становится мишенью аутоиммунного процесса, рецепторная теория - врожденные особенности рецепторного аппарата эпителиоцитов приводят к аномальному связыванию глиадина, вирусная теория - некоторые аденовирусы, воздействуя на мембранные структуры энтероцита, делают их чувствительными к глиадину.

Классификация

- Формы: типичная, атипичная (малосимптомная), скрытая (латентная)
- Периоды: активный (период клинической манифестации), ремиссии

Клиническая картина: манифестация - через 1,5-2 месяца после введения злаковых продуктов в питание, первые симптомы - эмоциональная лабильность, снижение аппетита, замедление темпов прибавки массы тела. Типичные симптомы: учащение стула, полифекалия, стеаторея, увеличение окружности живота на фоне снижения массы тела, истончение подкожного жирового слоя, снижение мышечного тонуса, гипопротеинемические отеки, многообразные дефицитные состояния (рахитоподобный синдром, остеопения, судорожный синдром, поражение зубной эмали, раздражительность, агрессивное поведение, анемия, повышенная кровоточивость, фолликулярный гиперкератоз, витилиго, фурункулез,

хейлит, глоссит, периферическая нейропатия, выпадение волос. Атипичная целиакия: клинически - какой-либо отдельный симптом: анемия, остеопороз, задержка роста, атрофия слизистой оболочки тонкой кишки различной степени выраженности, наличие серологических маркеров. Латентная целиакия: клинические признаки заболевания отсутствуют. Часто наблюдается у родственников больных целиакией.

Диагностика

- Характерные клинические проявления и данные анамнеза
- Гистологическое исследование биоптатов слизистой оболочки тонкой кишки (атрофия ворсинок, удлинение крипт, инфильтрация лимфоцитами, уменьшение высоты щеточной каемки)
- Положительные результаты серологического обследования
- антиглиадиновые антитела (AGA) - подклассы IgA и IgG
- антиэндомизиальные антитела (AEMA)
- антитела к тканевой трансглутаминазе (anti-tTG)

При затруднении интерпретации данных обследования - проведение провокационного теста

Лечение - единственный метод лечения целиакии и профилактики ее осложнений - строгая и пожизненная аглиадиновая (безглютеновая) диета!

9. Вопросы по теме занятия (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1; ПК-3; ПК-4; ПК-5).

- Каковы критерии диагноза «целиакия»?
- Назовите клинические особенности вариантов целиакии
- Какая терапевтическая тактика при типичной тяжелой целиакии?
- Каковы варианты диетотерапия при заболеваниях тонкой кишки?
- Перечислите диагностические мероприятия синдроме мальабсорбции
- Каковы варианты лактазной недостаточности?
- Каковы особенности нутритивной поддержки при поражении тонкой кишки?
- Каковы современные представления об этиологии ЯК и БК?
- Как определяются критерии активности ЯК и БК?
- Какие основные клинические симптомы ЯК?
- Назовите фазы болезни Крона
- Перечислите кишечные и внекишечные осложнения ВЗК,
- Каковы наиболее значимые методы обследования в диагностике ВЗК?
- Какое лечебное питание показано при ВЗК?
- Каковы основные направления медикаментозной терапии ВЗК?
- Назовите показания к оперативному лечению при ВЗК.

10. Тестовые задания по теме (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1; ПК-3; ПК-4; ПК-5).

Укажите один правильный ответ

1. ДИАРЕЯ ПОДДАЕТСЯ АНТИМИКРОБНОЙ ТЕРАПИИ ПРИ СЛЕДУЮЩИХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ, КРОМЕ:

1) Болезни Уипла
2) Антибиотик-ассоциированной диареи
3) Остром бактериальном энтерите
4) Эозинофильном энтерите
5) Лямблиозе

2. ПРИ КАКОМ ЗАБОЛЕВАНИИ ТОНКОЙ КИШКИ ВЫЯВЛЯЮТСЯ ПОЛОЖИТЕЛЬНЫЕ АНТИТЕЛА К ЭНДОМИЗИЮ?
1) Аутоиммунная энтеропатия
2) Целиакия
3) Энтеропатический актодерматит
4) Экссудативная энтеропатия

3. КАКОЙ ИЗ ПЕРЕЧИСЛЕННЫХ ЗЛАКОВ МОЖНО ПРИМЕНЯТЬ ПРИ ГЛЮТЕНОВОЙ ЭНТЕРОПАТИИ?
1) Гречиха.
2) Рис.
3) Овес.
4) Ячмень.

4. ДЛЯ ПОДТВЕРЖДЕНИЯ КАКОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ ЦЕЛЕСООБРАЗНО ПРОВОДИТЬ ЭНТЕРОСКОПИЮ?
1) Целиакии.
2) Опухоли тонкой кишки и врожденных аномалий.
3) Болезни Крона.
4) Доброкачественной лимфоидной гиперплазии.

5. КАКОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ ПОРАЖАЕТ ТЕРМИНАЛЬНЫЙ ОТДЕЛ ПОДВЗДОШНОЙ КИШКИ?
1) Болезнь Крона.
2) Лямблиоз.
3) Описторхоз.
4) Шигеллез.

6. КАКОЕ КОЖНОЕ ПРОЯВЛЕНИЕ ХАРАКТЕРНО ДЛЯ ЦЕЛИАКИИ?
1) Узловая эритема
2) Гангренозная пиодермия
3) Черный акантоз
4) Герпетиформный дерматит

7. ОСНОВНЫМ СИМПТОМОМ ЯЗВЕННОГО КОЛИТА ЯВЛЯЕТСЯ
1) гематохезия
2) абдоминальная боль
3) полифекалия
4) рвота

8. ОСЛОЖНЕНИЕМ ЯЗВЕННОГО КОЛИТА ЯВЛЯЕТСЯ
1) кишечное кровотечение
2) образование свищей
3) гепатит
4) инвагинация

9. НАИБОЛЕЕ ИНФОРМАТИВНЫМ МЕТОДОМ ДИАГНОСТИКИ ЯЗВЕННОГО КОЛИТА ЯВЛЯЕТСЯ

1) колоноскопия
2) ультразвуковое исследование
3) кальпротектин
4) коагулограмма

10. НАИБОЛЕЕ ЭФФЕКТИВНЫЙ ПРЕПАРАТ ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ БК

1) омепразол
2) месалазин
3) инфликсимаб
4) преднизолон

Ответы.

1-4	**2-2**	**3-1**	**4-3**	**5-1**	**6-4**	**7-1**	**8-1**	**9-1**	**10-3**

11. Ситуационные задачи по теме (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1; ПК-3; ПК-4; ПК-5).

Задача №1. Алена, 9 лет, наблюдается по поводу отставания в росте. Родители имеют рост выше среднего, по национальности финны. Беременность, период раннего детства – без отклонений в росте. Отставание в росте началось с 4-5 лет, темпы роста снизились с 6 см в год до 3 см/год. При осмотре – рост соответствует 6,5 годам, пропорциональна. Отклонений в физикальных данных нет. Стул оформлен, 6-8 раз в неделю. При обследовании у эндокринолога дефицита гормона роста, гормонов щитовидной железы не выявлено. Костный возраст соответствует 6,5 годам, умеренно выражен остеопороз.

Вопросы:

1. О каком заболевании можно думать?
2. Почему упомянута национальность родителей?
3. Какие исследования необходимы?
4. Какое лечение необходимо провести пациентке?
5. План диспансерного наблюдения?

Эталон ответа №1.

1. Предполагаемый диагноз - целиакия.
2. В Северо-западной Европе, и особенно в Финляндии, частота целиакии максимальная в мире, около 1 / 100 жителей.
3. Обязательно исследование антител к тканевой трансглутаминазе и эндомизию, антитела к глиадину не являются специфичными для целиакии. При первичном установлении диагноза необходимо морфологическое подтверждение атрофии ворсин тощей кишки.
4. Основу лечения составляет аглиадиновая пожизненная диета. При наличии дефицитных состояний из-за нарушения всасывания – их коррекция (кальций, железо, йод, витамин В12, витамины ADEK, фолиевая кислота).

5. Пациентка должна наблюдаться до перехода во взрослую сеть, контроль состояния, физического развития – каждые полгода, с контролем титра антител к тканевой трансглутаминазе.

Задача №2. Мария, 2 месяца. Находится на лечении в стационаре по поводу недоношенности (34 недели), перинатального поражения ЦНС. Вскармливание искусственное с рождения. При рождении рост и масса соответствовали гестационному сроку. Прибавка массы на 1-м месяце соответствовала нормативам. Срыгивания с рождения. Стул разжижен, до 35 раз в неделю, в последние 2 недели – зловонный, более жидкий. Для сгущения пищи из-за срыгиваний в последние 4 недели введена манная каша. В этот же период начала терять вес. При осмотре масса – 1,7 кг, кожа чистая, подкожно-жировой слой практически отсутствует, в том числе и «комочки Биша». При осмотре девочка негативна, «злое» выражение лица, громкий крик, жадно грызет пустышку, активна в движениях. По внутренним органам без отклонений, живот вздут, пальпируется урчание и плеск в области тонкой кишки. В гемограмме без отклонений, биохимический анализ крови – низкий уровень железа, калия, кальция, натрия. В копрограмме – крахмал +++, мышечные волокна без исчерченности ++, жирные кислоты ++, нейтральный жир ++.

Вопросы.

1. Какой предполагаемый диагноз?
2. С какими заболеваниями нужно дифференцировать?
3. Каков план обследования?
4. Правильна ли была тактика питания пациентки?
5. Какое питание необходимо?

Эталон ответа №2.

1. Синдром мальабсорбции, вероятна целиакия. Белково-энергетическая недостаточность тяжелая по типу «алиментарный маразм».

2. С другими органическими заболеваниями, проявляющимися синдромом мальабсорбции – экссудативной или аутоиммунной энтеропатией, лактазной недостаточностью, муковисцидозом.

3. Исследование антител к глиадину, тканевой трансглутаминазе, биопсия тонкой кишки.

4. Абсолютно неправильным было введение манной каши девочке до 4 месяцев – до наступления этапа «иммуннотолерантного окна».

5. До 4-6 месяцев девочка будет питаться только адаптированной смесью (возможно – гидролизной, если проявятся признаки атопии), далее – аглиадиновая диета пожизненно.

Задача №3. Девочка С., 9 лет, поступила в стационар по поводу болей в животе, выраженной слабости, длительной субфебрильной температуры, похудания, длительно разжиженного стула с примесью крови. Больна в течение 2 месяцев. При осмотре: физическое развитие среднее, ухудшено за счет дефицита массы 20%, кожа бледная, сухая, хейлит, ангулярный стоматит. Сердечные тоны значительно приглушены, тахикардия 120 в минуту, АД 85/55 мм рт. ст. Живот вздут, болезнен диффузно при пальпации,

максимальная болезненность в левой подвздошной области. Стул 5-7 раз в день, чаще после приема пищи, небольшими порциями, в каждой порции примесь алой крови.

Вопросы.

1. Какой предположительный диагноз?
2. С какими заболеваниями нужно дифференцировать?
3. Какое обследование целесообразно провести?
4. Какое лечение планируется пациентке?
5. Какие показатели на контроле эффективности лечения?

Эталон ответа №3.

1. Диагноз: язвенный колит.

2. Дифференциальный диагноз проводится с болезнью Крона, инфекционными заболеваниями – такими, как иерсиниоз, амебиаз, ЦМВ-энтероколит и др.

3. План обследования – клинический анализ крови, биохимические исследования крови – общий белок и фракции, трансаминазы, электролиты (калий, кальций, магний, натрий), СРБ, серомукоид. Исследования кала - копрограмма, бактериологическое исследование. Инструментальное обследование: колоноскопия с биопсией и морфологическим исследованием биоптата, ирригоскопия.

4. План лечения: диета №4 с исключением молока, ограничением углеводов, препараты 5-АСК (препарат выбора – месалазин) перорально и в клизмах, при неэффективности этого лечения будет решен вопрос о применении глюкокортикоидов и иммунносупрессоров. Параллельно проводится деконтаминация толстого кишечника.

5. На контроле – клинические проявления и показатели гемограммы, СРБ, железо, АЛТ, АСТ, ЩФ, фекальный кальпротектин.

Задача №4. Девочка М., 8 лет, доставлена «скорой помощью» в хирургическое отделение по поводу острого живота. Симптомы заболевания были типичны (фебрильная температура, острое начало, болезненность в правой подвздошной области, положительные симптомы раздражения брюшины) и больная с диагнозом: острый аппендицит взята на срочное оперативное лечение. Во время операции в брюшной полости обнаружен катарально измененный аппендикс, но начальный отдел слепой кишки (10 см) и дистальный отдел подвздошной кишки (30 см) оказались более изменены – выраженная инфильтрация, значительная опухолевидная деформация. Измененные отделы кишечника были резецированы, в удаленной подвздошной кишке отмечена продольная трещина около 6 см длиной, затрагивающая все слои кишечной стенки, в слепой кишке – подобные, но более мелкие трещины (№3).

Вопросы.

1. Какой диагноз можно предположить?
2. Какое обследование подтвердит диагноз?
3. Каковы абсолютные критерии диагноза?
4. Что нужно уточнить в анамнезе?

5. Тактика дальнейшего ведения.

Эталон ответа №4.

1. Предполагаемый диагноз: болезнь Крона.
2. Подтверждение диагноза возможно по данным гистологического исследования резецированного участка кишечника.
3. Абсолютно подтверждает диагноз обнаружение саркоидной гранулемы в ткани кишки.
4. Необходимо уточнить наследственность, особенности физического развития (потеря массы тела, недостаточный темп роста), продолжительность болей в животе, наличие гематохезии, перианальные проблемы.
5. В плане дальнейшего ведения – необходимо оценить состояние не осмотренных на операции отделов кишечника (ДПК, тонкая кишка, нижележащие отделы толстого кишечника). При отсутствии изменений в этих отделах кишки и отсутствии клинических проявлений – возможно наблюдение больной, с диетической коррекцией, терапией препаратами месалазина, панкреатина и коррекцией микробной флоры кишечника для предупреждения развития СИБР.

Задача №5. Сергей, 13 лет, учится в военном училище, здоров. На каникулы приехал домой, после переедания заболел живот, боль продолжалась в течение недели, становясь более интенсивной. Через 5 дней боли – повышение температуры до 37,8˚С, отказ от еды, тошнота. Назначен анализ крови – СОЭ 38 мм/час, лейкоцитоз $12,8*10^9$/л, гемоглобин 101 г/л. За неделю болезни похудел на 5 кг. Поступил в стационар ночью, в связи с очень резкой болью в животе, без четкой локализации. Проведена экстренная ревизия брюшной полости. В терминальном отделе подвздошной кишки, около баугиниевой заслонки обнаружена перфорация – диаметр отверстия около 5 мм, с ограниченной гиперемией вокруг, аппендикс не изменен. Ушито отверстие, удален аппендикс, взяты участки тканей кишки вокруг отверстия для морфологического исследования. В представленных материалах выявлено трансмуральное воспаление, одиночная гранулема.

Вопросы.

1. Каков диагноз?
2. Правильно ли проведено лечение?
3. Какова тактика ведения юноши после выписки из хирургического стационара?
4. Нужны ли рекомендации по питанию?
5. Какой препарат является наиболее эффективным при данном заболевании?

Эталон ответа № 5.

1. Болезнь Крона, терминальный илеит, впервые выявленная.
2. Лечение верное.
3. После выписки – обследование в соматическом стационаре для уточнения наличия участков поражения ЖКТ у юноши – ФГДС с биопсией, ФКС с биопсией, исследование транзита бария по тонкой кишке (при нормальном транзите желательно эндоскопическое исследование тонкой

кишки с помощью видеокапсулы или двухбалонной энтероскопии). Лабораторные исследования – уровень фекального кальпротектина (уточнение выраженности воспаления в кишке), биохимические (АЛТ, амилаза, белок и фракции, СРБ, электролиты, глюкоза) и клинические исследования крови в динамике. Лечение базисными препаратами на основе месалазина 1,5-2 г в сутки, метронидазол до месяца.

4. Да, показано исключение клетчатки, всех молочных продуктов. Высокий эффект дает применение полного энтерального искусственного питания (н-р, Модулен IBD).

5. Наиболее значительное патогенетическое воздействие при болезни Крона оказывает препарат – блокатор ФНО-α – инфликсимаб.

12. Перечень и стандарты практических умений (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1; ПК-3; ПК-4; ПК-5).

- курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез, факторы риска заболевания);
- оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация)
- антропометрические измерения и их оценка
- термометрия;
- расчёт питания детям разного возраста; подбор возрастных и лечебных диет;
- забор материала для лабораторного исследования (кал, моча, мокрота, кровь, отделяемое носоглотки);
- оценка клинического и биохимического анализа крови;
- оценка копрологического исследования кала;
- оценка рентгенограмм и томограмм органов пищеварения;
- оценка результатов ФГДС, оценка результатов ФКС;
- оценка результатов морфологического исследования желудочно-кишечного тракта, печени, почек, лимфатических узлов; оценка результатов стернальной пункции;
- оценка результатов УЗИ органов брюшной полости, кишечника, желудка
- прописи рецептов лекарственных средств;
- оформление медицинской документации.

13. Темы по НИР

- Неинфекционная диарея у детей
- Целиакия – современные подходы к диагностике и лечению
- Редкие локализации болезни Кронв
- Роль и правила проведения эндоскопических исследований у детей с ВЗК
- Панкреатит у детей

14. 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	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т. 1.. - Режим доступа: https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467	СПб. : Питер	2017
2	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т. 2.. - Режим доступа: https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468	СПб. : Питер	2017
3	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т.1.. - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970424216.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
4	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т.2.. - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970424223.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
5	Детские болезни. Основные практические умения [Электронный ресурс] : учеб. пособие для студентов. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=35518	Красноярск : КрасГМУ	2013
6	Здоровый ребенок: амбулаторное наблюдение, схемы обследования, нормативные таблицы основных физиологических показателей [Электронный ресурс] : учеб.-метод. пособие. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=55851	Красноярск : КрасГМУ	2015
7	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей. Ч.1.	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
8	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей. Ч.2.	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013

9	Неврозы у детей [Электронный ресурс]. - Режим доступа: http://ibooks.ru/reading.php?productid=345338	СПб. : КАРО	2013
10	Неотложные состояния в педиатрии [Электронный ресурс] : практ. рук.. - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427392.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
11	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов. - Режим доступа: https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1	СПб. : СпецЛит	2015
12	Педиатрия. История болезни [Электронный ресурс] : учеб. пособие. - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970437162.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
13	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для обучающихся к практ. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36882	Красноярск : КрасГМУ	2013
14	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для преподавателя к практ. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36883	Красноярск : КрасГМУ	2013
15	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к внеаудитор. (самостоят.) работе к практ. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36884	Красноярск : КрасГМУ	2013
16	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к внеаудитор. (самостоят.) работе к семин. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36885	Красноярск : КрасГМУ	2013
17	Педиатрия. Клиническая	Красноярск :	2013

	ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к семин. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36886	КрасГМУ	
18	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для преподавателя к семин. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36887	Красноярск : КрасГМУ	2013
19	Первичный герпес новорожденных [Электронный ресурс] : учеб. пособие	Красноярск : КрасГМУ	2018
20	Поликлиническая и неотложная педиатрия [Электронный ресурс] : учебник. - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970426487.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
21	Скорая и неотложная медицинская помощь детям [Электронный ресурс] : крат. рук. для врачей. - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970436868.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
22	Тикозные гиперкинезы у детей: клиника, диагностика, лечение [Электронный ресурс] : метод. рекомендации для врачей	Красноярск : КрасГМУ	2018
23	Тромбозы у детей и взрослых: факторы риска, клинические проявления, диагностика, профилактика[Электронный ресурс] : учеб. пособие для студентов мед. вузов и послевуз. образования врачей	Красноярск : КрасГМУ	2018
24	Физикальное обследование ребенка [Электронный ресурс] : учеб. пособие. - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970432433.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2015
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	ЭБС КрасГМУ «Colibris»		
2	ЭБС Консультант студента ВУЗ		
3	ЭМБ Консультант врача		
4	ЭБС Айбукс		
5	ЭБС Букап		
6	ЭБС Лань		

7	ЭБС Юрайт		
8	НЭБ eLibrary		
9	НЭБ КиберЛенинка		
10	БД Scopus		
11	БД PubMed		
12	БД Web of Science		
13	БД OxfordUniversityPress		
14	БД SAGE		
15	БД ProQuest		
16	СПС Консультант Плюс		
17	MEDLINE Complete		

1. Индекс: ОД.О.01.1.3.7 **Тема 7.2.3: «Органические заболевания ЖКТ».**

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: проблемно-ориентированный.

4. Значение темы. Болезни органов пищеварения приобрели социальное значение, в структуре патологии пищеварительной системы болезни желудка и ДПК составляют 50-60%. Начинаясь в дошкольном возрасте, болезни верхних отделов пищеварительного тракта (ВОПТ) с наибольшей частотой регистрируются у школьников и подростков. Более чем у 85% детей отмечается сочетанные поражения желудка и двенадцатиперстной кишки с другими отделами пищеварительной системы. Это затрудняет диагностику и дифференциальный диагноз, а также усложняет лечение и ведет к увеличению заболеваемости взрослого населения, снижению трудоспособности.

Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать общекультурными компетенциями (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4) и профессиональными компетенциями (ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-4; ПК-5; ПК-6; ПК-7)

- учебная:

Обучающиеся должны знать:

- принципы диспансеризации детей и подростков с органическими заболеваниями ЖКТ
- вопросы санитарно-просветительской работы с родителями и детьми при болезнях ВОПТ
- принципы рационального питания детей при язвенной болезни, ГЭРБ
- физиологию и патофизиологию системы органов пищеварения
- современные методы клинической и параклинической диагностики основных нозологических форм и патологических состояний
- современную классификацию, клиническую симптоматику основных заболеваний ВОПТ у детей, этиологию и патогенез указанных заболеваний
- современные методы терапии органических заболеваний ЖКТ у старших детей
- основы фармакотерапии детского возраста; механизм действия основных групп лекарственных веществ; показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением при болезнях пищевода, желудка и ДПК
- основы фитотерапии, физиотерапии, лечебной физкультуры и врачебного контроля при изучаемой патологии

Обучающиеся должны уметь:

- оценить физическое и нервно-психическое развитие ребенка
- рассчитать содержание и калорийность основных ингредиентов пищи в суточном рационе ребенка любого возраста
- оценить детей по принадлежности к группам здоровья, дать рекомендации по воспитанию и вскармливанию

•выделить детей группы риска

•владеть методами пропаганды здорового образа жизни и профилактики заболеваний

•получить информацию о болезни ребенка, провести объективное исследование

•выявить причины возникновения патологических состояний

•сформулировать диагноз в соответствии МКБ-10

•назначить необходимые лабораторно-инструментальные исследования для уточнения диагноза

•пользоваться необходимой медицинской аппаратурой (антропометрический набор, аппарат для измерения артериального давления)

•оценить результаты лабораторных и специальных методов диагностики (морфологические, б/х показатели крови, мочи, испражнений, результаты микробиологических, иммунологических исследований; данные функционального исследования желудочно-кишечного тракта, данные ультразвукового исследования желудка, кишечника и других органов брюшной полости; данные рентгенологического исследования органов брюшной полости

•определить показания к госпитализации и организовать ее

•вести необходимую медицинскую документацию

•составить план своей работы и среднего медицинского персонала

Обучающиеся должны владеть:

•методами диагностики и дифференциальной диагностики синдрома острого живота, язвенного кровотечения;

•методами комплексного обследования и принципами лечения соматической патологии органов пищеварения (органические заболевания);

5. Место проведения практического занятия - учебная комната №6-03 кафедры педиатрии ИПО, палаты в отделении гастроэнтерологии и отделении раннего возраста, кабинеты ультразвуковых и эндоскопических исследований КГБУЗ КККДБ.

6. Оснащение занятия (презентация по теме занятия, ноутбук, проектор, клинические случаи формализованных пациентов).

7. Структура содержания темы:

Хронокарта практического занятия

п/п	Этапы практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1	Организация занятия	5	Проверка посещаемости
2.	Формулировка темы и целей	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия
3.	Контроль	30	Тестирование,

	исходного уровня знаний и умений		индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа** обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	185	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	30	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация.

Заболевания верхних отделов пищеварительного тракта (пищевода, желудка, ДПК) широко распространены у детей. Наиболее значимые этиологические факторы болезней ВОПТ в детском и подростковом возрасте - геликобактерная инфекция (более 90% хронических гастритов и более 99% дуоденальная язва) и кислотно – пептическая агрессия. Диагностика направлена на уточнение причины желудочной диспепсии, с обязательным морфологическим подтверждением наличия воспаления в слизистой оболочке желудка. Лечение проводится в соответствии со стандартами Минздрава РФ, с использованием схем эрадикации, рекомендованных Маастрихтским консенсусом-5 от 2016 г.

Хронический гастрит и гастродуоденит – код по МКБ Х – К29 – широко распространенное полиэтиологическое заболевание, наиболее частой причиной которого является геликобактерная инфекция (более 95%

хронических гастритов). Заболевание не имеет самостоятельных клинических проявлений, клиника обусловлена функциональными нарушениями желудка.

Этиология.

Различают 2 группы причин хронического гастрита/гастродуоденита (ХГД):

- Экзогенные - медикаменты (НПВП, ГКС), пищевая аллергия (эозинофильный гастрит), паразитарные инвазии, основной этиологический фактор – HP.
- Эндогеннные – ДГР, аутоиммуный процесс.

Патогенез ХГД различается в зависимости от этиологического фактора:

HP – ассоциированный гастрит – антральный гастрит, возбудителем которого является грам-отрицательная спиралевидная палочка Helicobacter pylori (Hp), обладающая тропизмом к желудочной слизи и эпителию антрального отдела желудка. Заболевание начинается с заражения и заселения HP антрального отдела желудка, далее процесс может распространиться на тело желудка и ДПК. Hp вызывает дистрофические изменения эпителиальных клеток, выделяет факторы вирулентности, основным является фермент уреаза. Защелачивание среды вокруг микроба (оптимальные условия для жизнедеятельности HP) вызывает постоянную стимуляцию G-клеток, усиление выработки гастрина – повышение желудочной секреции.

Аутоиммунный гастрит- поражение главных желез в теле желудка, вследствие аутоиммунной агрессии, вырабатываются антитела к париетальным клеткам - повреждение фундальных желез и гибель высокодифференцированных клеток. Антитела вырабатываются и к внутреннему фактору Кастла – пернициозная анемия. В результате атрофии СОЖ происходит стойкое снижение сереторной функции желудка. Компенсаторно активизируется выработка гастрина. Аутоиммунный гастрит может сочетаться с другими аутоиммунными заболеваниями.

Реактивный гастрит – связан с повреждением СОЖ либо медикаментами (НПВП, аспирин), либо желчью. Реактивный гастрит чаще локализуется в теле и антруме, развивается дистрофия слизистой, на измененную слизистую может наслаиваться HP- инфекция, кислотообразование нормальное или повышенное, чаще выявляются язвы и эрозии.

Классификация – «Киотская система», 2014 г.

Клиника: «хронический гастрит, морфологическим субстратом которого является воспаление слизистой оболочки желудка, протекает без каких-либо клинических проявлений. Хеликобактерный гастрит не имеет симптоматики. Синдром диспепсии на фоне хронического хеликобактерного гастрита следует расценивать как проявления функциональной диспепсии. Диагноз ХГ следует основывать не на клинической картине, а на результатах морфологического исследования СОЖ» (Клинические рекомендации.

Гастроэнтерология 2006-2007 / под ред акад. РАМН В.Т. Ивашкина – М., «ГЭОТАР – Медиа», 2006.)

Диагностика.

- Анамнез.
- Клиническое обследование.
- ФГДС с гистологией биоптата.
- Тесты на обнаружение HP.
- Функциональные методы.
- Рентгенологическое обследование.
- УЗИ брюшной полости – по показаниям.

Лечение.

Медикаментозная терапия в период обострения направлена на: коррекцию секреторных нарушений, эрадикацию HP, улучшение обменных процессов в СОЖ, ликвидацию дисморики.

Язвенная болезнь – код по МКБ-Х: К 25, К 26.– распространенное, тяжелое хроническое заболевание желудка и двенадцатиперстной кишки, при отсутствии адекватной терапии сопровождается частыми обострениями и осложнениями, приводящими к инвалидизации больных.

Этиология.

С современных позиций ЯБ рассматривается как полиэтиологическое, генетически и патогенетически неоднородное заболевание. Среди этиологических факторов, ведущих к развитию ЯБ, важнейшее место занимает наследственность. Реализуется наследственная предрасположенность при неблагоприятных воздействиях, которыми являются: инфекция Helicobacter pylori, прием нестероидных противовоспалительных средств и глюкокортикоидов.

Патогенез ЯБ.

Патогенез ЯБ в настоящее время в основном сводится к нарушению равновесия между факторами кислотно-пептической агрессии желудочного содержимого и элементами защиты слизистой оболочки желудка и двенадцатиперстной кишки. При этом основная патогенная роль принадлежит «агрессивному тандему»: избыточное кислотно-пептическое воздействие, дополненное HP-инфекцией.

Клиника ЯБ.

Ведущим симптомом обострения язвенной болезни являются боли в эпигастрии, которые могут иррадиировать в левую половину грудной клетки и левую лопатку, грудной или поясничный отдел позвоночника. Боли возникают сразу после приема пищи (при язвах кардиального и субкардиального отделов желудка), через полчаса - час после еды (при язвах тела желудка). При язвах пилорического канала и луковицы двенадцатиперстной кишки обычно наблюдаются поздние боли (через 2-3 часа после еды), голодные боли, возникающие натощак и проходящие после приема пищи, а также ночные боли (ритм Мойнигана). Боли проходят после

приема антацидов, антисекреторных и спазмолитических препаратов, применения тепла.

Диспептические расстройства: отрыжка кислым, изжога, запоры. Аппетит хороший. Тошнота не типична.

Сезонные (весной и осенью) периоды усиления болей и диспептических расстройств.

Похудание, поскольку, несмотря на сохраненный аппетит, больные ограничивают себя в еде, опасаясь усиления болей.

Симптомы ваготонии – гипергидроз холодных ладоней, акроцианоз, тенденция к артериальной гипотонии, лабильность пульса.

Диагностика.

- Анамнез.
- Клинический осмотр.
- Эндоскопия желудка и ДПК с морфологическим исслежованием
- Рентгенография / скопия желудка и ДПК с барием - прямой признак язвенной болезни - "ниша" на контуре или на рельефе слизистой оболочки.
- Исследование кислотообразующей функции желудка
- Трансабдоминальное УЗИ.
- Исследование НР.

Течение и осложнения.

Кровотечение. Язвенное кровотечение - 80% осложнений, чаще при желудочной локализации язв. Симптомы: кровавая рвота "кофейной гущей", мелена – после потери 60 мл крови, симптомы кровопотери, снижение гемоглобина и гематокрита, скрытая кровь в кале (положительная реакция Грегерсона). Алгоритм диагноза: анамнез, осмотр, группа крови и резус, эндоскопия, рентгенография – по показаниям, УЗИ брюшной полости. Лечение: промывание желудка ледяной водой, эндоскопическая диатермокоагуляция или лазерная коагуляция, введение кровоостанавливающих препаратов, внутрь 5% раствор аминокапроновой кислоты, ингибиторы протонного насоса или Н2- гистаминоблокаторы в/в, в/м.

Перфорация (прободение) - 8% осложнений. Предрасполагающие факторы: физическое перенапряжение, прием алкоголя, переедание. Перфорация язвы клинически проявляется внезапными острейшими ("кинжальными") болями в подложечной области, развитием коллаптоидного состояния, тошнотой. При обследовании больного обнаруживаются "доскообразное" напряжение мышц передней брюшной стенки и резкая болезненность при пальпации живота, положительный симптом Щеткина - Блюмберга. В дальнейшем боль опускается вниз, прогрессирует картина разлитого перитонита, появляется субфебрильная или фебрильная температура. Диагноз – обзорная рентгенография брюшной полости – свободный газ над печенью. Лечение – экстренная операция.

Пенетрация - 1,5% осложнений у детей - проникновение язвы желудка или двенадцатиперстной кишки в окружающие ткани и органы. Клиника

зависит от глубины проникновения и органа, вовлеченного в процесс, усиление болей, боль постоянная, интенсивная, особенно по ночам, нет связи с питанием, не купируется антацидами, широкая иррадиация, повышение температуры, лейкоцитоз, увеличение СОЭ, иногда пальпируется воспалительный инфильтрат. Диагноз – дополнительная тень бария рядом с силуэтом органа, иногда – "шиловидная язва". Лечение – оперативное.

Пилородуоденальный стеноз – 11% больных - хроническое осложнение ЯБ. Различают: рубцовый стеноз – формируется постепенно. Стеноз привратника формируется обычно после рубцевания язв, расположенных в пилорическом канале или начальной части двенадцатиперстной кишки. Наиболее характерными клиническими симптомами стеноза привратника являются постоянное ощущение переполнения в желудке, усиливающееся сразу после еды, тошнота, отрыжка, изжога, затем приносящая облегчение рвота пищей, съеденной накануне, а также отрыжка с запахом "тухлых" яиц. При пальпации живота в подложечной области можно выявить "поздний шум плеска", при декомпенсированном стенозе привратника может прогрессировать истощение больных, присоединяются электролитные нарушения. Рентгенологически – при компенсированном стенозе высокая сегментирующая перистальтика, при субкомпенсированном – расширение желудка и замедление его опорожнения. Лечение – оперативное при наступлении субкомпенсированной стадии. Воспалительно-спастический стеноз (функциональный) – на фоне обострения ЯБ, связан с отеком и сопутствующим спазмом.

Лечение ЯБ.

Известно, что язвы желудка и двенадцатиперстной кишки рубцуются почти во всех случаях, если в течение суток удается поддерживать уровень внутрижелудочного pH > 3 около 18 часов.

Протокол фармакотерапии обострений язвенной болезни: антисекреторный препарат в определенной дозе (рабепразол - 20 мг/сутки, омепразол - 20 мг/сутки, лансопразол - 30 мг/сутки, пантопразол - 40 мг/сутки.). Продолжительность лечения определяется результатами эндоскопического контроля, который проводится с двухнедельным интервалом (т.е. через 2, 4, 6, 8 недель).

Протокол поддерживающей фармакотерапии язвенной болезни – по следующим схемам (по окончанию курсового лечения):

3. Ежедневные поддерживающие (половинные) дозы блокаторов протонного насоса.

4. Прерывистая поддерживающая фармакотерапия блокаторами протонного насоса - варианты: терапия "по требованию" или "терапия выходного дня".

Фармакотерапия геликобактерной инфекции. В соответствии с Маастрихтскими рекомендациями 2010 г., курс эрадикационной терапии следует проводить у каждого больного язвенной болезни вне зависимости от стадии течения заболевания (обострения или ремиссии), если у него обнаруживается пилорический геликобактер в слизистой оболочке желудка.

Диспансерное наблюдение – пожизненно. В первый год после обострения – 4 раза в год, со второго года – 2 раза в год. Методы контроля – ФГДС, наличие НР.

Противорецидивное лечение в период ремиссии - 2 варианта терапии:

3. Непостоянный профилактический прием Н2-гистаминоблокаторов «по потребности» – при частоте рецидивов не более 2 в течение года, при сезонном характере заболевания, при стаже ЯБ не более 4 лет, при типичной клинике болезни.

4. Постоянный прием Н2- гистаминоблокаторов. Длительность противорецидивной терапии не менее 3 лет (4-6) при ЯБ ДПК и до 2 лет при ЯБЖ.

9. Вопросы по теме занятия (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-4; ПК-5; ПК-6; ПК-7)

- причины возникновения ХГД.
- современная классификация ХГД
- обязательные и дополнительные диагностические мероприятия при ХГД у детей
- алгоритм диагностики НР у детей (каков порядок проведения тестов, какие из тестов используются для диагностики, и какие - для оценки эффективности эрадикации)
- принципы лечения ХГД у детей
- патогенетические механизмы развития эзофагита,
- классификации ГЭРБ,
- основные клинические проявления ГЭРБ у детей (пищеводные и внепищеводные),
- диагностические критерии ГЭРБ,
- принципы лечения ГЭРБ у детей,
- предрасполагающие факторы развития ЯБ
- жалобы и классические клинические проявления ЯБ
- наиболее частое осложнение ЯБ в детском возрасте
- дифференциальная диагностика язвенной болезни у детей
- принципы лечения ЯБ

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-4; ПК-5; ПК-6; ПК-7)

Укажите один правильный ответ

1. ДЛЯ ГАСТРИТА ТИПА В ХАРАКТЕРНО:

1) наличие Helicobacter Pilory
2) пониженная секреторная функция
3) клинические проявления аналогичны язве двенадцатиперстной кишки
4) преимущественно поражен фундальный отдел желудка

2. СТИМУЛЯТОРОМ СЕКРЕЦИИ СОЛЯНОЙ КИСЛОТЫ В ЖЕЛУДКЕ ЯВЛЯЕТСЯ:

1) гастрин

2) секретин
3) глюкагон
4) кинины
5) простагландины

3. ПОКАЗАНИЯМИ К ПЛАНОВОЙ ЭФГДС НЕ ЯВЛЯЮТСЯ
1) для установления диагноза
2) для оценки эффективности лечения
3) для установления локализации процесса
4) для определения источников кровотечения
5) для проведения лечебных и оперативных манипуляций

4. ПРИ ДИАГНОСТИКЕ ЭЗОФАГИТА ОПРЕДЕЛЯЮЩИМИ ЯВЛЯЮТСЯ МЕТОДЫ
1) рентгенологический
2) ультразвуковой
3) эндоскопический

5. ЛЕЧЕНИЕ ЭЗОФАГИТА МОЖЕТ БЫТЬ
1) консервативным
2) оперативным
3) консервативным и оперативным (по показаниям)

6. ПРИ ЛЕЧЕНИИ ГЭРБ ПРИМЕНЯЮТ:
1) сукральфат
2) ингибиторы протонного насоса
3) прокинетики
4) спазмолитики

7. ЭРОЗИВНЫЙ ГАСТРИТ МОЖЕТ БЫТЬ ВЫЗВАН ПРИМЕНЕНИЕМ ВСЕХ ПРЕПАРАТОВ, КРОМЕ:
1) стероидных гормонов
2) салицилатов
3) резерпина
4) цитостатиков
5) этанола

8. К ПРЕПАРАТАМ, ОБЛАДАЮЩИМ АНТИГЕЛИКОБАКТЕРНЫМ СВОЙСТВОМ, ОТНОСИТСЯ
1) гастроцепин
2) алмагель
3) де-нол
4) оксациллин
5) азитромицин

9. ПРИ ТЕРАПИИ ПЕРВОЙ ЛИНИИ ЯЗВЕННОЙ БОЛЕЗНИ ЦЕЛЕСООБРАЗНО ПРИМЕНЯТЬ СОЧЕТАНИЕ ПРЕПАРАТОВ
1) де-нол + антибиотики
2) антациды + цитопротекторы
3) антисекреторные + антибиотики
4) антациды + трихопол
5) цитопротекторы + трихопол

10. ПРИ ИНФЕКЦИИ HELICOBACTER PYLORI:

1) назначение омепразола не влияет на результат дыхательного теста

2) развивается острый гастрит

3) прослеживается выраженная взаимосвязь с язвенной болезнью желудка.

4) назначение одного антибиотического препарата в комбинации с ингибитором К+/Na+ насоса может привести к возникновению резистентных штаммов микроорганизмов.

Ответы.

1-1	**2-1**	**3-4**	**4-3**	**5-3**	**6-2**	**7-3**	**8-3**	**9-3**	**10-3**

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-4; ПК-5; ПК-6; ПК-7)

Задача №1. Юноша 15 лет, поступил в эндокринное отделение по поводу абдоминального ожирения 4 степени (избыток массы 150%). При обследовании выявлена артериальная гипертония 2 степени, нарушенная толерантность к глюкозе и рефлюкс – эзофагит 2 степени.

Вопросы:

1. Взаимосвязаны ли эти заболевания?
2. Как правильно сформулировать диагноз?
3. Какое обследование показано?
4. Какие рекомендации по изменению образа жизни необходимы?
5. Какова тактика лечения больного?

Эталон ответа №1.

1. Да, взаимосвязь ГЭРБ и ожирения заключается в повышении внутрибрюшного давления при абдоминальной форме ожирения, которое часто сопровождается и ожирением внутренних органов (висцеральное ожирение). Высокое внутрибрюшное давление провоцирует вначале периодический, а позже – и регулярный заброс желудочного содержимого в пищевод, с формированием воспаления слизистой. С другой стороны, ожирение, НТГ и артериальная гипертензия являются составляющими метаболического синдрома, в основе патогенеза которого лежит гиперинсулинизм. Среди осложнений метаболического синдрома рассмартивается и ГЭРБ.

2. Гастро-эзофагеальная рефлюксная болезнь, эзофагит 2 степени. Морбидное ожирение 4 степени. Нарушение толерантности к глюкозе. Аретриальная гипертония 2, высокий риск.

3. Показана суточная pH-метрия, морфологическое исследование биоптатов СОЖ и СО пищевода, тесты диагностики НР.

4. Общие рекомендации по режиму и диете предусматривают: частое и дробное питание (5–6 раз в день), прием механически и химически щадящей пищи. Последний прием пищи должен быть не позднее, чем за 3–4 часа до сна. Избегать употребления продуктов, усиливающих ГЭР (кофе, жиры, шоколад и т.д.), нормализовать массу тела, спать на кровати, головной конец которой приподнят на 20 см, не есть менее чем за 2 часа до сна,

избегать нагрузки на мышцы брюшного пресса, работы в наклон, ношения тугих поясов, ремней.

5. Тактика лечения заключается в этапном усилении терапии – от рекомендаций по правильному питанию и применению поддерживающих доз препаратов «по требованию» до ежедневного применения ИПП в полной дозе в течение 8-12 недель.

Задача №2. Девочка 15 лет пролечена 3 недели в стационаре по поводу эзофагита 2 степени, выписана в состоянии клинической ремиссии, амбулаторно лечение не получала. Жалобы вновь появились через 3 недели после выписки, при проведении ЭФГДС вновь выявлены эрозии в нижней трети пищевода.

Вопросы:

1. Как должен быть сформулирован диагноз?
2. Почему не достигнут стойкий эффект лечения?
3. Каким должно быть лечение?
4. Какие препараты наиболее эффективны в лечении детей?
5. Показано ли пациентке оперативное лечение?

Эталон ответа №2.

1. ГЭРБ с эзофагитом 2 степени
2. Неэффективность терапии возможно обусловлена ранним прекращением приема антисекреторных препаратов или наличием осложнений ГЭРБ (скользящая грыжа ПОД)
3. Необходимо лечение ингибиторами протонного насоса или блокаторами Н2-рецепторов гистамина в течение 8 недель, далее – поддерживающая терапия тем же препаратом в половинной дозе «по требованию».
4. Ингибиторы протонной помпы, для лечения детей старше 1-го года жизни в РФ зарегистрирован только эзомепразол

Задача №3. Больной 15 лет, обследован в гастроэнтерологическом отделении по поводу болей в эпигастральной области. По рН-метрии - усиление КОФ тела желудка: рН базальной секреции – 1,4; стимулированной – 1,1. ФГДС: диффузная гиперемия и отек СОЖ, гиперплазированные лимфоидные фолликулы в антруме, пятнистая гиперемия СО ДПК. Проведение уреазного теста и иммуноферментных анализов выявило НР.

Вопросы:

1. Какой диагноз может быть установлен пациенту?
2. Какие дополнительные исследования необходимо сделать?
3. Как будет изменен диагноз по результатам морфологического исследования?
4. Какое лечение необходимо?
5. Какие мероприятия планируются и каковы сроки диспансерного наблюдения?

Эталон ответа №3.

1. По результатам представленного обследования в отсутствие признаков органической диспепсии (язвенной болезни, ГЭРБ, панкреатита,

опухоли) и морфологического исследования СО желудка и ДПК будет правомочен только клинический диагноз: ФД, синдром эпигастральной боли. Хеликобактериоз.

2. Для детализации поражения СОЖ необходимо морфологическое исследование минимум 5 биоптатов для оценки степени воспаления и атрофии

3. При подтверждении воспаления в СОЖ – диагноз будет сформулирован как: Функциональная диспепсия, синдром эпигастральной боли, на фоне хронического неатрофического бактериального поверхностного гастрита с умеренной степенью воспаления

4. Лечение: в амбулаторных условиях, питание с ограничением непереносимой пищи, эрадикация, антациды, антисекреторные, цитопротекторы.

5. Диспансерное наблюдение 6 мес., контроль – по клиническим симптомам. Тест на HP-инфекцию через 4-8 недель после окончания эрадикации

Задача №4. Никита, 16 лет, поступил с жалобами на выраженную слабость, боли в эпигастрии и правом подреберье, умеренную желтушность кожи, с сероватым оттенком, повышение температуры до 37,3°С. Жалобы в течение 2 месяцев. Известно, что юноша страдает язвенной болезнью ДПК, но сейчас характер болей иной, не купируются антацидами. В эпигастрии и правом подреберье болезненность при пальпации, положительны симптомы раздражения желчного пузыря. При ультрасонографии выявлено утолщение стенок желчного пузыря до 9 мм, резко повышена эхогенность стенок желчного пузыря и холедоха. Эзофагогастродуоденоскопией обнаружена язва в луковице 12-перстной кишки, 6 мм диаметром, без выраженного воспалительного вала, с умеренной отграниченной гиперемией вокруг язвенного дефекта. Геликобактер положительный (применен уреазный тест).

Вопросы:

1. Каков диагноз?
2. Чем обусловлен болевой синдром у пациента?
3. Необходимо ли проведение дополнительного обследования, если да, то какого?
4. Какова тактика лечения?
5. Как изменится план наблюдения пациента после выписки?

Эталон ответа №4.

1. Диагноз: Язвенная болезнь луковицы 12-персной кишки (одиночная хроническая язва, 6 мм), ассоциированная с геликобактером пилори, стадия обострения, осложненная пенетрацией во внепеченочные желчные пути. Реактивный холецистохолангит.

2. Болевой синдром последние 2 месяца с нетипичной для язвенного поражения болью и субфебрилитетом, вероятно, обусловлен пенетрацией язвы.

3. Необходимо подтверждение предполагаемой пенетрации язвы – рентгенография желудка и ДПК с барием, либо диагностическое

лапароскопическое исследование. Показано исследование крови (СОЭ, лейкоциты, гемоглобин, эритроциты, биохимическое исследование щелочной фосфатазы, билирубина, трансаминаз, амилазы, СРБ).

4. Лечение при подтверждении пенетрации язвы – хирургическое (ушивание язвенного дефекта, ревизия билиарного тракта, решение вопроса о холецистэктомии). Показана антибактериальная терапия парентеральными препаратами широкого спектра (цефалоспорины 2-3 поколений), антисекреторные препараты (первые дни после операции – парентерально, далее – оральные формы омепразола / фамотидина, по показаниям анальгетики и спазмолитики.

5. После выписки из стационара пациенту будет проведена плановая эрадикация и назначена длительная антисекреторная поддерживающая терапия препаратами ИПП или фамотидином до 3 мес., по показаниям – дольше.

Задача №5. При обследовании юноши с тощаковой болью в эпигастрии выявлено следующее: внутрижелудочная pH-метрия: pH тела 1,7, pH антрума 2,2. ФГДС: диффузная гиперемия, отек слизистой оболочки, гиперплазия лимфоидных фолликулов (вид булыжной мостовой) в антральном отделе желудка; в просвете ДПК много слизи и мутноватой жидкости, слизистая оболочка и складки луковицы утолщены, значительная пятнистая гиперемия СО луковицы, по передней стенке – дефект диаметром 0,7 мм, покрыт фибрином. Морфологически – выраженное воспаление, НР положительный.

Вопросы:

1. Каков диагноз?
2. Какова этиология заболевания?
3. Какие методы диагностики геликобактерной инфекции необходимы?
4. Какова причина появления картины «булыжной мостовой» в СОЖ?
5. Какой план диспансерного наблюдения пациента?

Эталон ответа №5.

1. Диагноз: Язвенная болезнь - пептическая язва ДПК, ассоциирована с НР, острая язва, стадия обострения.

2. Этиология: генетические факторы и НР-инфекция.

3. Для выявления НР необходимо провести дыхательный тест и/или исследование антигена НР в кале и/ или уреазный тест в биоптате и/или гистологический (морфологическое определение НР в биопсийном материале).

4. «Булыжная остовая» чаще с высокой степенью вероятности обусловлена гиперплазией подслизистых лимфоидных фолликулов, что происходит по причине иперактивации местной иммунной системы желудка либо антигеном НР, либо – реже – при наличии иммунных заболевания в ЖКТ (целиакия, болезнь Крона)

5. Пациент будет под наблюдением до передачи во взрослую сеть, контроль эрадикации НР – через 4-8 недель, осмотр больного и противорецидивный курс ИПП в поддерживающей дозе – 2 раза в год (весна – осень).

12. Перечень и стандарты практических умений (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-4; ПК-5; ПК-6; ПК-7)

- курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез, факторы риска заболевания);
- оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация)
- антропометрические измерения и их оценка
- термометрия;
- расчёт питания детям разного возраста; подбор возрастных и лечебных диет;
- забор материала для лабораторного исследования (кал, моча, мокрота, кровь, отделяемое носоглотки);
- оценка клинического и биохимического анализа крови;
- оценка копрологического исследования кала;
- оценка рентгенограмм и томограмм органов пищеварения;
- оценка результатов ФГДС, оценка результатов ФКС;
- оценка результатов pH-метрии;
- оценка результатов морфологического исследования желудочно-кишечного тракта, печени, почек, лимфатических узлов; оценка результатов стернальной пункции;
- оценка результатов УЗИ органов брюшной полости, кишечника, желудка
- прописи рецептов лекарственных средств;
- оформление медицинской документации.

13. Примерная тематика НИР по теме:

- Язвенная болезнь у детей – эволюция понимания и терапии
- Хронический гастрит как – мифы и реалии
- Заболевания пищевода у детей
- Особенности язвенного колита в детском возрасте
- Ранние признаки болезни Крона у детей

14. 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	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т. 1.. - Режим доступа: https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467	СПб. : Питер	2017
2	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т. 2.. - Режим доступа: https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468	СПб. : Питер	2017
3	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т.1.. - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970424216.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
4	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т.2.. - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970424223.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
5	Детские болезни. Основные практические умения [Электронный ресурс] : учеб. пособие для студентов. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=35518	Красноярск : КрасГМУ	2013
6	Здоровый ребенок: амбулаторное наблюдение, схемы обследования, нормативные таблицы основных физиологических показателей [Электронный ресурс] : учеб.-метод. пособие. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=55851	Красноярск : КрасГМУ	2015
7	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей. Ч.1.	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
8	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей. Ч.2.	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
9	Неврозы у детей [Электронный ресурс]. - Режим доступа: http://ibooks.ru/reading.php?productid=345338	СПб. : КАРО	2013
10	Неотложные состояния в педиатрии [Электронный ресурс] : практ.	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013

	рук.. - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427392.html		
11	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов. - Режим доступа: https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1	СПб. : СпецЛит	2015
12	Педиатрия. История болезни [Электронный ресурс] : учеб. пособие. - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970437162.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
13	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для обучающихся к практ. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36882	Красноярск : КрасГМУ	2013
14	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для преподавателя к практ. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36883	Красноярск : КрасГМУ	2013
15	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к внеаудитор. (самостоят.) работе к практ. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36884	Красноярск : КрасГМУ	2013
16	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к внеаудитор. (самостоят.) работе к семин. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36885	Красноярск : КрасГМУ	2013
17	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к семин. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36886	Красноярск : КрасГМУ	2013
18	Педиатрия. Клиническая	Красноярск :	2013

	ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для преподавателя к семин. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36887	КрасГМУ	
19	Первичный герпес новорожденных [Электронный ресурс] : учеб. пособие	Красноярск : КрасГМУ	2018
20	Поликлиническая и неотложная педиатрия [Электронный ресурс] : учебник. - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970426487.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
21	Скорая и неотложная медицинская помощь детям [Электронный ресурс] : крат. рук. для врачей. - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970436868.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
22	Тикозные гиперкинезы у детей: клиника, диагностика, лечение [Электронный ресурс] : метод. рекомендации для врачей	Красноярск : КрасГМУ	2018
23	Тромбозы у детей и взрослых: факторы риска, клинические проявления, диагностика, профилактика[Электронный ресурс] : учеб. пособие для студентов мед. вузов и послевуз. образования врачей	Красноярск : КрасГМУ	2018
24	Физикальное обследование ребенка [Электронный ресурс] : учеб. пособие. - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970432433.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2015
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	ЭБС КрасГМУ «Colibris»		
2	ЭБС Консультант студента ВУЗ		
3	ЭМБ Консультант врача		
4	ЭБС Айбукс		
5	ЭБС Букап		
6	ЭБС Лань		
7	ЭБС Юрайт		
8	НЭБ eLibrary		
9	НЭБ КиберЛенинка		
10	БД Scopus		
11	БД PubMed		
12	БД Web of Science		

13	БД OxfordUniversityPress		
14	БД SAGE		
15	БД ProQuest		
16	СПС Консультант Плюс		
17	MEDLINE Complete		

1. Индекс: ОД.О.01.1.3.7 **Тема 7.3.1: «Болезни печени, билиарно-панкреатической системы и паразитология»**

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: проблемно-ориентированный.

4. Значение темы. Элемент 1. Болезни печени. Патология печени – одна из основных проблем деткой гастроэнтерологии в настоящее время, что связано с тяжестью заболеваний, их часто стертой клинической картиной и фатальными исходами. Преобладающими хроническими заболеваниями являются вирусные гепатиты, которые зачастую выявляются поздно, на этапе цирроза. Актуальность темы занятия обусловлена необходимостью своевременной и правильной диагностики заболеваний печени для начала своевременного лечения и во избежание развития осложнений. Хронические болезни печени, при своей высокой распространенности, являются тяжелыми прогрессирующими заболеваниями, угрожающими жизни ребенка. Последнее десятилетие отмечено значительным развитием учения о гепатитах. Этиотропная терапия хронических вирусных гепатитов позволила остановить прогрессирование заболевания у многих больных и даже добиться полного излечения. Прогресс в изучении других форм ХГ не столь заметен, однако разработка новых лекарственных препаратов и схем терапии, отказ от малоэффективных методов лечения дали возможность достижения во многих случаях выздоровления или стойкой ремиссии.

Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать общекультурными компетенциями (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4) и профессиональными компетенциями (ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-4; ПК-5; ПК-6; ПК-7).

- учебная:

Обучающиеся должны знать:

- принципы диспансеризации детей и подростков с заболеваниями печени
- вопросы санитарно-просветительской работы с родителями и детьми при социально-значимых болезнях печени
- принципы рационального питания детей при нарушении функции печени
- физиологию и патофизиологию гепато-билиарной системы
- современные методы клинической и параклинической диагностики основных нозологических форм и патологических состояний
- современную классификацию, клиническую симптоматику основных заболеваний печени у детей, этиологию и патогенез вирусных и невирусных заболеваний печени
- современные методы терапии вирусных гепатитов, аутоиммунных и метаболических заболеваний печени у детей
- основы фармакотерапии детского возраста; механизм действия основных групп лекарственных веществ; показания и противопоказания к их

применению; осложнения, вызванные их применением при нарушении функции печени

- основы фитотерапии, физиотерапии, лечебной физкультуры и врачебного контроля при изучаемой патологии

Обучающиеся должны уметь:

- рассчитать содержание и калорийность основных ингредиентов пищи в суточном рационе ребенка
- выделить группы риска по вирусным гепатитам
- получить информацию о болезни ребенка, провести объективное исследование
- сформулировать диагноз в соответствии МКБ-10
- назначить необходимые лабораторно-инструментальные исследования для уточнения диагноза
- пользоваться необходимой медицинской аппаратурой (антропометрический набор, аппарат для измерения артериального давления)
- оценить результаты лабораторных и специальных методов диагностики
- определить показания к госпитализации и организовать ее
- вести необходимую медицинскую документацию
- составить план своей работы и среднего медицинского персонала
- провести дифференциальную диагностику,
- провести отбор больных для лечения препаратами альфа - интерферона, аналогами нуклеозидов,
- составить план наблюдения больного в амбулаторных условиях.

Обучающиеся должны владеть:

- методами диагностики и дифференциальной диагностики заболеваний печени вирусной, иммунной и метаболической этиологии
- методами комплексного обследования и принципами лечения патологии гепато-билиарной системы

5. **Место проведения практического занятия** - учебная комната №6-03 кафедры педиатрии ИПО, палаты в отделении гастроэнтерологии и отделении раннего возраста, кабинеты ультразвуковых и эндоскопических исследований КГБУЗ КККДБ.
6. **Оснащение занятия** - презентация по теме занятия, ноутбук, проектор, клинические случаи формализованных пациентов.
7. **Структура содержания темы:**

Хронокарта практического занятия

п/п	Этапы практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1	Организация занятия	5	Проверка посещаемости
2.	Формулировка темы и целей	5	Озвучивание преподавателем темы и ее

			актуальности, целей занятия
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	30	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа** обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	185	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	30	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация.

В изучении хронических болезней печени наиболее важно для педиатра научиться диагностировать разные варианты хронических гепатитов, провести отбор пациентов для проведения дорогостоящей патогенетической и этиотропной терапии и уметь правильно организовать процесс наблюдения за получающими лечение пациентами.

Хронический гепатит – воспалительное заболевание печени, продолжающееся более 6 месяцев без признаков улучшения.

Проблема хронических гепатитов является одной из ключевых в современной гепатологии, актуальность которой обусловлена широкой

распространенностью и прогрессирующим течением данной группы заболеваний, приводящих к инвалидизации больных. Последнее десятилетие отмечено значительным развитием гепатологии, и, прежде всего, в лечении вирусных гепатитов. Этиотропная терапия хронических вирусных гепатитов позволила остановить прогрессирование заболевания у многих больных и даже добиться полного излечения. По данным ВОЗ, в мире насчитывается около 300 млн. носителей HBV и более 500 млн. - HCV. Каждый год в мире около 1 млн. человек умирают от рака печени, индуцированного вирусами гепатита (в большей степени – ХГС, реже – ХГВ).По данным официальной статистики в России, за 1992-1996 гг. заболеваемость ВГ увеличилась с 18,1 до 35,8 на 100 тыс. населения.

Печень поражается различными гепатотропными вирусами, существенно различающимися по биологическим свойствам. Хронизация инфекции доказана для HBV, HCV, HDV. Для этих вирусов характерны одинаковые пути распространения и длительная персистенция в организме, что отличает их от HAV и HEV. Наиболее часто у больных ХГ детей выявляется HCV – 30-50%, реже – HBV – 15-20%, часто одновременно с HDV. Гепатиты С, D передаются только парентеральным путем, тогда как гепатит В помимо парентерального, имеет бытовой (н-р, слюна) и половой пути передачи. Около 10% ХГ приходится на токсический гепатит (лекарственный), который развивается при лечении изониазидом, сульфаниламидами, препаратами вальпроевой кислоты, карбамазепином, дифенином, метилдопа, андрогенами, парацетамолом, салицилатами, нитрофуранами, цитостатиками. Считают, что токсический ХГ развивается лишь у лиц, имеющих наследственное предрасположение. Еще меньший удельный вес в структуре ХГ занимают аутоиммунный гепатит, холестатические поражения печени (первичный билиарный цирроз печени, первичный склерозирующий холангит). На долю аутоиммунного гепатита приходится лишь 1% ХГ.

Вирусные гепатиты.

Развитие ХВГ обусловлено: персистенцией вируса, неспособностью организма элиминировать его из печени, недостаточным синтезом интерферона в гепатоцитах, дефицитом Т-клеточного и макрофагального звена иммунитета.

ВГВ.

Возбудитель гепатита В - крупный ДНК-содержащий вирус. На наружной оболочке вируса находится поверхностный антиген (HBsAg). Ядро содержит частично сдвоенную циркулярную ДНК (ДНК HBV), ДНК-полимеразу, обеспечивающую воспроизведение вирусного генома и высокоспецифический полипептид - ядерный антиген (HBcAg); с ядром также связан е-антиген (HBeAg). Хронизация ВГВ составляет 10% при инфицировании постнатально и более 90% - при перинатальном инфицировании. Сероконверсия HBeAg в HBeAb отражает либо прекращение репликации и благоприятный исход, либо мутацию ВГВ с

прогрессированием поражения печени и продолжением репликации вируса (наличие ДНК HBV в сыворотке крови).

ВГС.

ХГС развивается в исходе ОВГС, хронизация наблюдается у 50-80% больных. Существенным отличием HCV от HBV является способность вируса С оказывать прямое цитопатическое действие на гепатоциты, поэтому репликация и персистенция вируса в клетках печени ассоциирована с активностью и прогрессированием патологического процесса. ВГС имеет 6 генотипов, при этом подтип 1б является самым агрессивным и резистентным к патогенетической терапии.

ВГД.

ХГД является исходом ОВГД, протекающего в виде суперинфекции у больных ХГВ. ВГД оказывает цитопатогенный эффект, непрерывно поддерживает активность и прогрессирование патологического процесса в печени, подавляет репликацию ВГВ. Инфицирование HDV ведет к утяжелению поражения печени.

Аутоиммунный гепатит.

Аутоиммунный (люпоидный) гепатит - хроническое воспалительное заболевание печени невыясненной этиологии, характеризующееся определенными лабораторными, клиническими и гистологическими признаками. Болеют им в основном женщины молодого возраста. Пусковой агент неизвестен, рассматривается роль вирусов гепатита, кори, Эпштейн-Барр вируса, а также интерферона как инициаторов начала АГ. У больных АГ обнаруживаются иммунопатологические, аутоиммунные реакции с гиперпродукцией IgG, образованием антиядерных аутоантител, к гладким мышцам, базальной мембране кожи, митохондриям печени.

Токсические (лекарственные) гепатиты.

В основе побочного действия лекарственного препарата могут лежать:

1) прямое токсическое действие препарата или его метаболитов – дозозависимое повреждение;

2) реакция идиосинкразии к препарату или его метаболиту - дозонезависимая.

Различают 3 группы токсических гепатопатий:

1. Функциональные нарушения печени (транзиторные гипербилирубинемии, повышение активности трансаминаз).

2. Изменения, напоминающие ВГ – цитолиз гепатоцитов, холестаз.

3. Гранулематозный гепатит.

Классификация ХГ (Лос-Анджелес, 1994 г.):

- этиология,
- степень активности,
- стадия хронизации заболевания.

Степень активности процесса.

Помимо названия болезни необходимо определиться в активности процесса. Это определяет, лечить больного или не лечить. Активность

патологического процесса в печени может определяться несколькими вариантами:

Морфологическое исследование биоптата печени. Новая классификация хронического гепатита рекомендует не ограничиваться только качественной характеристикой трех степеней активности (минимальная, умеренная, выраженная), а использовать полуколичественный анализ определения индекса гистологической активности (ИГА), известный также как "индекс Knodell".

ИГА учитывает в баллах следующие морфологические компоненты хронического гепатита:

Компонент гистологической активности	Балл
Перипортальные некрозы гепатоцитов, включая мостовидные	от 0 до 10
Внутридольковые фокальные некрозы и дистрофия гепатоцитов	от 0 до 4
Воспалительный инфильтрат в портальных трактах	от 0 до 4
Степень выраженности фиброза	от 0 до 4

При величине индекса Кноделя (ИГА):

- 1-3 балла – степень активности ХГ оценивается как минимальная;
- 4-8 баллов – средневыраженный (мягкий) ХГ;
- 9-12 баллов – умеренный ХГ;
- 13-18 баллов – тяжелый ХГ.

Функциональные пробы печени. О степени активности ХГ можно ориентировочно судить по уровню трансаминаз, особенно по цитоплазматической АЛТ, т.к. АСТ находится в митохондриях гепатоцитов и преобладание АСТ выявляется только при значительном разрушении гепатоцита. Повышение трансаминаз:

– до 5 (3) норм – говорит о минимальной активности ХГ,

– от 5 (3) до 10 норм - умеренной,

– выше 10 норм – высокой активности ХГ.

Стадия хронизации заболевания. Для количественной оценки степени выраженности фиброза, также разработаны балльные системы учета.

Индекс фиброза Описание

0 - отсутствие фиброза

1 - слабовыраженный перипортальный фиброз

2 - умеренный фиброз с порто-центральными септами

3 - тяжелый фиброз, нарушение дольковой структуры

4 - цирроз

Клинические проявления ХГ наиболее часто представлены следующими синдромами:

– Жалобы - утомляемость, слабость, головные боли, нарушение сна, раздражительность, тошнота, пониженный аппетит, отвращение к жирной пище, стул с тенденцией к запору.

– Астеновегетативный синдром: утомляемость, слабость, нарушение сна, головные боли, потливость, субфебрилитет, сниженный аппетит, снижение АД.

– Диспептический синдром: тошнота, отрыжка, рвота, неустойчивый стул.

– Болевой синдром: боли в правом подреберье, проекции поджелудочной железы.

– Симптомы малой печеночной недостаточности: нарушение сна, преходящая желтуха, геморрагический синдром, анемия, кожные геморрагии, сосудистые пятна, телеангиэктазии, бледность кожи и слизистых, субфебрилитет, печеночные ладони (гиперемия тенара и гипотенара).

– Увеличенная, болезненная печень, умеренная спленомегалия.

– Диспротеинемия, гипергаммаглобулинемия, повышение трансаминаз, гамма ГТ, ЩФ, нарушение пигментной функции печени.

– Холестаз – редко, основные симптомы – желтуха и зуд кожи, повышение желчных кислот в крови. Холестатический гепатит неизбежно переходит в цирроз печени.

Диагностика.

Вирусные гепатиты.

При подозрении на вирусную природу гепатита необходимо дифференцировать собственно вирусные гепатиты от других вирусных, бактериальных, протозойных и гельминтных заболеваний (цитомегаловирусная, аденовирусная, герпетическая инфекции, эхинококкоз и т.д.), при которых гепатит является одним из синдромов заболевания.

I. Содержание первого этапа диагностики вирусных гепатитов традиционно: клиническое обследование; сбор эпидемиологического анамнеза; проведение стандартных биохимических исследований. Алгоритм лабораторных исследований. Тенденция к уменьшению количества исследований. Необходимый минимум:

1*определение билирубина, особенно - конъюгированного (прямого) билирубина.

2*Трансаминазы - аланиновая, аспарагиновая. Повышение их маркирует некрозы гепатоцитов, т.е. активность процесса.

3*Щелочная фосфатаза. Необходимо анализировать уровень щелочной фосфатазы в комплексе с холестерином и гамма - глутамилтранспептидазой. Это ферменты холестаза. Холестаз может быть на уровне клетки, на уровне протоков, на уровне подпеченочной билиарной системы, т.е. внутрипеченочный и подпеченочный холестаз. Внутрипеченочный - на уровне печеночной клетки (не выходят компоненты желчи) или не течет желчь по канальцам.

4*Гамма - глобулины – от этого показателя зависит тактика лечения. Гамма - глобулины нормальные или незначительно повышенные (при норме до 20 % если гамма - глобулины до 25%) - это вариант нормы. Гамма – глобулины выше 25% (тем более выше 30%) - это точно свидетельствует о гипергаммаглобулинемии. Гипергаммаглобулинемия - это включение в патогенез иммунных и аутоиммунных процессов, при наличии этого симптома меняется понимание болезни (АГ) и тактика ведения больного.

5*Сывороточное железо - важен для прогноза эффективности альфа - интерферонотерапии (можно лечить интерфероном или нет).

II этап диагностики: решение вопроса об анамнестической значимости именно вирусов гепатита в генезе выявленных на предыдущем этапе изменений; определение нозологии (HBV, HCV и т.д.). С этой целью необходимо традиционное исследование сыворотки на маркеры гепатитов. Оптимальным является следующий набор исследований:

Первое исследование - антитела к вирусу гепатита С (т.к. в структуре заболеваемости вирусный гепатит С является ведущим), рекомендуется проводить исследование дважды ввиду существования множества серотипов HCV и вероятности перекрестных реакций. HCVAb отрицательны - переходим к поиску другого этиологического фактора. HCVAb положительны - следующее исследование - HCV РНК. HCV РНК положительны - это репликация вируса, у больного хронический вирусный гепатит С, требующий противовирусной терапии. HCV РНК отрицательная (при HCVAb положительных) - выздоровление от острой HCV – инфекции наличие антител клинического значения не имеет, необходимо продолжать диагностический поиск. Следующее исследование направлено на поиск HBV: HBsAg (термин «австралийский антиген» изъят из употребления). Отрицательный HBsAg означает, что у больного нет ни HBV инфекции, ни вируса гепатита дельта. Диагностический поиск продолжается дальше. HBsAg положительный - 2 варианта: вирус находится в фазе репликации (наличие 2 маркеров репликации - HBeAg и HBV ДНК). HBeAg отрицательный, а HBV ДНК положительны - репликация мутантного вируса, что требует иных схем лечения. HBsAg положительный, HBeAg и HBV ДНК отрицательные - интегративная фаза развития вируса, отсутствует репликация вируса, полного вируса нет, а кусочек генома вируса интегрировал в геном (ДНК) гепатоцита, и теперь уже гепатоцит, а не вирус синтезирует HBsAg. Противовирусная терапии не требуется, но больной подлежит наблюдению, потому что генетически измененная ДНК гепатоцита становится мутантной и может развиться рак печени. При наличии гепатита В необходимо исключить D гепатит (HBsAg, HDVAb, РНК HCV)

III этап диагностики - определение активности процесса для решения вопроса о тактике терапии, оценки её эффективности и прогнозирования отдаленных последствий.

Лечение.

С учетом классификации ХГ комплексная терапия заболевания должна учитывать:

1) степень активности патологического процесса,
2) ведущий синдром болезни,
3) наличие признаков цирротической стадии и фазы вирусной инфекции (интеграции или репликации).

Базисная терапия. Стандартная терапия, обязательная при любых синдромах и любой степени активности патологического процесса, продолжается 2-3 недели. В период базисной терапии уточняется диагноз. Запрещены инсоляции, перегревания, сауна, переохлаждение, прививки, тяжелые физические нагрузки. Мероприятия, уменьшающие токсическую нагрузку на печень: диета 5, соотношение Б*Ж*У = 1*1*4. Нормализация процессов пищеварения. Больной с ХГ не должен иметь обострения, связанные с другими заболеваниями органов пищеварения, диспепсических расстройств. Ферменты без желчных кислот, в индивидуальных дозах, лечение «по требованию». Можно назначить парентеральную детоксикацию. Гепатопротекторы, обладающие метаболическими свойствами.

Этиотропная терапия

Вирусные гепатиты - средствами этиотропной терапии являются противовирусные и иммуномодулирующие средства – интерфероны и аналоги нуклеозидов.

Профилактика – вакцинация.

Лечение АГ.

Основой лечения является назначение преднизолона. Ответ на терапию ПР - один из критериев постановки диагноза АГ. Лечение ПР назначают всем больным АГ высокой степени активности с фиброзом и циррозом или без. У больных с умеренной степенью активности болезни назначение ПР определяется наличием жалоб и симптомов болезни. Больные без симптомов и с умеренной степенью активности процесса по гистологической картине не нуждаются в лечении, но должны регулярно наблюдаться для своевременного выявления признаков прогрессирования болезни. Начальная доза ПР - 2 мг/кг/сутки – до нормализации трансаминаз. Далее доза снижается до 10-15 мг/сутки – не менее 6 мес. Комбинация ПР с азатиоприном (имураном) может уменьшить побочные эффекты (при этом требуется меньшая доза ПР). Сам АЗА не способен индуцировать ремиссию, но поддерживает ее в комбинации с ПР. Рекомендуют ПР 1мг/кг/сутки с АЗА 50 мг/сутки (1,5-2,5 мг/кг/сутки). При неэффективности лечения АЗА назначается 6-меркаптопурин (3 мг/кг/сутки).

Лечение токсических гепатитов.

Чаще - острые гепатиты, если процесс продолжается более 6 мес. - называем хроническими. Исключение токсических веществ.

Цирроз печени (ЦП) – хроническое полиэтиологическое прогрессирующее заболевание, протекающее с поражением паренхиматозной и интерстициальной ткани органа с некрозом и дистрофией печеночных клеток, узловой регенерацией и диффузным

разрастанием соединительной ткани, нарушением архитектоники органа и развитием той или иной степени недостаточности функции печени. Наиболее частыми причинами развития цирроза печени у детей признаются вирусные гепатиты B, C и D (30–40%). Существенно реже в развитии цирроза печени играют роль болезни желчных путей (внутри– и внепеченочных), застойная недостаточность сердца, различные химические и лекарственные интоксикации. Редкие формы цирроза печени связаны с генетическими факторами, приводящими к нарушению обмена веществ (гемохроматоз, гепатолентикулярная дегенерация, недостаточность a_1–трипсина), и окклюзионными процессами в системе воротной вены (флебопортальный цирроз). У больных циррозом печени часто наблюдаются гепатогенные энцефалопатии. Ведущее место в происхождении первичного билиарного цирроза печени принадлежит генетическим нарушениям иммунорегуляции – деструкция билиарного эпителия с последующим некрозом сегментов канальцев и в более позднюю стадию болезни – их пролиферация, что сопровождается нарушениями экскреции желчи, эпителий инфильтрирован лимфоцитами, плазматическими клетками, макрофагами.

Классификация

Всемирная ассоциация гепатологов (Акапулько, 1974) и ВОЗ (1978) рекомендовали простую морфологическую классификацию циррозов печени, основанную на минимуме критериев, согласно которой различают:

– мелкоузловую, или мелконодулярную (диаметр узлов от 1 до 3 мм);

– крупноузловую, или макронодулярную (диаметр узлов более 3 мм);

– неполную септальную;

– смешанную (при которой наблюдаются различные размеры узлов) формы.

В соответствии с последней классификацией (Лос–Анджелес, 1994) циррозы различают по этиологии, степени активности, определяемой биохимическими тестами (активность АЛТ), морфологическими изменениями печени.

В зависимости от активности процесса, под которой подразумевают выраженность воспалительных реакций, все циррозы делятся на активные и неактивные. Печеночно–клеточная функция при циррозе печени оценивается по Чайльду–Пью:

Показатели	**Степень ЦП (баллы)**		
	1	**2**	**3**
Билирубин мг%	< 2,0	2,0-3,0	>3,0
Альбумин г/л	>35	30-35	<30
Протромбиновое время, сек. (ПТИ)	1-4 (80-60)	4-6 (60-40)	>6 (<40)
Асцит	Нет	Хорошо поддается лечению, эпизодический	Плохо поддается лечению, рефрактерный

Печеночная энцефалопатия, стадия	Нет	Умеренно выраженная (1-2)	Прекома/кома (3-4)

О компенсированном циррозе свидетельствуют показатели группы А, показатели группы В и С соответствуют декомпенсированному циррозу (техника использования критериев: один показатель группы А оценивается в 1 балл, тот же показатель группы В в два балла, а в группе С – в 3 балла).

Клиническая картина.

Заболевание отмечается во всех возрастных группах, но чаще после 40 лет. Сложность ранней диагностики циррозов печени в большей степени обусловлена разнообразием его первых клинических проявлений. К числу наиболее частых клинических проявлений относятся такие общие симптомы, как слабость, пониженная трудоспособность, неприятные ощущения в животе, диспепсические расстройства, повышение температуры тела, боли в суставах. При **осмотре** выявляется увеличение печени с уплотнением и деформацией ее поверхности, край печени заострен. В начальной стадии отмечается равномерное умеренное увеличение обеих долей печени, в последующем часто преобладает увеличение левой доли. Портальная гипертензия проявляется умеренной спленомегалией. Период развернутой клинической картины многообразен по своей симптоматике и отражает вовлечение в патологический процесс почти всех систем организма. Основные, характерные симптомы связаны с наличием печеночно–клеточной недостаточности и портальной гипертензии. Наиболее частые жалобы – слабость, быстрая утомляемость, снижение работоспособности (вздутие живота, плохая переносимость жирной пищи и алкоголя, тошнота, рвота, диарея), нарушение сна, раздражительность. Особенно часто отмечается чувство тяжести или боль в животе (преимущественно в правом подреберье), зуд кожи, нарушения менструального цикла у женщин. Наиболее частым объективным симптомом выступает гепатомегалия (70%). Печень имеет уплотненную консистенцию, заостренный край, мало– или безболезненная. У 30% больных пальпируется узловая поверхность органа. В терминальной стадии болезни в 25% случаев отмечается уменьшение размеров печени, спленомегалия у 50% больных. Часто обнаруживаются внешние симптомы цирроза: пальмарная или плантарная эритема, сосудистые «звездочки», скудный волосяной покров в подмышечной области и на лобке, белые ногти, гинекомастия у мужчин. Данные изменения объясняются появлением на фоне печеночно–клеточной недостаточности признаков гиперэстрогенэмии. Характерно похудание, часто маскируемое одновременным накоплением жидкости. У половины больных повышена температура тела. В большинстве случаев лихорадка носит субфебрильный характер и сохраняется несколько недель. Температура, связанная с некрозом гепатоцитов, часто сопровождается интенсивной желтухой, повышением активности аминотрансфераз и щелочной фосфатазы сыворотки, лейкоцитозом. К числу относительно поздних симптомов цирроза, характеризующих выраженную печеночно–клеточную недостаточность и портальную гипертензию,

относятся желтуха, асцит, периферические отеки (прежде всего отеки ног), внешние венозные коллатерали. Гепатолиенальный синдром часто сопровождается гиперспленизмом, характеризующимся снижением в крови форменных элементов крови (лейкопенией, тромбоцитопенией, анемией) и увеличением клеточных элементов в костном мозге. Один из часто встречающихся признаков при циррозе печени – варикозно–расширенные вены пищевода, желудка, кишечника, в том числе двенадцатиперстной кишки, кровотечение из которых в связи с частотой смертельных исходов служит наиболее серьезным осложнением цирроза печени.

Осложнения цирроза печени

Наиболее тяжелые осложнения цирроза печени: печеночная кома, кровотечение из варикозно–расширенных вен пищевода (реже – желудка, кишечника), тромбоз в системе воротной вены, гепаторенальный синдром, формирование рака печени. Нередко, особенно при алкогольном циррозе, наблюдаются инфекционные осложнения – пневмонии, «спонтанный» перитонит при асците (предполагают, что в его развитии важная роль принадлежит условно–патогенной кишечной бактериальной флоре – под влиянием отека кишечных петель в результате лимфостаза и нарушений иммунитета кишечная флора проникает в свободную брюшную полость и приобретает четкие патогенные свойства), сепсис.

9. Вопросы по теме занятия (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-4; ПК-5; ПК-6; ПК-7).

- диагностические критерии холангита
- дифференциально - диагностические критерии аутоиммунного и вирусного гепатита,
- метаболические болезни печени у детей,
- клинические проявления хронических гепатитов,
- порядок диагностических мероприятий при хронических гепатитах,
- диагностические тесты для этиологической диагностики хронических гепатитов,
- принципы лечения хронических гепатитов у детей,
- основные схемы этиотропной терапии вирусных гепатитов.
- основные клинические симптомы различных вариантов цирроза печени
- ведущие факторы, приводящие к образованию холестаза,
- дифференциально-диагностичские критерии различных вариантов ЦП
- принципы лечения различных вариантов ЦП у детей,
- принципы лечебного питания при ЦП у детей,
- показания для трансплантации печени
- диагностические критерии холецистита и холангита
- лечение ПСХу детей
- дифференциально - диагностические критерии аутоиммунного и вирусного ЦП.

10. Тестовые задания по теме (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-4; ПК-5; ПК-6; ПК-7).

Укажите один правильный ответ

1.КАКИЕ ЛАБОРАТОРНЫЕ ПОКАЗАТЕЛИ СВИДЕТЕЛЬСТВУЮТ О НАЛИЧИИ ИММУНИТЕТА К HBV:

1) HBs Ag , HBcor Ab IgG, HBeAb

2) HBs Ab, HbeAb, HBcAb IgG

3) HBsAg, HbeAg, HBcAg IgM, HBV DNA

4) HBs Ag , HBcor Ab IgG, HBeAg

2. КАКИЕ ВИРУСОЛОГИЧЕСКИЕ ПОКАЗАТЕЛИ СВИДЕТЕЛЬСТВУЮТ О СОСТОЯНИИ РЕПЛИКАЦИИ ВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ

1) HBs Ag , HBcor Ab IgG, HBeAb

2) HBs Ab, HbeAb, HBcAb IgG

3) HBsAg, HbeAg, HBcAg IgM, HBV DNA

4) HBs Ag , HBcor Ab IgG, HBeAg

3. НАИБОЛЕЕ ЗНАЧИМЫМИ МЕТОДАМИ В ДИАГНОСТИКЕ ПЕРВИЧНОГО СКЛЕРОЗИРУЮЩЕГО ХОЛАНГИТА ЯВЛЯЮТСЯ:

1) Лапаротомия.

2) Эндоскопическая ретроградная холангиопанкреатография.

3) УЗИ гепатобилиарной системы.

4) Чрезкожная транспеченочная холангиография

4. ПАЛЬМАРНАЯ ЭРИТЕМА ВСТРЕЧАЕТСЯ ПРИ СЛЕДУЮЩИХ СОСТОЯНИЯХ:

1) Беременности.

2) Тиреотоксикозе.

3) Ревматоидном артрите.

4) Поражении печени.

5. ПРИ НАЛИЧИИ КАКОГО ИЗ ПЕРЕЧИСЛЕННЫХ СИМПТОМОВ СИНДРОМ ПОРТАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ ЯВЛЯЕТСЯ НАИБОЛЕЕ ВЕРОЯТНЫМ ?

1) Увеличение печени.

2) Спленомегалия.

3) Асцит.

4) Расширение вен в зоне пищеводно-желудочного сплетения.

6. ДЛЯ АУТОИММУННОГО ГЕПАТИТА НЕ ХАРАКТЕРНО

1) Заболевание встречается преимущественно у женщин

2) Ассоциируется с гипергаммаглобулинемией

3) Ассоциируется с сывороточными антителами к гладкой мускулатуре /SMA/, ядерным антигенам /ANA/

4) Ассоциируется с антимитохондриальными антителами /AMA/

5) Быстрая положительная реакция на введение кортикостероидов и цитостатиков.

7. ЧТО НЕВЕРНО ПО ОТНОШЕНИЮ К ДЕЛЬТА-ВИРУСУ?

1) Дефектный РНК-вирус.

2) Частая причина молниеносного гепатита.

3) Частое сочетание с гепатитом В.

4) Наличие антител к дельта-вирусу.

5) Наркоманы и алкоголики относятся к повышенной группе риска данного заболевания.

8. СИНДРОМ, НЕ ЯВЛЯЮЩИЙСЯ ПРИЗНАКОМ ПОРАЖЕНИЯ ФУНКЦИИ ПЕЧЕНИ:

1) холестатический

2) гепатоспленомегалия

3) мальабсорбция

4) портальная гипертензия

5) энцефалопатия

9. В ТЕРМИНАЛЬНОЙ СТАДИИ ЦИРРОЗА ПЕЧЕНИ АМИНОТРАСФЕРАЗЫ:

1) резко повышены

2) резко понижены

3) нормальные или незначительно повышены

4) нормальные или незначительно понижены

5) нормальные или резко повышены

10. НАИБОЛЕЕ ИНФОРМАТИВНЫМ МЕТОДОМ ИССЛЕДОВАНИЯ ПРИ НЕВЫЯСНЕННОЙ ГЕПАТОМЕГАЛИИ ЯВЛЯЕТСЯ:

1) сцинтиграфия

2) ангиография

3) лапароскопия

4) биопсия печени

5) ферментные тесты

Ответы.

1-2	**2-3**	**3-2**	**4-4**	**5-4**	**6-4**	**7-5**	**8-3**	**9-3**	**10-4**

11. Ситуационные задачи по теме (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-4; ПК-5; ПК-6; ПК-7).

Задача №1. Наташа, 13 лет, заболела ОКИ, во время стационарного лечения выявлены повышенные трансаминазы – АЛТ 2 нормы, АСТ – 1,5 нормы. Все маркеры вирусных гепатитов отрицательные. Гамма-глобулины, общий белок крови – норма. В динамике через 1 месяц после выздоровления – АЛТ и АСТ - 2 нормы. Известно, что у мамы девочки хронический неуточненный гепатит.

Вопросы.

1. Какова дальнейшая тактика обследования?
2. Какие варианты хронических гепатитов следует рассмотреть?
3. Каков предполагаемый диагноз?
4. Как оценить активность воспаления печени?
5. Как оценить риск цирроза печени у пациентки?

Эталон ответа №1.

1. Контроль показателей трансаминаз в динамике в течение 6 месяцев для подтверждения хронического воспаления печени, при сохранении повышенных значений – общий белок и фракции, липидный спектр, ЩФ, ГГТП, антитела к ткани печени, церулоплазмин крови, суточная медь в моче, осмотр окулиста, оценка стадии фиброза по эластометрии.

2. Необходимо исключить аутоиммунный гепатит, болезнь Вильсона, при их отсутствии – другие вирусные поражения печени (ЦМВ, ВЭБ, герпес), стеатогепатит, менее вероятно – первичный склерозирующий холангит.

3. Вероятно наличие болезни Вильсона-Коновалова – этот диагноз вероятен из-за наличия неуточненного гепатита у мамы девочки.

4. По показателям АЛТ / АСТ – активность процесса минимальная, более точно активность воспаления оценивается по морфологическому исследованию биоптата печени.

5. По показателю эластичности печени (эластометрия), по морфологическому исследованию биоптата печени либо по результатам компьютерного анализа ряда биохимических показателей крови – «Фибротест».

Задача №2. Галя, 12 лет, при обследовании по контакту с острым вирусным гепатитом А (вспышка в школе), выявлены незначительно повышенные трансаминазы (АЛТ 59 ед, АСТ 48 ед), затем – суммерные антитела к вирусу гепатита С. Из анамнеза известно, что в 3 года лечилась по поводу термического ожога (сохранились рубцы на коже груди), получала плазмозаментиели. Страдает бронхиальной астмой (контролируется ингаляциями пульмикорта), полгода назад обследована по поводу олигоартрита, ревматоидный фактор отрицателен, получает диклофенак.

Вопросы.

1. Каков предварительный диагноз?
2. Какова дальнейшая тактика обследования?
3. Какова предположительно давность заболевания?
4. Есть ли противопоказания к терапии?
5. Какую схему лечения следует выбрать?

Эталон ответа №2.

1. Вирусный гепатит С.

2. Требуется повторное обследование антител к HCV, уточнения хронизации процесса (контроль в течение 6 мес.), При подтверждении хронического гепатита – уточнение вирусной нагрузки (RNA HCV количественная), при наличии репликации – генотипирование вируса, а также морфологического состояния печени (балл ИГА, стадия фиброза). По результатам – принятие решения о терапии.

3. Вероятно заражение произошло во время лечения термического ожога

4. При подтверждении хронического гепатита С в стадии репликации вируса относительным противопоказанием к терапии будут сопутствующие заболевания девочки (астма, артрит), до разрешения специалистов – аллерголога и ревматолога.

5. При положительном решении вопроса о лечении выбор схемы лечения будет определяться генотипом вируса. При 1 генотипе – пегилированный интерферон с рибавирином в течение 48 недель, при 2, 3 генотипах – лечение можно проводить кроме пегилированных ИФН, препаратами короткого интерферона в обязательном сочетании с рибавирином – 24 недели.

Задача №3. Миша, 14 лет, ступил в стационар в связи с появившимися отеками на ногах. До этого считался здоровым. При осмотре: желтушность кожи и склер, отеки на голенях, увеличение объема живота, печень не пальпируется, гинекомастия. При обследовании: гемоглобин 101 г/л, железо сыворотки 5,8 ммоль/л, общий белок 125,4 г/л, гамма-глобулины 34,8%, альбумины 30,1 г/л, АЛТ 85,7 ед, АСТ 47,8 г/л, маркеры гепатитов В и С отрицательные. По УЗИ – печень не увеличена, без структурных изменений, асцит.

Вопросы.

1. Каков диагноз?
2. Какова причина поражения печени?
3. Какое обследование необходимо?
4. Какую тактику лечения больного следует выбрать?
5. Какое наиболее эффективное лечение ребенка в декомпенсированной стадии болезни?

Эталон ответа №3.

1. Цирроз печени, декомпенсированный, асцит. Железодефицитная анемия, легкая.
2. Наиболее вероятная этиология – аутоиммунный процесс в печени.
3. Необходимо провести дуплексное сканирование сосудов печени и селезенки и ФГДС для уточнения наличия и выраженности портальной гипертензии, исключить метаболические заболевания – для чего определить церулоплазмин в крови и медь в суточной моче, подтвердить аутоиммунность – с этой целью исследовать количество ANA, LKM-1, AMA, SLA, SMA в крови, а также определить альфа-фетопротеин крови для исключения онкологической причины поражения печени и рассмотреть возможность обследования для исключения болезни Гоше.
4. В лечении – симптоматическая терапия: диуретики, блокаторы кальциевых каналов при наличии портальной гипертензии, препараты железа. При повышенных трансаминазах – иммунносупрессивная терапия.
5. При сохранении декомпенсации заболевания – плановая трансплантация печени будет наиболее эффективным вариантом терапии.

Задача №4. Кирилл, 16 лет. С рождения – выраженная желтуха, с зеленым оттенком кожи. В периоде новорожденности проведена гепатобиопсия, диагностирован билиарный цирроз. На протяжении жизни – постоянно повышен холестерин (до 13,7 ммоль/л), триглицериды (3,7 ммоль/л), с 12 лет – повышены трансаминазы до 3 – 4 норм, с того же времени – постоянный кожный зуд. По результатам осмотра не выявлено существенных отклонений, физическое развитие выше среднего, масса – 10

процентиль. Кожа сухая, со следами расчесов, с незначительным желтушным оттенком. Печень не увеличена, по результатам УЗИ и КТ – без структурных изменений. Чрескожная контрастная холецистография выявила неоднородное строение внутрипеченочных желчных протоков, сужение их диаметров, уменьшенное по сравнению с нормой их количество.

Вопросы.

1. Диагноз?
2. С какими заболеваниями провести дифференциальную диагностику?
3. Какие варианты заболевания имеются?
4. Каков способ абсолютного подтверждения данного диагноза?
5. Тактика ведения?

Эталон ответа №4.

1. Врожденная дуктулярная гипоплазия. Синдром холестаза. Холестатический гепатит, низкой активности.

2. Первичный и вторичный склерозирующий холангит, болезнь Кароли, билиарный цирроз.

3. Врожденная дуктулярная гипоплазия может быть несиндромной и синдромной (в этом случае у больного имеется определенный фенотип с характерным строением лица, а также множенственные пороки развития. Синдромный вариант называется по автору синдром Аллажиль.

4. Генотипирование/

5. В лечении – постоянный прием препаратов УДХК, курсы адеметионина, постоянно – холестирамин.

Задача №5. Марина, 15 лет. В течение 5 лет больна язвенным колитом, заболевание компенсировано препаратами месалазина. При плановом обследовании выявлена в двух анализах повышенная ЩФ – 580 и 720 ед (норма до 150 ед), другие показатели в норме. Печень не увеличена, при визуализации (УЗИ, КТ) обычной структуры.

Вопросы.

1. Предполагаемая причина повышения ЩФ?
2. Как доказать диагноз?
3. Какова тактика ведения?
4. Какие препараты используются для лечения?
5. Влияет ли качество компенсации язвенного колита на лечение поражения печени?

Эталон ответа №5.

1. Наиболее вероятная причина повышения ЩФ при ЯК – склерозирующий холангит.

2. Основное исследование, доказывающее ПСХ – ретроградная холангиография

3. Необходимо дополнительное обследование – маркеры вирусных и метаболических заболеваний печени, проведение РХПГ, эластографии (стадия фиброза). Все показатели должны контролироваться 1 раз в 1-3 месяца.

4. Основу лечения составляют препараты УДХК в высоких дозах – 30 мг/кг/сутки.

12. Перечень и стандарты практических умений.

- курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез, факторы риска заболевания);
- оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация)
- антропометрические измерения и их оценка
- термометрия;
- расчёт питания детям разного возраста; подбор возрастных и лечебных диет;
- забор материала для лабораторного исследования
- оценка клинического и биохимического анализа крови;
- оценка копрологического исследования кала;
- оценка рентгенограмм и томограмм органов пищеварения;
- оценка результатов ФГДС, оценка результатов ФКС;
- оценка результатов морфологического исследования желудочно-кишечного тракта, печени, почек, лимфатических узлов; оценка результатов стернальной пункции;
- оценка результатов УЗИ органов брюшной полости, кишечника, желудка
- прописи рецептов лекарственных средств;
- оформление медицинской документации.

13. Примерная тематика НИР

- Хронический вирусный гепатит С – новое в лечении
- Аутоиммунный гепатит у детей
- Синдром Жильбера
- Алгоритм диагностического поиска при холестазе
- Современное представление о лямблиозе
- Описторхоз у детей

14. 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	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т. 1.. - Режим доступа: https://ibooks.ru/reading.php?productid=35546	СПб. : Питер	2017

	7		
2	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т. 2.. - Режим доступа: https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468	СПб. : Питер	2017
3	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т.1.. - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970424216.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
4	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т.2.. - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970424223.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
5	Детские болезни. Основные практические умения [Электронный ресурс] : учеб. пособие для студентов. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=35518	Красноярск : КрасГМУ	2013
6	Здоровый ребенок: амбулаторное наблюдение, схемы обследования, нормативные таблицы основных физиологических показателей [Электронный ресурс] : учеб.-метод. пособие. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=55851	Красноярск : КрасГМУ	2015
7	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей. Ч.1.	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
8	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей. Ч.2.	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
9	Неврозы у детей [Электронный ресурс]. - Режим доступа: http://ibooks.ru/reading.php?productid=345338	СПб. : КАРО	2013
10	Неотложные состояния в педиатрии [Электронный ресурс] : практ. рук.. - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427392.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
11	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб.	СПб. :	2015

	для мед. вузов. - Режим доступа: https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1	СпецЛит	
12	Педиатрия. История болезни [Электронный ресурс] : учеб. пособие. - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970437162.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
13	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для обучающихся к практ. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36882	Красноярск : КрасГМУ	2013
14	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для преподавателя к практ. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36883	Красноярск : КрасГМУ	2013
15	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к внеаудитор. (самостоят.) работе к практ. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36884	Красноярск : КрасГМУ	2013
16	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к внеаудитор. (самостоят.) работе к семин. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36885	Красноярск : КрасГМУ	2013
17	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к семин. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36886	Красноярск : КрасГМУ	2013
18	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для преподавателя к семин. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[com	Красноярск : КрасГМУ	2013

	mon]=elib&cat=&res_id=36887		
19	Первичный герпес новорожденных [Электронный ресурс] : учеб. пособие	Красноярск : КрасГМУ	2018
20	Поликлиническая и неотложная педиатрия [Электронный ресурс] : учебник. - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970426487.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
21	Скорая и неотложная медицинская помощь детям [Электронный ресурс] : крат. рук. для врачей. - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970436868.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
22	Тикозные гиперкинезы у детей: клиника, диагностика, лечение [Электронный ресурс] : метод. рекомендации для врачей	Красноярск : КрасГМУ	2018
23	Тромбозы у детей и взрослых: факторы риска, клинические проявления, диагностика, профилактика[Электронный ресурс] : учеб. пособие для студентов мед. вузов и послевуз. образования врачей	Красноярск : КрасГМУ	2018
24	Физикальное обследование ребенка [Электронный ресурс] : учеб. пособие. - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970432433.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2015
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	ЭБС КрасГМУ «Colibris»		
2	ЭБС Консультант студента ВУЗ		
3	ЭМБ Консультант врача		
4	ЭБС Айбукс		
5	ЭБС Букап		
6	ЭБС Лань		
7	ЭБС Юрайт		
8	НЭБ eLibrary		
9	НЭБ КиберЛенинка		
10	БД Scopus		
11	БД PubMed		
12	БД Web of Science		
13	БД OxfordUniversityPress		
14	БД SAGE		
15	БД ProQuest		
16	СПС Консультант Плюс		

1. Индекс ОД.О.01.1.3.7 **Тема 7.3.2: «Болезни печени, билиарно-панкреатической системы и паразитология»**

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: проблемно-ориентированный.

4. Значение темы. Элемент 3. Заболевания поджелудочной железы. Особое место среди патологии пищеварительной системы у детей занимает острый и хронический панкреатит. Заболевания не являются частыми, но имеют актуальность в силу тяжести клинических проявлений. Исследования отечественных и зарубежных гастроэнтерологов убедительно свидетельствуют о возрастающей частоте хронического панкреатита как у взрослых, так и у детей (Римарчук Г.В.). В последние два десятилетия достижения гастроэнтерологии связаны с появлением новых методов диагностики и лечения болезней поджелудочной железы, но как свидетельствует клинический опыт, своевременная диагностика хронического панкреатита и его терапия у детей остаются сложной задачей, несмотря на существование новых информативных методов исследования. Применение современных методов диагностики дает возможность детализировать характер структурных нарушений ПЖ, проследить динамику морфологических изменений в различные периоды болезни, выявить соответствующие им функциональные нарушения, определить патологический тип внешней секреции и обосновать лечебную тактику.

Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать общекультурными компетенциями (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4) и профессиональными компетенциями (ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-4; ПК-5; ПК-6; ПК-7).

- учебная:

Обучающиеся должны знать:

- принципы диспансеризации детей и подростков с заболеваниями поджелудочной железы
- принципы рационального питания детей при нарушении функции поджелудочной железы
- физиологию и патофизиологию гепато-билиарной системы
- современные методы клинической и параклинической диагностики основных нозологических форм и патологических состояний
- современную классификацию, клиническую симптоматику основных
- особенности анатомии и физиологии поджелудочной железы у детей,
- этиологические факторы и патогенез заболеваний поджелудочной железы,
- отличительные особенности клинических проявлений заболеваний поджелудочной железы,
- современную классификацию панкреатитов,
- основные методы исследования функции и структуры поджелудочной железы,
- морфологические характеристики вариантов панкреатита,

- диагностическую тактику при воспалениях поджелудочной железы,
- алгоритм ведения больного при остром панкреатите и обострении хронического,
- современные принципы терапии хронического панкреатита.
- основы фармакотерапии детского возраста; механизм действия основных групп лекарственных веществ; показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением при нарушении функции печени

Обучающиеся должны уметь:

- рассчитать содержание и калорийность основных ингредиентов пищи в суточном рационе ребенка
- провести дифференциальную диагностику панкреатита и панкреатопатии,
- правильно сформулировать диагноз,
- сформулировать диагноз в соответствии МКБ-10
- назначить необходимые лабораторно-инструментальные исследования для уточнения диагноза
- составить план питания больному,
- адекватно интерпретировать полученные результаты обследования,
- составить терапевтический план,
- диагностировать острый панкреатит и фазу обострения при хроническом течении заболевания,
- оказать неотложную помощь больному с обострением панкреатита,
- составить план наблюдения больного в амбулаторных условиях.
- определить показания к госпитализации и организовать ее
- вести необходимую медицинскую документацию
- составить план своей работы и среднего медицинского персонала

Обучающиеся должны владеть:

- методами диагностики и дифференциальной диагностики заболеваний печени вирусной, иммунной и метаболической этиологии
- методами комплексного обследования и принципами лечения патологии гепато-билиарной системы

5. Место проведения практического занятия - учебная комната №6-03 кафедры педиатрии ИПО, палаты в отделении гастроэнтерологии и отделении раннего возраста, кабинеты ультразвуковых и эндоскопических исследований КГБУЗ КККДБ.

6. Оснащение занятия (презентация по теме занятия, ноутбук, проектор, клинические случаи формализованных пациентов).

7. Структура содержания темы:

Хронокарта практического занятия

п/п	Этапы практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность

1	Организация занятия	5	Проверка посещаемости
2.	Формулировка темы и целей	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	30	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа** обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	185	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	30	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация.

Хронический панкреатит является частой патологией во взрослом возрасте, у детей и подростков данное заболевание встречается гораздо реже, но в последние годы регистрируется тенденция к увеличению случаев ХП у детей.

Острый панкреатит — одно из самых сложно диагностируемых заболеваний пищеварительной системы. Смертность при остром панкреатите составляет 5 - 10%, а при присоединении осложнений может увеличиваться до 35%. Определение. Острый панкреатит - острый воспалительный процесс в поджелудочной железе, который может поражать также перипанкреатические ткани и отдаленные органы. Острый панкреатит обратим; он отличается от хронического отсутствием персистирующего воспаления, необратимых структурных изменений и стабильного нарушения функций железы.

Этиология: непосредственное повреждение паренхимы поджелудочной железы (инфекции, тупая травма живота); обструктивные нарушения (анатомические аномалии, изменения общего желчного протока или Фатерова соска, патология ДПК, гельминтозы, гепатобилиарная патология); острые нарушения кровообращения сосудов ПЖЖ (эссенциальная гиперлипидемия, системные заболевания); токсические и медикаментозные поражения. В 80% случаев острый панкреатит связан с наличием камней в общем желчном протоке или с приемом алкоголя. Заболеванию могут также способствовать прием некоторых лекарственных препаратов, травмы, обширные хирургические вмешательства, пенетрация язвы желудка или двенадцатиперстной кишки, опухоли, ишемия, инфекции и паразитарные инвазии.

Патофизиология. Ранние стадии острого панкреатита характеризуются интерстициальным отеком панкреатической паренхимы и некрозом перипанкреатической жировой ткани. Прогрессирование заболевания ведет к некрозу железистых элементов, такое состояние называется некротическим панкреатитом. Активация панкреатических ферментов - ключевое явление в патогенезе острого панкреатита, причина которого не совсем ясна. Активизировавшись, трипсин в свою очередь активирует многие другие ферменты, что ведет к "самопереваривaнию" панкреатической ткани и появлению системных эффектов: вазодилатации, повышению капиллярной проницаемости, диссеминированному внутрисосудистому свертыванию. Клиника ОП.

- Сверлящая боль в эпигастрии, левом подреберье с левосторонней иррадиацией (область левой половины грудной клетки, левой лопатки, поясничной области и опоясывающие слева), усиливается в положении лежа на спине, у 50% пациентов иррадиирует в спину. Абдоминальные симптомы варьируют от легкого напряжения мышц в эпигастрии до генерализованных симптомов раздражения брюшины, развивающегося также и при перфорации внутренних органов.
- Диспептические расстройства развиваются вследствие дефицита ферментов, частый симптом - вздутие живота, стеаторея - 86% случаев, в 82% - креаторея. Снижение массы тела - 28% больных. Повышение уровня ферментов в крови и моче, геморрагические расстройства, желтушность кожи и слизистых, суб/фебрилитет, асцит, бледность, похолодание конечностей, тахикардия, гипотензия, указывающие на гиповолемию.

Осложнения ОП можно разделить на системные и местные. Наиболее частыми системными осложнениями являются шок, почечная и дыхательная недостаточность. Местные осложнения включают панкреонекроз с инфекцией или без нее, формирование псевдокист (локальные скопления панкреатического секрета) и фистул, образующихся в результате разрывов панкреатического протока. Также различают осложнения: Ранние – шок, полиорганная недостаточность, ДВС, кровотечения, сахарный диабет. Поздние - псевдокисты, абсцессы и флегмона ПЖЖ, свищи, перитонит.

Лабораторно-инструментальная диагностика: определение амилазы сыворотки (диагностически значимо четырех - шестикратное увеличение содержания в крови). Тест на сывороточную липазу имеет большую специфичность, его следует считать тестом выбора. УЗИ - диффузное увеличение ПЖЖ, снижение эхогенности ткани, нечеткость контуров. КТ - увеличение ПЖЖ, нечеткость контуров, неоднородность ткани, наличие кист. ФГДС - папиллит, лимфостаз в ДПК, эрозии в постбульбарном отделе. Релаксационная дуоденография, ЭРХПГ - дуоденостаз, папиллит. Гипергликемия, гипокальциемия, повышение трансаминаз.

Лечение. Госпитализация. Диетотерапия - голод 1-3 суток, щелочные минеральные воды. С 7 дня - стол 5 панкреатический - 6 мес. Медикаментозная терапия: анальгетики (баралгин, анальгин, трамал, промедол 2%), угнетение функциональной активности ПЖЖ (блокаторы H_2-

гистаминовых рецепторов или ингибиторы протонной помпы 2-3 нед.), антациды на 3-4 нед., регуляторные пептиды (октреотид, сандостатин), уменьшение ферментной токсемии (ингибиторы протеолиза - по показаниям, эффективность обсуждается), инфузионная терапия - 5% глюкоза с 0,9% NaCl , 10% альбумин, плазмаферез, гемосорбция. Прокинетики. Ферменты при начале энтерального питания. Антибиотики широкого спектра действия.

Хронический панкреатит - воспалительно-дегенеративный процесс в ПЖЖ, конечной стадией которого является фиброз паренхимы с постепенным снижением экзокринной и эндокринной функций. Хроническим считается панкреатит, при котором морфологические изменения поджелудочной железы сохраняются после прекращения воздействия этиологического агента. Основными проявлениями хронического панкреатита являются постоянная боль в животе и постоянное снижение функции поджелудочной железы.

Этиология ХП: патология двенадцатиперстной кишки (41,8%); желчевыводящих путей (41,3%); аномалии развития железы; травмы живота; инфекции (эпидемический паротит, вирусы гепатита, энтеровирусы, сальмонеллез и др.); гельминтозы; лекарственные препараты (кортикостероиды, сульфаниламиды, цитостатики, фуросемид и др.); другие заболевания - болезни соединительной ткани, гиперлипидемии (чаще I и V типа), гиперкальциемия, хроническая почечная недостаточность. Особое место среди причин занимает наследственный панкреатит, муковисцидоз, синдром Швахмана, изолированный дефицит панкреатических ферментов и другие наследственные болезни, протекающие с панкреатической недостаточностью. ХП у детей в большинстве случаев развивается вторично, как первичное заболевание встречается только у 14% больных. Для детей свойственно длительное, часто малосимптомное течение, высокая степень компенсации. Если у взрослых стойкие клинические проявления ХП появляются при фиброзировании 90-95% ацинарной ткани, то у детей они могут появляться раньше, что связано с незрелостью ферментных систем и механизмов регуляции секреции.

Патогенетические варианты ХП: обструктивный; кальцифицирующий (дизметаболический); паренхиматозный (иммунопатологический).

Патогенез ХП. Независимо от этиологического фактора при хроническом панкреатите возникает аутолиз паренхимы. Основными патогенетическими механизмами развития большинства форм ХП являются: внутрипротоковая гипертензия, аутолиз - активация панкреатических ферментов. Эти механизмы приводят к отеку, некрозу и в дальнейшем, при рецидивировании процесса, к склерозированию паренхимы. У детей механизм развития врожденного, или наследуемого, семейного, панкреатита заключается в том, что у пациентов нарушается механизм внутриклеточной нейтрализации процесса активирования трипсиногена в трипсин.

Течение хронического панкреатита: На ранних стадиях ХП его течение характеризуется атаками острого панкреатита, при этом именно острые атаки определяют наличие болевого синдрома. Через несколько лет в

клинических проявлениях доминируют не болевые ощущения, стеаторея, развивается сахарный диабет.

Клиника ХП. Клиническое разнообразие панкреатита зависит от степени выраженности панкреатической недостаточности, давности заболевания, частоты рецидивов и объема поврежденной паренхимы. В зависимости от этих факторов формируются различные типы патологической секреции.

Гиперсекреторный тип – прогностически более благоприятный, чаще других проявляется феноменом уклонения ферментов, характеризуется увеличением объема сока и активности ферментов в нем как в базальных, так и стимулированных порциях, но снижением резервных возможностей при стимуляции.

Гипосекреторный тип – характеризуется базально низким уровнем ферментов и уменьшением объема сока и истощением резервных возможностей. При этом типе секреции параллельно снижается амилолитическая активность в слюне до и после стимуляции, что связано с едиными механизмами регуляции ацинарной ткани обеих групп желез.

Обструктивный (обтурационный) тип – наиболее сложный для диагностики тип секреции, требующий проведения ЭРПХГ, рентгенологических исследований. Формируется при образовании препятствия оттоку панкреатического сока в двенадцатиперстную кишку (обструкция камнем при желчекаменной болезни или калькулезном панкреатите, механическое сдавление протока опухолью, артериомезентериальная компрессия и др.)

Диагностика ХП всегда представляет трудности и может базироваться только на совокупности целого ряда критериев (результатах клинических, инструментальных и функциональных исследований).

Клинические критерии: боль (100% больных) – ведущее клиническое проявление; снижение массы тела, связанное с нарушением переваривания и всасывания пищи; диспептические расстройства возникают вследствие дефицита панкреатических ферментов, нарушения переваривания и всасывания в кишечнике; стеаторея и креаторея.

Критерии объективного и инструментального обследования.

- Пальпация живота - возникающая при пальпации сильная боль в области локализации ПЖЖ.
- Ультразвуковое исследование поджелудочной железы при обострении панкреатита – увеличение ПЖЖ (локального или диффузного характера), уменьшение или усиление эхогенности (74%), нечеткость контуров органа, расширение Вирсунгова протока, выраженная пестрота эхоструктуры, наличие участков значительно повышенной эхогенности с тенью, расширения протока ПЖЖ, в сочетании с дилатацией общего желчного протока, признаков кистозных изменений.
- Компьютерная томография (КТ). Признаки ХП, выявляемые с помощью КТ: увеличение органа с его деформацией; кальцинаты в ПЖ;

псевдокисты: расширение панкреатического протока: фокальные изменения плотности ткани ПЖ.

- Эндоскопическая ретроградная холангиопанкреатография (ЭРХПГ). Основная цель ЭРХПГ - уточнение состояния протоков ПЖ и желчных протоков. Метод позволяет выявить: стенозы в протоках, определить локализацию обструктивного процесса, обнаружить структурные изменения мелких протоков и интрадуктулярные кальцинаты и белковые "пробки".

Функциональные и биохимические критерии. Лабораторные исследования крови и мочи при диагностике ХП существенного значения не имеют. Наиболее значим метод определения эластазы-1 в кале. Во время ремиссии заболевания подавляющее большинство критериев периода обострения заболевания отсутствует.

Лечение. Задачи терапии ХП: исключение провоцирующих факторов, облегчение болевых ощущений, коррекция экзо- и эндокринной недостаточности, Лечение сопутствующих расстройств.

Диетотерапия - основная цель - снижение панкреатической секреции. Панкреатическая диета (стол № 5п). В первые дни выраженного обострения рекомендуется воздержание от приема пищи. Разрешается отвар шиповника, несладкий чай, щелочные минеральные воды. Постоянная аспирацию желудочного содержимого назогастральным зондом. По мере стихания симптомов болезни расширение диеты.

Медикаментозная терапия.

– Ликвидация болевого синдрома - голод; обезболивающие средства - простые анальгетики; инфузионная терапия. Спазмолитики, анальгетики - в первые дни обострения вводят парентерально, а по мере улучшения состояния - внутрь.

– Торможение желудочной и панкреатической секреции (торможение инактивации ферментов): блокаторы H_2-гистаминовых рецепторов, ингибиторы протонной помпы - в течение 2-3 нед.,

– Антиферментные препараты - при высокой ферментемии.

– В период купирования обострения - парентеральное и энтеральное искусственное питание.

– Антибактериальная терапия - для предупреждения вторичного инфицирования, при угрозе развития осложнений – карбопенемы, или аминогликозиды, метронидазол в комбинации с одним из антибиотиков широкого спектра действия.

– В восстановительный период - эссенциальные фосфолипиды, витаминные комплексы, антиоксиданты.

– Заместительная терапия ферментами в индивидуальной дозе до получения терапевтического эффекта.

Диспансеризация. Ежеквартальные противорецидивные курсы заместительной ферментной терапии, витаминотерапии, репарантов, гепатопротекторов, физиолечения.

- Диетологическое воспитание ребенка и родителей.

- Контроль за состоянием смежных органов пищеварения.
- Не реже 1 раз в 3 мес. копроскопия, контроль амилазы крови, мочи.
- Один раз в 6 мес. - УЗИ органов брюшной полости.
- При отсутствии эффекта от настойчивого консервативного лечения с использованием всех современных методов, при появлении осложнений больной наблюдается совместно педиатром и хирургом для решения вопроса о необходимости проведения оперативного лечения.

9. Вопросы по теме занятия (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-4; ПК-5; ПК-6; ПК-7).

- наиболее частый вариант ОП в детском возрасте
- клинические проявления панкреонекроза
- диагностические мероприятия наиболее информативны при ОП
- особенности лечебного питания при ОП.
- главные задачи медикаментозной терапии ОП
- варианты патогенеза ХП
- варианты течения ХП у детей
- различие сфинктерной и капсульную боли при ХП
- лабораторные методы диагностики обострения панкреатита
- методы диагностики экзокринной недостаточности поджелудочной железы
- инструментальные методы диагностики ХП и ОП у детей
- дифференциальная диагностика ХП
- лечебное питание при обострении ХП
- медикаментозное лечение обострения ХП
- лечебные мероприятия в фазе субремиссии и ремиссии ХП
- показания к хирургическому лечению ХП

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-4; ПК-5; ПК-6; ПК-7).

Укажите один правильный ответ

1. ДЛЯ УТОЧНЕНИЯ ДИАГНОЗА ОСТРОГО ПАНКРЕАТИТА НЕОБХОДИМО ПОЛУЧИТЬ ДАННЫЕ О
   1) клеточном составе периферической крови
   2) сахаре крови
   3) уровне амилазы и липазы в сыворотке крови
   4) кислотно-основном состоянии
2. ОСНОВНОЙ ПРИЧИНОЙ ОСТРОГО ПАНКРЕАТИТА У ДЕТЕЙ ЯВЛЯЕТСЯ
   1) лекарственные препараты
   2) пищевая аллергия
   3) травмы живота
   4) острые вирусные заболевания
3. СИМПТОМОМ, СПЕЦИФИЧНЫМ ДЛЯ ОСТРОГО ПАНКРЕАТИТА, ЯВЛЯЕТСЯ
   1) высокая температура

2) боли в левом подреберье и/или опоясывающие
3) тошнота
4) пятнисто-папулезная сыпь
5) кома

4. НАИБОЛЕЕ ИНФОРМАТИВНЫМ МЕТОДОМ ДИАГНОСТИКИ ОСТРОГО ПАНКРЕАТИТА ЯВЛЯЕТСЯ

1) анамнез, жалобы, непосредственное исследование больного
2) определение уровня ферментов поджелудочной железы в крови
3) рентгенологический
4) исследование гормонов

5. ОСНОВНЫМ БИОХИМИЧЕСКИМ МАРКЕРОМ ОСТРОГО ПАНКРЕАТИТА ЯВЛЯЕТСЯ

1) диспротеинемия
2) гиперамилаземия
3) гиперлипаземия
4) снижение уровня стандартных бикарбонатов

6. ПАТОГЕНЕТИЧЕСКОЕ СРЕДСТВО ЛЕЧЕНИЯ ОСТРОГО ПАНКРЕАТИТА ЭТО

1) H_2-блокаторы
2) антихолинергические
3) сандостатин
4) сульфаниламиды

7. УЛЬТРАЗВУКОВОЙ МАРКЕР ОСТРОГО ПАНКРЕАТИТА ЭТО

1) локальное увеличение размеров головки или хвоста поджелудочной железы
2) тонкий контур поджелудочной железы
3) повышенная эхогенность ткани
4) снижение эхогенности ткани

8. ОТРИЦАТЕЛЬНАЯ ОБРАТНАЯ СВЯЗЬ РЕГУЛЯЦИИ СЕКРЕЦИИ ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ ОСУЩЕСТВЛЯЕТСЯ ЧЕРЕЗ:

1) амилазу
2) липазу
3) трипсин

9. ОСНОВНЫМ СТИМУЛЯТОРОМ СЕКРЕТОРНОЙ ФУНКЦИИ ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ ЯВЛЯЕТСЯ:

1) холецистокинин
2) мотилин
3) секретин
4) инсулин

10. ПРИЧИНОЙ ФЕРМЕНТНОГО ДЕФИЦИТА ПРИ СИНДРОМЕ ШВАХМАНА ЯВЛЯЕТСЯ:

1) ацинарная гипоплазия
2) дуктулярная непроходимость
3) аутоиммунный процесс
4) воспалительный процесс

Ответы.

1-3	**2-3**	**3-2**	**4-2**	**5-3**	**6-3**	**7-4**	**8-3**	**9-1**	**10-1**

11. Ситуационные задачи по теме (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-4; ПК-5; ПК-6; ПК-7).

Задача №1. Мальчик 7 лет госпитализирован в тяжелом состоянии с жалобами на боль в верхней половине живота, локализующуюся над пупком и распространяющуюся в область левого подреберья, тошноту и рвоту. Известно, что 2 дня назад упал с велосипеда, вчера отмечались боли в эпигастрии, в области пупка. Беспокоен, корчится от боли, несколько успокаивается лежа на животе или согнувшись на левом боку. Обильная рвота, метеоризм, учащенное дыхание, тахикардия, приглушение тонов сердца. Лицо бледное, осунувшееся, с оттенком кожи зеленоватого цвета, "запекшиеся" губы, синева под глазами, язык сухой, обложенный грязно-серым налетом. Единичные геморрагии (симптом "красных капелек"), субфебрильная температура тела. Боль в верхней половине живота, возникает приступообразно, носит колющий опоясывающий характер, иррадиирует в левую половину грудной клетки. Во время приступа болей живот мало доступен пальпации. При поверхностной пальпации определяется локализованный мышечный дефанс, в виде косо идущего мышечного тяжа в левом подреберье и поперечно располагающаяся мышечная резистентность над пупком (симптом Керте).

Вопросы.

1. Каков диагноз?
2. Какие исследования необходимо провести?
3. Каковы принципы терапии во время острого приступа?
4. Каковы правила применения ферментных препаратов?
5. Какие рекомендации после выписки из стационара?

Эталон ответа №1

1. Диагноз: острый интерстициальный панкреатит (отек железы) средней тяжести, приступообразный период.

2. Обследование: гемограмма, биохимический анализ крови - определение ферментов поджелудочной железы в крови и моче копрологическое исследование, для исключения стеатореи, креатореи, амилореи. Визуализация поджелудочной железы (УЗИ, КТ, МРТ).

3. На время острого приступа- постельный режим, холод на живот, седативные препараты, постоянная аспирация желудочного сока и подавление стимулирующего действия соляной кислоты (ИПП). В первые 2-3 дня – голод, парентерально - кровозамещающие жидкости, растворы аминокислот. По мере уменьшения болей и симптомов интоксикации – расширение диеты, механическое и химическое щажение, исключить экстрактивные вещества. Инфузионная терапия, полное парентеральное питание 3-5 дней. Для снятия болевого синдрома – анальгетики. Для профилактики инфицирования - антибиотики. Деконтаминация.

4. Ферменты назначаются с началом энтерального питания. Используются высокодозные препараты панкреатина, 2-6 тыс. ЕД липазы/к/сут

5. После выписки из стационара больной должен наблюдаться гастроэнтерологом 1-2 раза в мес., а через год – ежеквартально.

Задача №2. Девочка 14 лет, поступила после перенесенной ОРВИ, которую лечила антибиотиками (супракс), жаропонижающими (тера-флю), иммунномодуляторами (арбидол, оциллококцинум, виферон). Жалуется на боль опоясывающего характера, вне зависимости от еды, умеренной интенсивности; приступообразная колющая боль в эпигастрии и левом подреберье. Боли держатся около 7 дней. Приступообразные боли в животе продолжаются от 10-30 мин, повторяются несколько раз в день. Боль сочетается с тошнотой, горечью и сухостью во рту, обильной саливацией, иногда с изжогой. Отмечает разжижение стула на фоне ОРВИ – жидкая каша, после заболевания – густая каша. Подобные состояния (боли, разжижение стула) отмечались и раньше 1-2 раза в год. Предположен диагноз: хронический панкреатит.

Вопросы:

1. Соответствует ли диагноз критериям?
2. Каковы наиболее частые причины панкреатита у детей?
3. Какие диагностические мероприятия необходимо провести?
4. Какой диагноз необходимо установить пациентке?
5. Лечение?

Эталон ответа №2.

1. Диагноз не соответствует критериям панкреатита – нет выраженной интоксикации, неизвестны показатели амилазы/липазы, гемограммы. Вероятно, поводом к такому диагнозу явились опоясывающие боли, которые не являются специфичными.

2. Травма живота и вирусные инфекции

3. Для уточнения диагноза необходима визуализация поджелудочной железы, клинический и биохимический анализ крови (амилаза и липаза обязательно), тест на эластазу-1 в кале.

4. Антибиотик-ассоциированная диарея

5. Учитывая перенесенную ОРВИ с диарейным синдромом и большое число препаратов (НПВП, антибиотики и пр.), нужно назначить минимально агрессивное симптоматическое лечение – пробиотики (для коррекции ААД), по требованию спазмолитики (тримедат / бускопан).

Задача №3. Мальчик 4 лет, поступил на обследование впервые (ранее проживал в Таджикистане) по поводу синдрома мальабсорбции, которым страдает с 5-месячного возраста, после введения первого прикорма. Основные жалобы: большое количество каловых масс (дефекация 1-2 раза в сутки), зловонных, с непереваренными комочками пищи, периодически выделение жидкого жира из кишки, выпадение прямой кишки 1-2 раза в неделю, повышенный аппетит, часто – негативное настроение, плохая прибавка массы, низкорослость.

Вопросы.

1. Каков предполагаемый диагноз?
2. Между какими заболеваниями будет проводиться дифференциальная диагностика?
3. Какие исследования для этого необходимы?
4. Какой тест считается необходимым для подтверждения муковисцидоза?
5. Можно ли ограничиться определением наиболее частых мутаций для верификации муковисцидоза?

Эталон ответа №3

1. Предполагаемый диагноз – муковисцидоз, кишечная форма.
2. Дифференциальную диагностику необходимо провести со следующими заболеваниями: целиакия (т.к. дебют связан с введением прикорма), постдизентерийный колит (т.к. имеется выпадение прямой кишки), синдром Швахмана, синдром Шелдона–Рея
3. Потовые пробы, анализ крови, консультация ортопеда, определение эластазы-1 в кале, морфологическое исследование биоптата тонкого кишечника, посев кала на флору, биопсия толстого кишечника, генотипирование
4. Потовый тест по Гиббсону-Куку
5. Нет, поскольку в разных популяциях могут быть доминирующими разные мутации (мальчик из Таджикистана)

Задача №4. При обследовании ребенка из предыдущей задачи с выраженным синдромом мальабсорбции показатель уровня хлоридов в поте, собранном без йонофореза, составил 78-70-99 ммоль/л.

Вопросы:

1. Какова ваша дальнейшая тактика?
2. Почему потовый тест мог быть ложно-отрицательным?
3. Нужно ли исследование эластазы-1 в кале у этого ребенка?
4. Какая лекарственная терапия проводится при муковисцидозе?
5. Какие особенности питания ребенка с муковисцидозом?

Эталон ответа №4.

1. Повторить потовый тест, т.к. результаты потовых проб (менее 100 ммоль/л) не позволяют установить достоверный диагноз муковисцидоза.
2. Ложно-отрицательный результат теста возможен при нарушении техники проведения потовой пробы. Т.к. пробы собраны без йонофореза, возможно количество пота было недостаточным (менее 100 мкг). Необходимо вновь провести потовые тесты, но с помощью пилокарпинового электрофореза. Если же и в повторных пробах уровень хлоридов окажется ниже 100 ммоль/л – необходимо проведение генетического исследования.
3. Да, уровень эластазы-1 менее 100 мкг/мл свидетельствует о выраженном нарушении экзокринной функции поджелудочной железы
4. Обязательна заместительная терапия панкреатином – препарат выбора – Креон, в дозе 6-10 тыс. ЕД Л/кг/на еду, постоянная муколитическая

терапия препаратом Дорназа-альфа, по требованию – добавляются другие муколитики (ацетилцистеин), антибиотики, препараты УДХК, кинезотерапия

5. питание должно быть гиперкалорийным, на 30-50% выше возрастных потребностей, каждая еда должна приниматься обязательно с креоном

Задача №5. Ребенок 3 лет, наблюдается по поводу кишечной формы муковисцидоза. При расспросе матери установлено, что он в 9 месяцев перенес негоспитальную острую пневмонию, с типичным течением болезни. Бронхитами не болел, однако по утрам ежедневно откашливает небольшое количество слизистой мокроты. В течение дня и ночи – кашля и мокроты нет.

Посев мокроты выявил рост золотистого стафилококка и синегнойной палочки.

Вопросы.

1. Как вы сформулируете диагноз?
2. Какие дополнительные исследования необходимы?
3. Какие осложнения возможны при муковисцидозе?
4. Нужно ли семье медико-генетическое консультирование?
5. Показана ли пациенту дорназа?

Эталон ответа №5

1. Вероятно, диагноз нуждается в пересмотре: у ребенка имеет место смешанная форма муковисцидоза.
2. Поможет подтвердить диагноз R-исследование органов грудной полости, где будут выявлены типичные изменения бронхо-легочного рисунка, а также функциональные легочные пробы
3. Цирроз печени, соматогенная низкорослость, белково-энергетическая недостаточность
4. Да, имеются абсолютные показания

12. Перечень и стандарты практических умений (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-4; ПК-5; ПК-6; ПК-7).

●Сбор анамнеза.

●Пальпация, перкуссия области поджелудочной железы, печени, желчного пузыря, кишечника.

●Оценка анализов крови - клинических, биохимических, анализов мочи и кала.

●Оценка результатов фракционного дуоденального зондирования с биохимическим исследованием желчи,

●Оценка результатов ультразвукового исследования поджелудочной железы, печени и желчного пузыря.

●Описание патологических изменений поджелудочной железы, печени, желчного пузыря, ДПК по рентгенограммам, компьютерным и магнитно-резонансным томограммам.

13. Примерная тематика по НИР

- Билиарная дисфункция у детей в современных согласительных документах

- Острый панкреатит у детей
- Панкреатическая недостаточность – дифференциальный диагноз и способы коррекции
- Ферментная терапия в педиатрии

14. 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	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т. 1.. - Режим доступа: https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467	СПб. : Питер	2017
2	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т. 2.. - Режим доступа: https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468	СПб. : Питер	2017
3	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т.1.. - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970424216.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
4	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т.2.. - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970424223.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
5	Детские болезни. Основные практические умения [Электронный ресурс] : учеб. пособие для студентов. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=35518	Красноярск : КрасГМУ	2013
6	Здоровый ребенок: амбулаторное наблюдение, схемы обследования, нормативные таблицы основных физиологических показателей [Электронный ресурс] : учеб.-метод. пособие. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=55851	Красноярск : КрасГМУ	2015

7	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей. Ч.1.	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
8	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей. Ч.2.	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
9	Неврозы у детей [Электронный ресурс]. - Режим доступа: http://ibooks.ru/reading.php?productid=345338	СПб. : КАРО	2013
10	Неотложные состояния в педиатрии [Электронный ресурс] : практ. рук.. - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427392.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
11	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов. - Режим доступа: https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1	СПб. : СпецЛит	2015
12	Педиатрия. История болезни [Электронный ресурс] : учеб. пособие. - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970437162.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
13	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для обучающихся к практ. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36882	Красноярск : КрасГМУ	2013
14	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для преподавателя к практ. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36883	Красноярск : КрасГМУ	2013
15	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к внеаудитор. (самостоят.) работе к практ. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36884	Красноярск : КрасГМУ	2013

16	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к внеаудитор. (самостоят.) работе к семин. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36885	Красноярск : КрасГМУ	2013
17	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к семин. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36886	Красноярск : КрасГМУ	2013
18	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для преподавателя к семин. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36887	Красноярск : КрасГМУ	2013
19	Первичный герпес новорожденных [Электронный ресурс] : учеб. пособие	Красноярск : КрасГМУ	2018
20	Поликлиническая и неотложная педиатрия [Электронный ресурс] : учебник. - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970426487.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
21	Скорая и неотложная медицинская помощь детям [Электронный ресурс] : крат. рук. для врачей. - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970436868.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
22	Тикозные гиперкинезы у детей: клиника, диагностика, лечение [Электронный ресурс] : метод. рекомендации для врачей	Красноярск : КрасГМУ	2018
23	Тромбозы у детей и взрослых: факторы риска, клинические проявления, диагностика, профилактика[Электронный ресурс] : учеб. пособие для студентов мед. вузов и послевуз. образования врачей	Красноярск : КрасГМУ	2018
24	Физикальное обследование ребенка [Электронный ресурс] : учеб. пособие. - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN97859	М. : ГЭОТАР-Медиа	2015

	70432433.html		
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	ЭБС КрасГМУ «Colibris»		
2	ЭБС Консультант студента ВУЗ		
3	ЭМБ Консультант врача		
4	ЭБС Айбукс		
5	ЭБС Букап		
6	ЭБС Лань		
7	ЭБС Юрайт		
8	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.01.1.3.7 **Тема 7.3.3: «Болезни печени, билиарно-панкреатической системы и паразитология»**

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: проблемно-ориентированный.

4. Значение темы. Патология печени – одна из основных проблем деткой гастроэнтерологии в настоящее время, что связано с тяжестью заболеваний, их часто стертой клинической картиной и фатальными исходами. Преобладающими хроническими заболеваниями являются вирусные гепатиты, которые зачастую выявляются поздно, на этапе цирроза. Актуальность темы занятия обусловлена необходимостью своевременной и правильной диагностики заболеваний печени для начала своевременного лечения и во избежание развития осложнений. Хронические болезни печени, при своей высокой распространенности, являются тяжелыми прогрессирующими заболеваниями, угрожающими жизни ребенка. Последнее десятилетие отмечено значительным развитием учения о гепатитах. Этиотропная терапия хронических вирусных гепатитов позволила остановить прогрессирование заболевания у многих больных и даже добиться полного излечения. Прогресс в изучении других форм ХГ не столь заметен, однако разработка новых лекарственных препаратов и схем терапии, отказ от малоэффективных методов лечения дали возможность достижения во многих случаях выздоровления или стойкой ремиссии.

Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать общекультурными компетенциями (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4) и профессиональными компетенциями (ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-4; ПК-5; ПК-6; ПК-7).

- учебная:

Обучающиеся должны знать:

- принципы диспансеризации детей и подростков с заболеваниями печени
- вопросы санитарно-просветительской работы с родителями и детьми при социально-значимых болезнях печени
- принципы рационального питания детей при нарушении функции печени
- физиологию и патофизиологию гепато-билиарной системы
- современные методы клинической и параклинической диагностики основных нозологических форм и патологических состояний
- современную классификацию, клиническую симптоматику основных заболеваний печени у детей, этиологию и патогенез вирусных и невирусных заболеваний печени
- современные методы терапии вирусных гепатитов, аутоиммунных и метаболических заболеваний печени у детей
- основы фармакотерапии детского возраста; механизм действия основных групп лекарственных веществ; показания и противопоказания к их

применению; осложнения, вызванные их применением при нарушении функции печени

- основы фитотерапии, физиотерапии, лечебной физкультуры и врачебного контроля при изучаемой патологии

Обучающиеся должны уметь:

- рассчитать содержание и калорийность основных ингредиентов пищи в суточном рационе ребенка
- выделить группы риска по вирусным гепатитам
- получить информацию о болезни ребенка, провести объективное исследование
- сформулировать диагноз в соответствии МКБ-10
- назначить необходимые лабораторно-инструментальные исследования для уточнения диагноза
- пользоваться необходимой медицинской аппаратурой (антропометрический набор, аппарат для измерения артериального давления)
- оценить результаты лабораторных и специальных методов диагностики
- определить показания к госпитализации и организовать ее
- вести необходимую медицинскую документацию
- составить план своей работы и среднего медицинского персонала
- провести дифференциальную диагностику,
- провести отбор больных для лечения препаратами альфа - интерферона, аналогами нуклеозидов,
- составить план наблюдения больного в амбулаторных условиях.

Обучающиеся должны владеть:

- методами диагностики и дифференциальной диагностики заболеваний печени вирусной, иммунной и метаболической этиологии
- методами комплексного обследования и принципами лечения патологии гепато-билиарной системы

5. Место проведения практического занятия - учебная комната №6-03 кафедры педиатрии ИПО, палаты в отделении гастроэнтерологии и отделении раннего возраста, кабинеты ультразвуковых и эндоскопических исследований КГБУЗ КККДБ.

6. Оснащение занятия - презентация по теме занятия, ноутбук, проектор, клинические случаи формализованных пациентов.

7. Структура содержания темы:

Хронокарта практического занятия

п/п	Этапы практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1	Организация занятия	5	Проверка посещаемости
2.	Формулировка темы и целей	5	Озвучивание преподавателем темы и ее

			актуальности, целей занятия
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	30	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа** обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	185	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	30	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация.

В изучении хронических болезней печени наиболее важно для педиатра научиться диагностировать разные варианты хронических гепатитов, провести отбор пациентов для проведения дорогостоящей патогенетической и этиотропной терапии и уметь правильно организовать процесс наблюдения за получающими лечение пациентами.

Хронический гепатит – воспалительное заболевание печени, продолжающееся более 6 месяцев без признаков улучшения.

Проблема хронических гепатитов является одной из ключевых в современной гепатологии, актуальность которой обусловлена широкой

распространенностью и прогрессирующим течением данной группы заболеваний, приводящих к инвалидизации больных. Последнее десятилетие отмечено значительным развитием гепатологии, и, прежде всего, в лечении вирусных гепатитов. Этиотропная терапия хронических вирусных гепатитов позволила остановить прогрессирование заболевания у многих больных и даже добиться полного излечения. По данным ВОЗ, в мире насчитывается около 300 млн. носителей HBV и более 500 млн. - HCV. Каждый год в мире около 1 млн. человек умирают от рака печени, индуцированного вирусами гепатита (в большей степени – ХГС, реже – ХГВ).По данным официальной статистики в России, за 1992-1996 гг. заболеваемость ВГ увеличилась с 18,1 до 35,8 на 100 тыс. населения.

Печень поражается различными гепатотропными вирусами, существенно различающимися по биологическим свойствам. Хронизация инфекции доказана для HBV, HCV, HDV. Для этих вирусов характерны одинаковые пути распространения и длительная персистенция в организме, что отличает их от HAV и HEV. Наиболее часто у больных ХГ детей выявляется HCV – 30-50%, реже – HBV – 15-20%, часто одновременно с HDV. Гепатиты С, D передаются только парентеральным путем, тогда как гепатит В помимо парентерального, имеет бытовой (н-р, слюна) и половой пути передачи. Около 10% ХГ приходится на токсический гепатит (лекарственный), который развивается при лечении изониазидом, сульфаниламидами, препаратами вальпроевой кислоты, карбамазепином, дифенином, метилдопа, андрогенами, парацетамолом, салицилатами, нитрофуранами, цитостатиками. Считают, что токсический ХГ развивается лишь у лиц, имеющих наследственное предрасположение. Еще меньший удельный вес в структуре ХГ занимают аутоиммунный гепатит, холестатические поражения печени (первичный билиарный цирроз печени, первичный склерозирующий холангит). На долю аутоиммунного гепатита приходится лишь 1% ХГ.

Вирусные гепатиты.

Развитие ХВГ обусловлено: персистенцией вируса, неспособностью организма элиминировать его из печени, недостаточным синтезом интерферона в гепатоцитах, дефицитом Т-клеточного и макрофагального звена иммунитета.

ВГВ.

Возбудитель гепатита В - крупный ДНК-содержащий вирус. На наружной оболочке вируса находится поверхностный антиген (HBsAg). Ядро содержит частично сдвоенную циркулярную ДНК (ДНК HBV), ДНК-полимеразу, обеспечивающую воспроизведение вирусного генома и высокоспецифический полипептид - ядерный антиген (HBcAg); с ядром также связан е-антиген (HBeAg). Хронизация ВГВ составляет 10% при инфицировании постнатально и более 90% - при перинатальном инфицировании. Сероконверсия HBeAg в HBeAb отражает либо прекращение репликации и благоприятный исход, либо мутацию ВГВ с

прогрессированием поражения печени и продолжением репликации вируса (наличие ДНК HBV в сыворотке крови).

ВГС.

ХГС развивается в исходе ОВГС, хронизация наблюдается у 50-80% больных. Существенным отличием HCV от HBV является способность вируса С оказывать прямое цитопатическое действие на гепатоциты, поэтому репликация и персистенция вируса в клетках печени ассоциирована с активностью и прогрессированием патологического процесса. ВГС имеет 6 генотипов, при этом подтип 1б является самым агрессивным и резистентным к патогенетической терапии.

ВГД.

ХГД является исходом ОВГД, протекающего в виде суперинфекции у больных ХГВ. ВГД оказывает цитопатогенный эффект, непрерывно поддерживает активность и прогрессирование патологического процесса в печени, подавляет репликацию ВГВ. Инфицирование HDV ведет к утяжелению поражения печени.

Вирусные гепатиты.

При подозрении на вирусную природу гепатита необходимо дифференцировать собственно вирусные гепатиты от других вирусных, бактериальных, протозойных и гельминтных заболеваний (цитомегаловирусная, аденовирусная, герпетическая инфекции, эхинококкоз и т.д.), при которых гепатит является одним из синдромов заболевания.

I. Содержание первого этапа диагностики вирусных гепатитов традиционно: клиническое обследование; сбор эпидемиологического анамнеза; проведение стандартных биохимических исследований. Алгоритм лабораторных исследований. Тенденция к уменьшению количества исследований. Необходимый минимум:

6*определение билирубина, особенно - конъюгированного (прямого) билирубина.

7*Трансаминазы - аланиновая, аспарагиновая. Повышение их маркирует некрозы гепатоцитов, т.е. активность процесса.

8*Щелочная фосфатаза. Необходимо анализировать уровень щелочной фосфатазы в комплексе с холестерином и гамма - глутамилтранспептидазой. Это ферменты холестаза. Холестаз может быть на уровне клетки, на уровне протоков, на уровне подпеченочной билиарной системы, т.е. внутрипеченочный и подпеченочный холестаз. Внутрипеченочный - на уровне печеночной клетки (не выходят компоненты желчи) или не течет желчь по канальцам.

9*Гамма - глобулины – от этого показателя зависит тактика лечения. Гамма - глобулины нормальные или незначительно повышенные (при норме до 20 % если гамма - глобулины до 25%) - это вариант нормы. Гамма – глобулины выше 25% (тем более выше 30%) - это точно свидетельствует о гипергаммаглобулинемии. Гипергаммаглобулинемия - это включение в патогенез иммунных и аутоиммунных процессов, при наличии этого симптома меняется понимание болезни (АГ) и тактика ведения больного.

10* Сывороточное железо - важен для прогноза эффективности альфа - интерферонотерапии (можно лечить интерфероном или нет).

II этап диагностики: решение вопроса об анамнестической значимости именно вирусов гепатита в генезе выявленных на предыдущем этапе изменений; определение нозологии (HBV, HCV и т.д.). С этой целью необходимо традиционное исследование сыворотки на маркеры гепатитов. Оптимальным является следующий набор исследований:

Первое исследование - антитела к вирусу гепатита С (т.к. в структуре заболеваемости вирусный гепатит С является ведущим), рекомендуется проводить исследование дважды ввиду существования множества серотипов HCV и вероятности перекрестных реакций. HCVAb отрицательны - переходим к поиску другого этиологического фактора. HCVAb положительны - следующее исследование - HCV РНК. HCV РНК положительны - это репликация вируса, у больного хронический вирусный гепатит С, требующий противовирусной терапии. HCV РНК отрицательная (при HCVAb положительных) - выздоровление от острой HCV – инфекции наличие антител клинического значения не имеет, необходимо продолжать диагностический поиск. Следующее исследование направлено на поиск HBV: HBsAg (термин «австралийский антиген» изъят из употребления). Отрицательный HBsAg означает, что у больного нет ни HBV инфекции, ни вируса гепатита дельта. Диагностический поиск продолжается дальше. HBsAg положительный - 2 варианта: вирус находится в фазе репликации (наличие 2 маркеров репликации - HBeAg и HBV ДНК). HBeAg отрицательный, а HBV ДНК положительны - репликация мутантного вируса, что требует иных схем лечения. HBsAg положительный, HBeAg и HBV ДНК отрицательные - интегративная фаза развития вируса, отсутствует репликация вируса, полного вируса нет, а кусочек генома вируса интегрировал в геном (ДНК) гепатоцита, и теперь уже гепатоцит, а не вирус синтезирует HBsAg. Противовирусная терапии не требуется, но больной подлежит наблюдению, потому что генетически измененная ДНК гепатоцита становится мутантной и может развиться рак печени. При наличии гепатита В необходимо исключить D гепатит (HBsAg, HDVAb, РНК HCV)

III этап диагностики - определение активности процесса для решения вопроса о тактике терапии, оценки её эффективности и прогнозирования отдаленных последствий.

Лечение.

С учетом классификации ХГ комплексная терапия заболевания должна учитывать:

4) степень активности патологического процесса,
5) ведущий синдром болезни,
6) наличие признаков цирротической стадии и фазы вирусной инфекции (интеграции или репликации).

Базисная терапия. Стандартная терапия, обязательная при любых синдромах и любой степени активности патологического процесса, продолжается 2-3 недели. В период базисной терапии уточняется диагноз.

Запрещены инсоляции, перегревания, сауна, переохлаждение, прививки, тяжелые физические нагрузки. Мероприятия, уменьшающие токсическую нагрузку на печень: диета 5, соотношение Б*Ж*У = 1*1*4. Нормализация процессов пищеварения. Больной с ХГ не должен иметь обострения, связанные с другими заболеваниями органов пищеварения, диспепсических расстройств. Ферменты без желчных кислот, в индивидуальных дозах, лечение «по требованию». Можно назначить парентеральную детоксикацию. Гепатопротекторы, обладающие метаболическими свойствами.

Этиотропная терапия

Вирусные гепатиты - средствами этиотропной терапии являются противовирусные и иммуномодулирующие средства – интерфероны и аналоги нуклеозидов.

Профилактика – вакцинация

Лечение АГ.

Основой лечения является назначение преднизолона. Ответ на терапию ПР - один из критериев постановки диагноза АГ. Лечение ПР назначают всем больным АГ высокой степени активности с фиброзом и циррозом или без. У больных с умеренной степенью активности болезни назначение ПР определяется наличием жалоб и симптомов болезни. Больные без симптомов и с умеренной степенью активности процесса по гистологической картине не нуждаются в лечении, но должны регулярно наблюдаться для своевременного выявления признаков прогрессирования болезни. Начальная доза ПР - 2 мг/кг/сутки – до нормализации трансаминаз. Далее доза снижается до 10-15 мг/сутки – не менее 6 мес. Комбинация ПР с азатиоприном (имураном) может уменьшить побочные эффекты (при этом требуется меньшая доза ПР). Сам АЗА не способен индуцировать ремиссию, но поддерживает ее в комбинации с ПР. Рекомендуют ПР 1мг/кг/сутки с АЗА 50 мг/сутки (1,5-2,5 мг/кг/сутки). При неэффективности лечения АЗА назначается 6-меркаптопурин (3 мг/кг/сутки).

Лечение токсических гепатитов. Чаще - острые гепатиты, если процесс продолжается более 6 мес. - называем хроническими. Исключение токсических веществ.

Цирроз печени (ЦП) – хроническое полиэтиологическое прогрессирующее заболевание, протекающее с поражением паренхиматозной и интерстициальной ткани органа с некрозом и дистрофией печеночных клеток, узловой регенерацией и диффузным разрастанием соединительной ткани, нарушением архитектоники органа и развитием той или иной степени недостаточности функции печени. Наиболее частыми причинами развития цирроза печени у детей признаются вирусные гепатиты B, C и D (30–40%). Существенно реже в развитии цирроза печени играют роль болезни желчных путей (внутри– и внепеченочных), застойная недостаточность сердца, различные химические и лекарственные интоксикации. Редкие формы цирроза печени связаны с генетическими факторами, приводящими к нарушению обмена веществ (гемохроматоз, гепатолентикулярная дегенерация, недостаточность a_1–трипсина), и окклюзионными процессами в

системе воротной вены (флебопортальный цирроз). У больных циррозом печени часто наблюдаются гепатогенные энцефалопатии. Ведущее место в происхождении первичного билиарного цирроза печени принадлежит генетическим нарушениям иммунорегуляции – деструкция билиарного эпителия с последующим некрозом сегментов канальцев и в более позднюю стадию болезни – их пролиферация, что сопровождается нарушениями экскреции желчи, эпителий инфильтрирован лимфоцитами, плазматическими клетками, макрофагами.

Классификация Всемирная ассоциация гепатологов (Акапулько, 1974) и ВОЗ (1978) рекомендовали простую морфологическую классификацию циррозов печени, основанную на минимуме критериев, согласно которой различают:

– мелкоузловую, или мелконодулярную (диаметр узлов от 1 до 3 мм);

– крупноузловую, или макронодулярную (диаметр узлов более 3 мм);

– неполную септальную;

– смешанную (при которой наблюдаются различные размеры узлов) формы.

В соответствии с последней классификацией (Лос–Анджелес, 1994) циррозы различают по этиологии, степени активности, определяемой биохимическими тестами (активность АЛТ), морфологическими изменениями печени.

В зависимости от активности процесса, под которой подразумевают выраженность воспалительных реакций, все циррозы делятся на активные и неактивные. Печеночно–клеточная функция при циррозе печени оценивается по Чайльду–Пью:

Показатели	**Степень ЦП (баллы)**		
	1	**2**	**3**
Билирубин мг%	< 2,0	2,0-3,0	>3,0
Альбумин г/л	>35	30-35	<30
Протромбиновое время, сек. (ПТИ)	1-4 (80-60)	4-6 (60-40)	>6 (<40)
Асцит	Нет	Хорошо поддается лечению, эпизодический	Плохо поддается лечению, рефрактерный
Печеночная энцефалопатия, стадия	Нет	Умеренно выраженная (1-2)	Прекома/кома (3-4)

О компенсированном циррозе свидетельствуют показатели группы А, показатели группы В и С соответствуют декомпенсированному циррозу (техника использования критериев: один показатель группы А оценивается в 1 балл, тот же показатель группы В в два балла, а в группе С – в 3 балла).

Клиническая картина.

Заболевание отмечается во всех возрастных группах, но чаще после 40 лет. Сложность ранней диагностики циррозов печени в большей степени

обусловлена разнообразием его первых клинических проявлений. К числу наиболее частых клинических проявлений относятся такие общие симптомы, как слабость, пониженная трудоспособность, неприятные ощущения в животе, диспепсические расстройства, повышение температуры тела, боли в суставах. При осмотре выявляется увеличение печени с уплотнением и деформацией ее поверхности, край печени заострен. В начальной стадии отмечается равномерное умеренное увеличение обеих долей печени, в последующем часто преобладает увеличение левой доли. Портальная гипертензия проявляется умеренной спленомегалией. Период развернутой клинической картины многообразен по своей симптоматике и отражает вовлечение в патологический процесс почти всех систем организма. Основные, характерные симптомы связаны с наличием печеночно–клеточной недостаточности и портальной гипертензии. Наиболее частые жалобы – слабость, быстрая утомляемость, снижение работоспособности (вздутие живота, плохая переносимость жирной пищи и алкоголя, тошнота, рвота, диарея), нарушение сна, раздражительность. Особенно часто отмечается чувство тяжести или боль в животе (преимущественно в правом подреберье), зуд кожи, нарушения менструального цикла у женщин. Наиболее частым объективным симптомом выступает гепатомегалия (70%). Печень имеет уплотненную консистенцию, заостренный край, мало– или безболезненная. У 30% больных пальпируется узловая поверхность органа. В терминальной стадии болезни в 25% случаев отмечается уменьшение размеров печени, спленомегалия у 50% больных. Часто обнаруживаются внешние симптомы цирроза: пальмарная или плантарная эритема, сосудистые «звездочки», скудный волосяной покров в подмышечной области и на лобке, белые ногти, гинекомастия у мужчин. Данные изменения объясняются появлением на фоне печеночно–клеточной недостаточности признаков гиперэстрогенэмии. Характерно похудание, часто маскируемое одновременным накоплением жидкости. У половины больных повышена температура тела. В большинстве случаев лихорадка носит субфебрильный характер и сохраняется несколько недель. Температура, связанная с некрозом гепатоцитов, часто сопровождается интенсивной желтухой, повышением активности аминотрансфераз и щелочной фосфатазы сыворотки, лейкоцитозом. К числу относительно поздних симптомов цирроза, характеризующих выраженную печеночно–клеточную недостаточность и портальную гипертензию, относятся желтуха, асцит, периферические отеки (прежде всего отеки ног), внешние венозные коллатерали. Гепатолиенальный синдром часто сопровождается гиперспленизмом, характеризующимся снижением в крови форменных элементов крови (лейкопенией, тромбоцитопенией, анемией) и увеличением клеточных элементов в костном мозге. Один из часто встречающихся признаков при циррозе печени – варикозно–расширенные вены пищевода, желудка, кишечника, в том числе двенадцатиперстной кишки, кровотечение из которых в связи с частотой смертельных исходов служит наиболее серьезным осложнением цирроза печени.

Осложнения цирроза печени. Наиболее тяжелые осложнения цирроза печени: печеночная кома, кровотечение из варикозно–расширенных вен пищевода (реже – желудка, кишечника), тромбоз в системе воротной вены, гепаторенальный синдром, формирование рака печени. Нередко, особенно при алкогольном циррозе, наблюдаются инфекционные осложнения – пневмонии, «спонтанный» перитонит при асците (предполагают, что в его развитии важная роль принадлежит условно–патогенной кишечной бактериальной флоре – под влиянием отека кишечных петель в результате лимфостаза и нарушений иммунитета кишечная флора проникает в свободную брюшную полость и приобретает четкие патогенные свойства), сепсис.

9. Вопросы по теме занятия (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-4; ПК-5; ПК-6; ПК-7).

- диагностические критерии холангита
- дифференциально - диагностические критерии аутоиммунного и вирусного гепатита,
- метаболические болезни печени у детей,
- клинические проявления хронических гепатитов,
- порядок диагностических мероприятий при хронических гепатитах,
- диагностические тесты для этиологической диагностики хронических гепатитов,
- принципы лечения хронических гепатитов у детей,
- основные схемы этиотропной терапии вирусных гепатитов.
- основные клинические симптомы различных вариантов цирроза печени
- ведущие факторы, приводящие к образованию холестаза,
- дифференциально-диагностичские критерии различных вариантов ЦП
- принципы лечения различных вариантов ЦП у детей,
- принципы лечебного питания при ЦП у детей,
- показания для трансплантации печени
- диагностические критерии холецистита и холангита
- лечение ПСХу детей
- дифференциально - диагностические критерии аутоиммунного и вирусного ЦП,

10. Тестовые задания по теме (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-4; ПК-5; ПК-6; ПК-7).

Укажите один правильный ответ

1.КАКИЕ ЛАБОРАТОРНЫЕ ПОКАЗАТЕЛИ СВИДЕТЕЛЬСТВУЮТ О НАЛИЧИИ ИММУНИТЕТА К HBV:

1) HBs Ag , HBcor Ab IgG, HBeAb
2) HBs Ab, HbeAb, HBcAb IgG
3) HBsAg, HbeAg, HBcAg IgM, HBV DNA
4) HBs Ag , HBcor Ab IgG, HBeAg

2. КАКИЕ ВИРУСОЛОГИЧЕСКИЕ ПОКАЗАТЕЛИ СВИДЕТЕЛЬСТВУЮТ О СОСТОЯНИИ РЕПЛИКАЦИИ ВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ

1) HBs Ag , HBcor Ab IgG, HBeAb

2) HBs Ab, HbeAb, HBcAb IgG

3) HBsAg, HbeAg, HBcAg IgM, HBV DNA

4) HBs Ag , HBcor Ab IgG, HBeAg

3. НАИБОЛЕЕ ЗНАЧИМЫМИ МЕТОДАМИ В ДИАГНОСТИКЕ ПЕРВИЧНОГО СКЛЕРОЗИРУЮЩЕГО ХОЛАНГИТА ЯВЛЯЮТСЯ:

1) Лапаротомия.

2) Эндоскопическая ретроградная холангиопанкреатография.

3) УЗИ гепатобилиарной системы.

4) Чрезкожная транспеченочная холангиография

4. ПАЛЬМАРНАЯ ЭРИТЕМА ВСТРЕЧАЕТСЯ ПРИ СЛЕДУЮЩИХ СОСТОЯНИЯХ:

1) Беременности.

2) Тиреотоксикозе.

3) Ревматоидном артрите.

4) Поражении печени.

5. ПРИ НАЛИЧИИ КАКОГО ИЗ ПЕРЕЧИСЛЕННЫХ СИМПТОМОВ СИНДРОМ ПОРТАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ ЯВЛЯЕТСЯ НАИБОЛЕЕ ВЕРОЯТНЫМ ?

1) Увеличение печени.

2) Спленомегалия.

3) Асцит.

4) Расширение вен в зоне пищеводно-желудочного сплетения.

6. ДЛЯ АУТОИММУННОГО ГЕПАТИТА НЕ ХАРАКТЕРНО

1) Заболевание встречается преимущественно у женщин

2) Ассоциируется с гипергаммаглобулинемией

3) Ассоциируется с сывороточными антителами к гладкой мускулатуре /SMA/, ядерным антигенам /ANA/

4) Ассоциируется с антимитохондриальными антителами /AMA/

5) Быстрая положительная реакция на введение кортикостероидов и цитостатиков.

7. ЧТО НЕВЕРНО ПО ОТНОШЕНИЮ К ДЕЛЬТА-ВИРУСУ?

1) Дефектный РНК-вирус.

2) Частая причина молниеносного гепатита.

3) Частое сочетание с гепатитом В.

4) Наличие антител к дельта-вирусу.

5) Наркоманы и алкоголики относятся к повышенной группе риска данного заболевания.

8. СИНДРОМ, НЕ ЯВЛЯЮЩИЙСЯ ПРИЗНАКОМ ПОРАЖЕНИЯ ФУНКЦИИ ПЕЧЕНИ:

1) холестатический

2) гепатоспленомегалия

3) мальабсорбция
4) портальная гипертензия
5) энцефалопатия

9. В ТЕРМИНАЛЬНОЙ СТАДИИ ЦИРРОЗА ПЕЧЕНИ АМИНОТРАСФЕРАЗЫ:
1) резко повышены
2) резко понижены
3) нормальные или незначительно повышены
4) нормальные или незначительно понижены
5) нормальные или резко повышены

10. НАИБОЛЕЕ ИНФОРМАТИВНЫМ МЕТОДОМ ИССЛЕДОВАНИЯ ПРИ НЕВЫЯСНЕННОЙ ГЕПАТОМЕГАЛИИ ЯВЛЯЕТСЯ:
1) сцинтиграфия
2) ангиография
3) лапароскопия
4) биопсия печени
5) ферментные тесты

Ответы.

1-2	**2-3**	**3-2**	**4-4**	**5-4**	**6-4**	**7-5**	**8-3**	**9-3**	**10-4**

11. Ситуационные задачи по теме (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-4; ПК-5; ПК-6; ПК-7).

Задача №1. Наташа, 13 лет, заболела ОКИ, во время стационарного лечения выявлены повышенные трансаминазы – АЛТ 2 нормы, АСТ – 1,5 нормы. Все маркеры вирусных гепатитов отрицательные. Гамма-глобулины, общий белок крови – норма. В динамике через 1 месяц после выздоровления – АЛТ и АСТ - 2 нормы. Известно, что у мамы девочки хронический неуточненный гепатит.

Вопросы.

1. Какова дальнейшая тактика обследования?
2. Какие варианты хронических гепатитов следует рассмотреть?
3. Каков предполагаемый диагноз?
4. Как оценить активность воспаления печени?
5. Как оценить риск цирроза печени у пациентки?

Эталон ответа №1.

1. Контроль показателей трансаминаз в динамике в течение 6 месяцев для подтверждения хронического воспаления печени, при сохранении повышенных значений – общий белок и фракции, липидный спектр, ЩФ, ГГТП, антитела к ткани печени, церулоплазмин крови, суточная медь в моче, осмотр окулиста, оценка стадии фиброза по эластометрии.

2. Необходимо исключить аутоиммунный гепатит, болезнь Вильсона, при их отсутствии – другие вирусные поражения печени (ЦМВ, ВЭБ, герпес), стеатогепатит, менее вероятно – первичный склерозирующий холангит.

3. Вероятно наличие болезни Вильсона-Коновалова – этот диагноз вероятен из-за наличия неуточненного гепатита у мамы девочки.

4. По показателям АЛТ / АСТ – активность процесса минимальная, более точно активность воспаления оценивается по морфологическому исследованию биоптата печени.

5. По показателю эластичности печени (эластометрия), по морфологическому исследованию биоптата печени либо по результатам компьютерного анализа ряда биохимических показателей крови – «Фибротест».

Задача №2. Галя, 12 лет, при обследовании по контакту с острым вирусным гепатитом А (вспышка в школе), выявлены незначительно повышенные трансаминазы (АЛТ 59 ед, АСТ 48 ед), затем – суммерные антитела к вирусу гепатита С. Из анамнеза известно, что в 3 года лечилась по поводу термического ожога (сохранились рубцы на коже груди), получала плазмозаментиели. Страдает бронхиальной астмой (контролируется ингаляциями пульмикорта), полгода назад обследована по поводу олигоартрита, ревматоидный фактор отрицателен, получает диклофенак.

Вопросы.

1. Каков предварительный диагноз?
2. Какова дальнейшая тактика обследования?
3. Какова предположительно давность заболевания?
4. Есть ли противопоказания к терапии?
5. Какую схему лечения следует выбрать?

Эталон ответа №2.

1. Вирусный гепатит С.

2. Требуется повторное обследование антител к HCV, уточнения хронизации процесса (контроль в течение 6 мес.), При подтверждении хронического гепатита – уточнение вирусной нагрузки (RNA HCV количественная), при наличии репликации – генотипирование вируса, а также морфологического состояния печени (балл ИГА, стадия фиброза). По результатам – принятие решения о терапии.

3. Вероятно заражение произошло во время лечения термического ожога

4. При подтверждении хронического гепатита С в стадии репликации вируса относительным противопоказанием к терапии будут сопутствующие заболевания девочки (астма, артрит), до разрешения специалистов – аллерголога и ревматолога.

5. При положительном решении вопроса о лечении выбор схемы лечения будет определяться генотипом вируса. При 1 генотипе – пегилированный интерферон с рибавирином в течение 48 недель, при 2, 3 генотипах – лечение можно проводить кроме пегилированных ИФН, препаратами короткого интерферона в обязательном сочетании с рибавирином – 24 недели.

Задача №3. Миша, 14 лет, ступил в стационар в связи с появившимися отеками на ногах. До этого считался здоровым. При осмотре: желтушность

кожи и склер, отеки на голенях, увеличение объема живота, печень не пальпируется, гинекомастия. При обследовании: гемоглобин 101 г/л, железо сыворотки 5,8 ммоль/л, общий белок 125,4 г/л, гамма-глобулины 34,8%, альбумины 30,1 г/л, АЛТ 85,7 ед, АСТ 47,8 г/л, маркеры гепатитов В и С отрицательные. По УЗИ – печень не увеличена, без структурных изменений, асцит.

Вопросы.

1. Каков диагноз?
2. Какова причина поражения печени?
3. Какое обследование необходимо?
4. Какую тактику лечения больного следует выбрать?
5. Какое наиболее эффективное лечение ребенка в декомпенсированной стадии болезни?

Эталон ответа №3.

1. Цирроз печени, декомпенсированный, асцит. Железодефицитная анемия, легкая.
2. Наиболее вероятная этиология – аутоиммунный процесс в печени.
3. Необходимо провести дуплексное сканирование сосудов печени и селезенки и ФГДС для уточнения наличия и выраженности портальной гипертензии, исключить метаболические заболевания – для чего определить церулоплазмин в крови и медь в суточной моче, подтвердить аутоиммунность – с этой целью исследовать количество ANA, LKM-1, AMA, SLA, SMA в крови, а также определить альфа-фетопротеин крови для исключения онкологической причины поражения печени и рассмотреть возможность обследования для исключения болезни Гоше.
4. В лечении – симптоматическая терапия: диуретики, блокаторы кальциевых каналов при наличии портальной гипертензии, препараты железа. При повышенных трансаминазах – иммунносупрессивная терапия.
5. При сохранении декомпенсации заболевания – плановая трансплантация печени будет наиболее эффективным вариантом терапии.

Задача №4. Кирилл, 16 лет. С рождения – выраженная желтуха, с зеленым оттенком кожи. В периоде новорожденности проведена гепатобиопсия, диагностирован билиарный цирроз. На протяжении жизни – постоянно повышен холестерин (до 13,7 ммоль/л), триглицериды (3,7 ммоль/л), с 12 лет – повышены трансаминазы до 3 – 4 норм, с того же времени – постоянный кожный зуд. По результатам осмотра не выявлено существенных отклонений, физическое развитие выше среднего, масса – 10 процентиль. Кожа сухая, со следами расчесов, с незначительным желтушным оттенком. Печень не увеличена, по результатам УЗИ и КТ – без структурных изменений. Чрескожная контрастная холецистография выявила неоднородное строение внутрипеченочных желчных протоков, сужение их диаметров, уменьшенное по сравнению с нормой их количество.

Вопросы.

1. Диагноз?
2. С какими заболеваниями провести дифференциальную диагностику?

3. Какие варианты заболевания имеются?

4. Каков способ абсолютного подтверждения данного диагноза?

5. Тактика ведения?

Эталон ответа №4.

1. Врожденная дуктулярная гипоплазия. Синдром холестаза. Холестатический гепатит, низкой активности.

2. Первичный и вторичный склерозирующий холангит, болезнь Кароли, билиарный цирроз.

3. Врожденная дуктулярная гипоплазия может быть несиндромной и синдромной (в этом случае у больного имеется определенный фенотип с характерным строением лица, а также множенственные пороки развития. Синдромный вариант называется по автору синдром Аллажиль.

4. Генотипирование/

5. В лечении – постоянный прием препаратов УДХК, курсы адеметионина, постоянно – холестирамин.

Задача №5. Марина, 15 лет. В течение 5 лет больна язвенным колитом, заболевание компенсировано препаратами месалазина. При плановом обследовании выявлена в двух анализах повышенная ЩФ – 580 и 720 ед (норма до 150 ед), другие показатели в норме. Печень не увеличена, при визуализации (УЗИ, КТ) обычной структуры.

Вопросы.

1. Предполагаемая причина повышения ЩФ?

2. Как доказать диагноз?

3. Какова тактика ведения?

4. Какие препараты используются для лечения?

5. Влияет ли качество компенсации язвенного колита на лечение поражения печени?

Эталон ответа №5.

1. Наиболее вероятная причина повышения ЩФ при ЯК – склерозирующий холангит.

2. Основное исследование, доказывающее ПСХ – ретроградная холангиография

3. Необходимо дополнительное обследование – маркеры вирусных и метаболических заболеваний печени, проведение РХПГ, эластографии (стадия фиброза). Все показатели должны контролироваться 1 раз в 1-3 месяца.

4. Основу лечения составляют препараты УДХК в высоких дозах – 30 мг/кг/сутки.

12. Перечень и стандарты практических умений.

- курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез, факторы риска заболевания);
- оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация)
- антропометрические измерения и их оценка
- термометрия;

- расчёт питания детям разного возраста; подбор возрастных и лечебных диет;
- забор материала для лабораторного исследования
- оценка клинического и биохимического анализа крови;
- оценка копрологического исследования кала;
- оценка рентгенограмм и томограмм органов пищеварения;
- оценка результатов ФГДС, оценка результатов ФКС;
- оценка результатов морфологического исследования желудочно-кишечного тракта, печени, почек, лимфатических узлов; оценка результатов стернальной пункции;
- оценка результатов УЗИ органов брюшной полости, кишечника, желудка
- прописи рецептов лекарственных средств;
- оформление медицинской документации.

13. Примерная тематика НИР

- Хронический вирусный гепатит С – новое в лечении
- Аутоиммунный гепатит у детей
- Синдром Жильбера
- Алгоритм диагностического поиска при холестазе
- Современное представление о лямблиозе
- Описторхоз у детей

14. 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	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т. 1.. - Режим доступа: https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467	СПб. : Питер	2017
2	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т. 2.. - Режим доступа: https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468	СПб. : Питер	2017
3	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т.1.. - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970424216.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013

4	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т.2.. - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970424223.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
5	Детские болезни. Основные практические умения [Электронный ресурс] : учеб. пособие для студентов. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=35518	Красноярск : КрасГМУ	2013
6	Здоровый ребенок: амбулаторное наблюдение, схемы обследования, нормативные таблицы основных физиологических показателей [Электронный ресурс] : учеб.-метод. пособие. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=55851	Красноярск : КрасГМУ	2015
7	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей. Ч.1.	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
8	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей. Ч.2.	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
9	Неврозы у детей [Электронный ресурс]. - Режим доступа: http://ibooks.ru/reading.php?productid=345338	СПб. : КАРО	2013
10	Неотложные состояния в педиатрии [Электронный ресурс] : практ. рук.. - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427392.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
11	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов. - Режим доступа: https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1	СПб. : СпецЛит	2015
12	Педиатрия. История болезни [Электронный ресурс] : учеб. пособие. - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970437162.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
13	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб.	Красноярск : КрасГМУ	2013

	метод. рекомендаций для обучающихся к практ. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36882		
14	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для преподавателя к практ. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36883	Красноярск : КрасГМУ	2013
15	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к внеаудитор. (самостоят.) работе к практ. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36884	Красноярск : КрасГМУ	2013
16	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к внеаудитор. (самостоят.) работе к семин. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36885	Красноярск : КрасГМУ	2013
17	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к семин. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36886	Красноярск : КрасГМУ	2013
18	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для преподавателя к семин. занятиям. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36887	Красноярск : КрасГМУ	2013
19	Первичный герпес новорожденных [Электронный ресурс] : учеб. пособие	Красноярск : КрасГМУ	2018
20	Поликлиническая и неотложная педиатрия [Электронный ресурс] : учебник. - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970426487.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013

21	Скорая и неотложная медицинская помощь детям [Электронный ресурс] : крат. рук. для врачей. - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970436868.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
22	Тикозные гиперкинезы у детей: клиника, диагностика, лечение [Электронный ресурс] : метод. рекомендации для врачей	Красноярск : КрасГМУ	2018
23	Тромбозы у детей и взрослых: факторы риска, клинические проявления, диагностика, профилактика[Электронный ресурс] : учеб. пособие для студентов мед. вузов и послевуз. образования врачей	Красноярск : КрасГМУ	2018
24	Физикальное обследование ребенка [Электронный ресурс] : учеб. пособие. - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970432433.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2015
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	ЭБС КрасГМУ «Colibris»		
2	ЭБС Консультант студента ВУЗ		
3	ЭМБ Консультант врача		
4	ЭБС Айбукс		
5	ЭБС Букап		
6	ЭБС Лань		
7	ЭБС Юрайт		
8	НЭБ eLibrary		
9	НЭБ КиберЛенинка		
10	БД Scopus		
11	БД PubMed		
12	БД Web of Science		
13	БД OxfordUniversityPress		
14	БД SAGE		
15	БД ProQuest		
16	СПС Консультант Плюс		
17	MEDLINE Complete		

1. **Индекс** ОД.О.01.1.4.8 **Тема 8.1.1:** Нефрология. Инфекции мочевых путей. Пиелонефрит.

2. **Форма организации учебного процесса:** практическое занятие.

3. **Методы обучения:** фронтальный опрос, решение ситуационных задач, тестов, работа с реальной историей болезни, курация пациента с пиелонефритом.

4. **Значение изучения темы** Актуальность проблемы обусловлена большой распространенностью приобретённых нефропатий у детей (18 случаев на 10000), трудностями дифференциальной диагностики между пиелонефритом и инфекциями нижних мочевых путей, обилием этиологических факторов и анатомических условий для возникновения инфекций мочевой системы, их склонностью к хроническому течению. Пиелонефрит и особенно его хроническая форма являются самым тяжелыми вариантами инфекции мочевой системы, при несвоевременной диагностике и лечении приводящим к развитию нефросклероза и хронической почечной недостаточности.

Цели обучения:

– общая: обучающийся должен обладать ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9.

– учебная:

обучающийся должен знать социально-гигиенические методики сбора и медико-статистического анализа информации о показателях здоровья детей и подростков; патологические состояния, симптомы, синдромы инфекций мочевыводящих путей, ее нозологические формы в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и клиническими классификациями; основы патогенеза, клиники, диагностики и лечения данной инфекции мочевыводящих путей и пиелонефрита, в частности; алгоритмы диагностики и лечения при неотложных состояний у детей;

обучающийся должен уметь: собрать анамнез жизни и заболевания, провести объективное исследование пациента детского возраста, определить симптомы и синдромы, требующие оказания неотложной помощи и оказать её; сформулировать клинический диагноз, назначить лабораторно-инструментальные исследования для уточнения диагноза; провести забор материала для лабораторного исследования, пользоваться необходимую медицинскую аппаратуру (антропометрический набор, аппарат для измерения артериального давления, назогастральный и мочевой зонды, система для инфузионной терапии, кислородная палатка, интубационные трубки); оценить результаты лабораторных и специальных методов диагностики; определить показания к госпитализации и вести необходимую медицинскую документацию;

обучающийся должен владеть: методами диагностики, принципами лечения и реабилитации пациентов с пиелонефритом, а также навыками ведения пациентов, нуждающихся в оказании плановой, неотложной и скорой педиатрической медицинской помощи;

5. **Место проведения практического занятия:** учебная комната, отделение нефрологии и консультативная поликлиника КККЦОМД.

6. Оснащение занятия:

- Ноутбук, мультимедийное оборудование.
- Слайды анатомо-физиологических особенностей мочевой системы у детей.
- Слайды и таблицы оценки физического и нервно-психического развития ребенка.
- Слайды и таблицы нормативных показателей мочевой системы у детей разного возраста.
- Алгоритмы диагностики инфекций мочевой системы у детей
- Слайды и таблицы основных лекарственных препаратов, используемых при инфекции мочевой системы у детей.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта практического занятия

п/п	Этапы практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости
2.	Формулировка темы и целей	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа** обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	210	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией

			результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	15	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация.

Определение

Пиелонефрит (ПН) – неспецифический микробно-воспалительный процесс в тубулоинтерстициальной ткани и собирательной системе почек с вовлечением в патологический процесс канальцев, кровеносных и лимфатических сосудов.

Этиология.

Этиологическими факторами ПН являются кишечная палочка (~70%), протей, клебсиелла, синегнойная палочка, реже встречается сапрофитный стафилококк и другие микроорганизмы. Различные микробы имеют свои факторы патогенности, которые характеризуют вирулентность возбудителей. Кроме этого играют роль массивность инвазии, нарушения оттока мочи и местной резистентности слизистой уроэпителия, снижение сопротивляемости организма и т.д.

Пути проникновения инфекции в почку: восходящий (наиболее частый) и гематогенный, преобладающий в неонатальном периоде и в первые 3 месяца жизни (чаще у мальчиков).

Условиями, способствующими развитию ПН, являются обструкция мочевыводящих путей (врожденная и приобретенная), пузырно-мочеточниковый рефлюкс, нейрогенная дисфункция мочевого пузыря, врожденная патология почек, тяжелые обменные нарушения, включая мочекаменную болезнь, сахарный диабет, туберкулез почек и т.д. При наличии этих условий ПН считается осложненным (вторичным) и чаще принимает хроническое течение.

Морфология.

ПН подразделяется на серозный и гнойный. Серозный вариант почти всегда двухсторонний и у детей встречается чаще всего. Гнойный вариант подразделяется на апостематозный, карбункул почки и абсцесс, чаще односторонний. Клиника отличается тяжелым течением по типу уросепсиса.

Приблизительно в 6 на1000 наблюдений хронического ПН у детей выявляется его ксантогранулематозный вариант. Ведущая роль в его происхождении принадлежит ишемическому папиллонекрозу, очаги которого подвергаются обызвествлению, что приводят к нефролитиазу с последующим развитием ксантогранулематозной реакции. Морфологически в почках определяются узелки желтоватого цвета, сходные с опухолью, в которых находят скопления ксантомных клеток, содержащих нейтральный жир, холестерин и его эфиры. Возможно образование камней. Со временем вокруг очагов развивается фиброзная ткань. Очаги ксантоматоза могут достигать больших размеров, распространяясь на околопочечную клетчатку и даже в забрюшинное пространство.

По МКБ–10 пиелонефрит кодируется, как бактериальный тубулоинтерстициальный нефрит:

N10 Острый тубулоинтерстициальный нефрит (синонимы: острый ПН, пиелит и т.д.)*;

N11 Хронический тубулоинтерстициальный нефрит (синонимы: хронический ПН, пиелит и т.д.)*:

N11.0 Необструктивный хронический ПН, связанный с рефлюксом;

N11.1 Хронический обструктивный ПН;

N11.8 Другие хронические тубулоинтерстициальные нефриты;

N11.9 Хронический тубулоинтерстициальный нефрит неуточненный;

N13.6 Абсцесс почки и околопочечной клетчатки;

*При идентификации микроба ставится дополнительный код (B95 – B97).

Клиническая классификация.

В клинической практике выделяют первичный (неосложненный) и вторичный (осложненный), острый и хронический ПН. При остром течении указывают активную стадию процесса, период обратного развития, полную клинико-лабораторную ремиссию. При хроническом (рецидивирующем) течении также выделяют стадии процесса: активная стадия, частичная или полная клинико-лабораторная ремиссия. Обязательным является оценка функций почек: без нарушения функций почек, с нарушением функций почек и хроническая болезнь почек по стадиям, включая хроническую почечную недостаточность.

Острый ПН – первое манифестное проявление микробно-воспалительного процесса в интерстиции и чашечно-лоханочной системе (ЧЛС) почки, имеющее циклическое течение с обратным развитием симптомов и клинико-лабораторной ремиссией.

Хронический ПН – микробно-воспалительный процесс в интерстиции и чашечно-лоханочной системе почки, характеризующийся затяжным и рецидивирующим течением с нередким развитием фиброза/склероза в местах микробного воспаления.

Первичный (неосложненный) ПН – микробно-воспалительный процесс в интерстиции и чашечно-лоханочной системе почки, при котором в

современных условиях не выявляются причины, способствующие его развитию.

Вторичный (осложненный) ПН – микробно-воспалительный процесс в интерстиции и чашечно-лоханочной системе почки, развивающийся на фоне аномалии развития органов мочевой системы, функциональных и органических уродинамических нарушений метаболических нарушений, дисплазии почечной ткани.

Вторичный обструктивный ПН – микробно-воспалительный процесс в почечной ткани, развивающийся при наличии органических (врожденных, наследственных или приобретенных) или функциональных нарушений уродинамики.

Вторичный необструктивный ПН – микробно-воспалительный процесс в почечной ткани, возникающий на фоне обменных нарушений (оксалурии, уратурии, фосфатурии, цистинурии и т.д.), врожденных иммунодефицитных состояний, эндокринных дисфункций.

Клиника.

Выраженность симптомов заболевания зависит от возраста ребенка, наличия или отсутствия обструкции, массивности инвазии, патогенности микроба:

– фебрильная температура (>38^{0}С);

– боли в поясничной области, животе;

– симптомы интоксикации (бледность, вялость, снижение аппетита, головная боль, рвота у младенцев первых 3 месяцев жизни);

– лейкоцитурия;

– диагностически значимая бактериурия;

– протеинурия (незначительная или умеренная, как правило, не превышающая 1 г/сут);

– нарушение концентрирования мочи, особенно в острый период;

– нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом влево;

– ускоренная СОЭ;

– высокий уровень прокальцитонина и СРБ.

Диагностика.

Клинический диагноз ПН подтверждается лабораторными и инструментальными исследованиями. Среди них: анализ крови и мочи, бактериологическое исследование мочи с определением чувствительности выделенных микробов к антибиотикам, проведением функциональных почечных проб (проба Зимницкого, титруемая кислотность и аммиак мочи, определение в крови уровней мочевины и креатинина, скорости клубочковой фильтрации (СКФ), по показаниям – калия, натрия, фосфора, кальция и т.д.).

«Золотым стандартом» диагностики ПН служит бактериурия:

- ≥100000 (10^5) КОЕ/мл мочи, полученной из средней порции при свободном мочеиспускании и при отсутствии клинических симптомов или ≥10 000 (10^4) КОЕ/мл при наличии клинических симптомов;

• ≥1000–10000–50000 КОЕ/мл, полученной методом катетеризации мочевого пузыря;

• любое количество КОЕ/мл (минимум 10 идентичных колоний), полученное при пункции мочевого пузыря.

Инструментальные методы диагностики ПН

– УЗИ почек и мочевого пузыря при ПН рекомендуется проводить всем детям в первые 3 суток заболевания и после первого эпизода (через 1-2 месяца).

– Микционная цистография в стадии ремиссии проводится всем детям до 2 лет при ПН и наличии патологических изменений при УЗИ (увеличение размеров почки, дилатация ЧЛС), а также при рецидивирующем течении;

– Статическая нефросцинтиграфия с радиофармпрепаратом DMSA проводится для выявления очагов нефросклероза не ранее чем через 6 месяцев после острого эпизода ПН;

– Динамическая нефросцинтиграфия с микционной пробой (только у детей, контролирующих процесс мочеиспускания) проводится радиофармпрепаратом 99мТс-Технемаг для выявления пузырно-мочеточникового рефлюкса, в том числе низкой степени;

– Внутривенная урография, статическая нефросцинтиграфия, магнитно-резонансную урографию (МР-урографию) проводятся как уточняющие (референтные) методы для выявления обструкции, аномалии развития органов мочевой системы (после исключения ПМР).

Течение.

Острое течение ПН циклическое, с развитием полной клинико-лабораторной ремиссии, которая регистрируется по нормализации общего анализа мочи и отсутствию бактериурии. Подобная динамика характерна для 90% случаев первичного (неосложненного) ПН. При хроническом, чаще вторичном (осложненном) ПН, удается добиться лишь ремиссии заболевания. Повторные эпизоды микробного воспаления постепенно приводят к возникновению и нарастанию нарушений функции почек.

Лечение.

Терапия ПН направлена на устранение симптомов заболевания и санацию возбудителя при остром эпизоде; профилактику рецидивов инфекции и склеротических изменений в почках; коррекцию сопутствующих урологических нарушений.

В остром периоде или при обострении заболевания рекомендуется постельный или полупостельный режим на период высокой температуры. В питании используют стол №7 и обильное питье. Предпочтение отдается молочно-растительной диете с умеренным ограничением белка (1,5–2,0 г/кг массы тела). Детям раннего возраста рекомендуют молочные смеси с уровнем белка, приближенным к таковому в женском молоке (типа НАН с белком 1,2 г/100 мл). Исключаются продукты, содержащие экстрактивные вещества и эфирные масла, жареные, острые, жирные блюда. Количество соли и жидкости ограничивается только при нарушении функции почек.

Выявленные обменные нарушения требуют специальных корригирующих диет. Рекомендуются регулярные мочеиспускания (каждые 2-3 часа в зависимости от возраста); ежедневные гигиенические мероприятия (душ, ванна, обтирание в зависимости от состояния); лечебная физкультура (лежа, сидя), особенно при мышечной гипотонии.

Основу лечения составляет антибактериальная терапия, которая с учетом возрастающей резистентности основных уропатогенов, проводится защищенным амоксициллином или цефалоспоринами 3-го поколения. Используется, как ступенчатое введение препаратов (перентеральное в течение 3 дней с переходом на оральный прием), так и оральная терапия в течение 10 – 14 дней.

Антибактериальные препараты для парентерального приема при лечении пиелонефрита у детей*

Препарат	Суточная доза**	Кратность приема
Амоксициллин + клавулановая кислота	90 мг/кг/сут (по амоксициллину)	3 раза в день
Цефтриаксон	50-80 мг/кг/сут	1 раз в день
Цефотаксим	150 мг/кг/сут	2-4 раза в день
Цефазолин	50 мг/кг/сут	3 раза в день
Амикацин***	20 мг/кг/сут	1 раз в день
Гентамицин***	5-7,5 мг/кг/сут	3 раза в день
Тобрамицин***	5 мг/кг/сут	3 раза в день
*Клинические рекомендации «Инфекция мочевыводящих путей у детей». МЗРФ, 2017. **При снижении СКФ менее 50 мл/мин доза препарата уменьшается вдвое. ***Препараты резерва при уросепсисе.		

Антибактериальные препараты для перорального приема при лечении пиелонефрита у детей*

Препарат	Суточная доза**	Кратность приема
Амоксициллин + клавулановая кислота	50 мг/кг/сут (по амоксициллину)	2 раза в день
Цефиксим	8 мг/кг/сут	2 раза в день
Цефуроксим аксетил	10-15 мг/кг/сут в возрасте от 3 мес. до 12 лет***	2 раза в день
Цефтибутен	9 мг/кг/сут	1 раз в день
*Клинические рекомендации «Инфекция мочевыводящих путей у детей». МЗРФ, 2017. **При снижении СКФ менее 50 мл/мин доза препарата уменьшается вдвое. ***С учетом инструкции.		

Эффективность лечения оценивают через 24-48 часов по клиническим признакам и результатам исследования мочи. При неэффективности лечения

следует исключить анатомические дефекты (обструкцию) или абсцесс почки. После стихания активной стадии назначается профилактическое лечение химиопрепаратами (уросептиками). Показаниями для длительной (не менее 6 месяцев) антибактериальной профилактики являются:

- наличие ПМР II-V степени;
- рецидивы ПН (более 2 рецидивов в течение 6 мес.);
- тяжелые аномалии развития мочевых путей до хирургической коррекции.

При наличии указанных факторов после инициального курса антибактериальной терапии назначается противорецидивная (профилактическая) антибактериальная терапия уросептиками:

- Фуразидин в дозе 1 мг/кг однократно на ночь;
- Ко-тримоксазол 2 мг/кг по триметоприму однократно на ночь.

Длительность противорецидивной терапии может колебаться от нескольких месяцев до нескольких лет.

Показания к госпитализации. Рекомендована госпитализация при наличии следующих показаний:

- Дети раннего возраста (менее 1 года) с острым ПН и лихорадкой;
- Наличие симптомов интоксикации и рвоты;
- Отсутствие возможности осуществить оральную регидратацию при наличии признаков обезвоживания;
- Бактериемия и сепсис.

Критерии качества специализированной медицинской помощи детям при инфекции мочевыводящих путей (коды по МКБ - 10: N10 - N11; N30; N39.0)*

Критерии качества	**Оценка выполнения**
Выполнен анализ мочи общий не позднее 3 часов от момента поступления в стационар	Да / Нет
Выполнен ОАК развернутый не позднее 24 часов от момента поступления в стационар	Да / Нет
Выполнен анализ крови биохимический общетерапевтический (креатинин, мочевина)	Да / Нет
Выполнено исследование уровня С-реактивного белка в крови (при повышении температуры тела выше 38,0°С)	Да / Нет
Выполнено УЗИ почек и мочевыводящих путей не позднее 24 часов от момента поступления в стационар	Да / Нет
Выполнено бактериологическое исследование мочи с определением чувствительности возбудителя к антибиотикам и другим лекарственным препаратам	Да / Нет

Выполнена терапия антибактериальными препаратами не позднее 3 часов от момента установления диагноза	Да / Нет
Выполнен ОАК развернутый повторно не позднее 120 часов от момента начала терапии антибактериальными препаратами (при пиелонефрите)	Да / Нет
Выполнен ОАМ повторно не позднее 120 часов от момента начала терапии антибактериальными препаратами	Да / Нет
Выполнено контрольное УЗИ почек и мочевыводящих путей (при пиелонефрите)	Да / Нет
Достигнута нормализация уровня лейкоцитов в моче на момент выписки из стационара	Да / Нет
*Приказ Минздрава РФ от 10.05.2017 N 203н – Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи.	

Диспансеризация. Диспансеризация больных с первичным острым ПН длится 5 лет с момента выздоровления; при хроническом ПН – до перевода во взрослую поликлинику.

Режим наблюдение участковым педиатром: в первые 3 месяца наблюдения при остром ПН и после рецидива хронического ПН общий анализ мочи проводится 1 раз в 10 дней, в течение 6 мес. и далее ежемесячно в течение 1-3 лет. Бактериологическое исследование мочи выполняется при появлении лейкоцитурии более 10 в п/зр при немотивированных подъемах температуры без катаральных явлений и/или дизурических расстройствах. Проба мочи по Зимницкому и определение уровня креатинина крови проводятся 1 раз в год. УЗИ почек и мочевого пузыря – 1 раз в год. При хроническом ПН с частыми обострениями и установленным ПМР, повторное инструментальное обследование (микционная цистоуретрография, радиоизотопная нефросцинтиграфия) проводят 1 раз в 1 – 2 года. Вакцинация осуществляется в рамках Национального календаря прививок в период выздоровления от острого ПН или ремиссии при хроническом ПН.

9. Вопросы по теме занятия (ПК-5, ПК-6, ПК-9).

- Анатомо-физиологические особенности почек и мочевыводящих путей в детском возрасте.
- Клинико-диагностические критерии пиелонефрита.
- Принципы лечения пиелонефрита.
- Критерии эффективности лечения пиелонефрита.
- Основные факторы развития вторичного пиелонефрита.
- Диспансерное наблюдение при пиелонефрите.

10.Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

Выберите один правильный ответ.

001. ПРОБА ПО ЗИМНИЦКОМУ ПОЗВОЛЯЕТ ОЦЕНИТЬ

1) концентрационную функцию почек
2) фильтрационную функцию почек
3) азотвыделительную функцию почек
4) электролитный состав мочи
5) функцию аммонио-ацидогенеза

002. САМЫМ ЧАСТЫМ ВОЗБУДИТЕЛЕМ ПИЕЛОНЕФРИТА ЯВЛЯЕТСЯ

1) энтерококк
2) кишечная палочка
3) протей
4) стафилококк
5) стрептококк

003. ВТОРИЧНЫЙ ПИЕЛОНЕФРИТ ОПРЕДЕЛЯЕТСЯ ПО НАЛИЧИЮ

1) повышения температуры
2) боли при мочеиспускании
3) боли в поясничной области
4) симптомам интоксикации
5) признакам обструкции мочевых путей

004. ФАКТОРЫ УТЯЖЕЛЯЮТ ТЕЧЕНИЕ И ПРОГНОЗ ОСТРОГО ПИЕЛОНЕФРИТА

1) протей как возбудитель процесса
2) плазмокоагулирующий стафилококк
3) восходящий урогенный путь инфицирования
4) острая обструкция мочевых путей
5) гиперурикемия

005. РАЗВИТИЕ СКЛЕРОЗА ПОСЛЕ ПЕРЕНЕСЕННОГО ОСТРОГО ПИЕЛОНЕФРИТА ОЦЕНИВАЕТСЯ ПО ДАННЫМ СТАТИЧЕСКОЙ НЕФРОСЦИНТИГРАФИИ

1) через 2 месяца
2) через 3 месяца
3) через 4 месяца
4) через 5 месяцев
5) через 6 месяцев

006. ДОЗА ФУРАЗИДИНА ДЛЯ ПРОФИЛАКТИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ

1) однократно 1 мг/кг на ночь
2) однократно 2 мг/кг на ночь
3) однократно 3 мг/кг на ночь
4) однократно 4 мг/кг на ночь
5) однократно 5 мг/кг на ночь

007. ОСНОВОЙ РАЗВИТИЯ КСАНТОГРАНУЛЕМАТОЗНОГО ПИЕЛОНЕФРИТА ЯВЛЯЕТСЯ

1) отложение цистина
2) отложение оксалатов
3) ишемический папиллонекроз

4) отложение иммуноглобулинов

5) асептическое воспаление

008. ДЛИТЕЛЬНОСТЬ НАБЛЮДЕНИЯ ПОСЛЕ ПОЛНОГО ВЫЗДОРОВЛЕНИЯ ПРИ ПЕРВИЧНОМ ОСТРОМ ПИЕЛОНЕФРИТЕ СОСТАВЛЯЕТ

1) 1 год

2) 2 года

3) 3 года

4) 5 лет

5) до перевода во взрослую сеть

009. ДОЗА ЗАЩИЩЕННОГО АМОКСИЦИЛЛИНА ДЛЯ ПРИЕМА ВНУТРЬ ПРИ ЛЕЧЕНИИ ПИЕЛОНЕФРИТА СОСТАВЛЯЕТ

1) 20 мг/кг в сутки

2) 25 мг/кг в сутки

3) 30 мг/кг в сутки

4) 50 мг/кг в сутки

5) 90 мг/кг в сутки

010. ПОКАЗАНИЕМ К НАЗНАЧЕНИЮ ПРОФИЛАКТИЧЕСКОЙ АНТИМИКРОБНОЙ ТЕРАПИИ ЯВЛЯЕТСЯ

1) пузырно-мочеточниковый рефлюкс I степени

2) пузырно-мочеточниковый рефлюкс II степени

3) бессимптомная бактериурия

4) вульвовагинит у девочек

5) фимоз у мальчиков

Эталоны ответов

1 – 1	2 – 2	3 – 5	4 – 4	5 – 5	6 – 2	7 – 3	8 – 5	9 - 4	10 – 2

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

Задача №1

Мальчик 14 лет, поступил с жалобами на боли в поясничной области, головокружение, редкие мочеиспускания.

Ребенок от 2-ой беременности, протекавшей с нефропатией в третьем триместре. Роды 2-е срочные. Масса при рождении 3700 г, длина 54 см. Грудное вскармливание до 3 мес. До 1,5 года страдал атопическим дерматитом. Из инфекций перенес краснуху, вирусный гепатит В. Медицинский отвод от прививок.

Болен с рождения: эпизоды повышения температуры тела до 38,8°С с изменениями в анализах мочи в виде лейкоцитурии. Впервые был обследован в стационаре в возрасте 2 лет, диагностирован двухсторонний смешанный ПМР IV-V ст. По поводу этого проведена антирефлюксная операция. В дальнейшем ребенок регулярно наблюдался нефрологом. Неоднократно выявлялась лейкоцитурия и бактериурия. С 12-летнего возраста стали отмечаться подъемы артериального давления и появление в анализах мочи протеинурии.

При осмотре кожные покровы бледные, отеков нет. Вес 58 кг, рост 158 см. Артериальное давление 150/100 мм рт.ст., пульс 82 в мин., частота дыхания 18 в мин. В легких везикулярное дыхание, хрипов нет. Тоны сердца приглушены, систолический шум на верхушке. Живот мягкий, безболезненный. Болезненность в реберно-позвоночных точках с обеих сторон.

Общий анализ крови: гемоглобин 95 г/л, эритроциты 4,3 х 10^{12}/л, лейкоциты 11,0 х 10^{9}/л, (п/я нейтрофилы 7%, с/я нейтрофилы 71%, эозинофилы 1%, лимфоциты 16%, моноциты 5%), тромбоциты 190 х 10^{9}/л, СОЭ 25 мм/час.

Биохимический анализ крови: общий белок 66,0 г/л, холестерин 4,4 ммоль/л, мочевина 15,8 ммоль/л, креатинин 280 мкмоль/л, кальций ионизированный 1,2 ммоль/л.

Общий анализ мочи: белок 0,5 г/л, лейкоциты сплошь, эритроциты 1 – 2 в п/з, бактерии +++.

Проба Зимницкого: колебания относительной плотности 1,000-1,006, дневной диурез 350,0, ночной диурез 1600,0.

УЗИ почек: контур почек неровный, больше справа. Правая почка 82 х 40 мм, паренхима – 10 мм. Левая почка 96 х 48 мм, паренхима – 19 мм. Паренхима почек уплотнена, мало структурна, эхогенность неравномерная и значительно повышеная, больше справа.

Задание:

1) Поставьте клинический диагноз.
2) Отметьте особенности клинико-лабораторных проявлений и интерпретируйте их.
3) Проведите дополнительные лабораторные исследования, необходимые для подтверждения диагноза.
4) Проведите дополнительные инструментальные исследования, необходимые для подтверждения диагноза.
5) Определите тактику терапии.

Задача №2

Девочка С., 6 лет поступила на обследование в нефрологическое отделение с жалобами на боли в поясничной области, животе, субфебрильную температуру в течение недели, частые мочеиспускания, слабость, утомляемость, снижение аппетита.

Из анамнеза девочка от 1-ой беременности, протекавшей с токсикозом и угрозой прерывания. На первом году жизни у ребенка отмечался атопический дерматит, на 2-ом году обструктивный бронхит, на 3-ем году в анализах мочи появились микрогематурия, лейкоцитурия, оксалурия. Наследственность: у матери имеет место неуточненный характер гематурии, а у деда по линии отца диагностирована МКБ. Наблюдалась по месту жительства с диагнозом: инфекция мочевыводящих путей, неуточненного генеза. Получала лечение: амоксициллин, фитотерапия.

При объективном обследовании: температура 38,5°С, пульс 94 в мин., частота дыхания 20 в мин., артериальное давление 124/94 мм рт. ст.,

бледность и сухость кожных покровов, пастозность лица, болезненность правых мочеточниковых точек, а также реберно-позвоночной точки справа.

Общий анализ крови: гемоглобин 122 г/л, эритроциты 4,1 х 10^{12}/л, лейкоциты 12,6 х 10^{9}/л (п/я нейтрофилы 9%, с/я нейтрофилы 56%, эозинофилы 2%, лимфоциты 31%, моноциты 2%), тромбоциты 270 х 10^{9}/л, СОЭ 46 мм/час.

Общий анализ мочи: уд. вес 1004, белок 0,8 г/л, лейкоциты сплошь покрывают поля зрения, эритроциты измененные 8 – 10 в п/з, бактерии +++.

Задание:

1) Поставьте диагноз.
2) Обоснуйте выставленный диагноз.
3) Проведите дополнительные методы обследования.
4) Назначьте лечение.
5) Определите тактику ведения при отсутствии клинического улучшения в течение 24-48 часов от начала лечения.

Задача №3

Девочка 3 лет поступила в отделение на обследование. Жалоб при поступлении нет. Больна с 10 месяцев, когда впервые был обнаружен патологический анализ мочи на фоне повышения температуры. С тех пор постоянно держится лейкоцитурия, колеблющегося уровня.

Родилась от 7-ой беременности, нормальных срочных родов. Вес при рождении 3600 г, развивалась соответственно возрасту. Находилась на естественном вскармливании до года. Из перенесенных заболеваний ангина, корь, частые ОРВИ.

При объективном обследовании: температура 36,5°С, пульс 98 в мин., частота дыхания 22 в мин., артериальное давление 94/56 мм рт. ст., кож и слизистые чистые, влажные, отеков нет. При физикальном обследовании со стороны внутренних органов и систем отклонений не выявлено.

Общий анализ крови: гемоглобин 110 г/л, эритроциты 3,5 х 10^{12}/л, лейкоциты 11,0 х 10^{9}/л (эозинофилы 1%, п/я нейтрофилы 1%, с/я нейтрофилы 57%, лимфоциты 31%, моноциты 10%), тромбоциты 220 х 10^{9}/л, СОЭ 15мм в час.

Общий анализ мочи: кол-во 100 мл, прозрачная, кислая, уд. вес 1012, белка нет, лейкоциты 15 – 20 в п/з, плоский эпителий единичный в полях зрения. Анализ мочи по Нечипоренко: лейкоциты 25000, эритроциты 150.

Проба Зимницкого: размах удельного веса 1006 – 1012, дневной диурез 320 мл, ночной – 380 мл. Титруемая кислотность мочи 10 ед., экскреция аммиак 20 ед.

Клиренс по эндогенному креатинину 109 мл/мин.

Посев мочи: выделена кишечная палочка 100000 КОЕ в 1 мл мочи, чувствительная к гентамицину и амоксициллину/клавуланату.

УЗИ – почки обычных размеров и эхогенности, умеренная пиелоэктазия с обеих сторон. В мочевом пузыре остаточная моча 40 мл. Микционная цистоуретрография: мочевой пузырь гипотоничен, имеется

активный двухсторонний пузырно-мочеточниковый рефлюкс 2 ст., стриктура уретры в проксимальном отделе.

Задание:

1) Поставьте диагноз.
2) Выделите особенности течения заболевания.
3) Назначьте необходимые консультации.
4) Назначьте лечение.
5) Определите показания к профилактической терапии.

Задача №4

Девочка 5 лет, поступила с жалобами на приступообразные боли в животе и в пояснице, повышение температуры до 38,5^{0}С, головную боль, снижение аппетита. Заболела 2 года назад, когда была схожая симптоматика. Лечилась по месту жительства дважды. Настоящее обострение началось 3 дня назад после охлаждения.

При объективном обследовании: температура 38,2°С, пульс 104 в мин., частота дыхания 22 в мин., артериальное давление 94/70 мм рт. ст., бледность кожных покровов, отеков нет. При физикальном обследовании выявлена болезненность в реберно-позвоночной точке справа.

Общий анализ крови: гемоглобин 138 г/л, эритроциты 4,35 х 10^{12}/л, лейкоциты 15,2 х 10^9/л (эозинофилы 6%, п/я нейтрофилы 1%, с/я нейтрофилы 58%, лимфоциты 31%, моноциты 4), тромбоциты 252 х 10^9/л, СОЭ-25 мм/час.

Общий анализ мочи: кол-во 200, цвет желтый, мутная, запах уринальный, уд вес 1015, реакция кислая, белок 50 мг/л, лейкоциты 30-60 в п/з, лейкоцитарные цилиндры 1-2 в п/з, эпителий плоский 6-8 в п/з.

Задание:

1) Поставьте диагноз.
2) Обоснуйте поставленный диагноз.
3) Назначьте дополнительные лабораторные исследования.
4) Назначьте дополнительные инструментальные исследования.
5) Проведите лечение.

Задача №5

Девочка 2 лет, заболела остро, температура тела 38,2^{0}С в течение 3-х дней, стала беспокойной, периодически рвота, много плачет, особенно перед мочеиспусканием, стала редко мочиться, как будто уменьшилось количество мочи, хотя диурез не известен, моча мутная.

При осмотре: вялость, отказ от еды, жалобы на боли в животе около пупка. Температура 37,8°С, пульс 114 в мин., частота дыхания 24 в мин., артериальное давление 90/65 мм рт. ст., кожа и слизистые бледные, влажные. При физикальном обследовании отмечается болезненность при пальпации верхнего отдела живота больше справа, а также болезненная гримаса при пальпации в реберно-позвоночных точках с обеих сторон. Консультирована хирургом – данных за хирургическую патологию нет.

Общий анализ крови: гемоглобин 110 г/л, эритроциты 3,8 х 10^{12}/л, лейкоциты 8,7 х 10^9/л, (эозинофилы 2%, п/я нейтрофилы 8%, с/я нейтрофилы 57%, лимфоциты 33%), тромбоциты 210 х 109/л, СОЭ 30 мм/час.

Общий анализ мочи: уд. вес 1014, белка нет, лейкоциты до 100 в п/з. Проба по Нечипоренко: лейкоциты 310000 в 1 мл, эритроциты 500 в 1 мл.

Посев мочи на стерильность: рост протея с микробным числом 200 000 КОЕ в 1 мл мочи.

УЗИ мочевой системы без особенностей.

Задание:

1) Поставьте диагноз.
2) Обоснуйте выставленный диагноз.
3) Проведите лечение.
4) Определите тактику ведения после снятия активности заболевания.
5) Оцените необходимость дополнительных методов исследования.

12. Перечень и стандарты практических умений (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез, факторы риска заболевания).	III
2	оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, щитовидная железа, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	измерение АД на верхних и нижних конечностях с оценкой по таблицам	III
4	антропометрические измерения и их оценка; измерение толщины кожной складки калипером	III
5	термометрия	III
6	венепункция	III
7	Постановка назо- или орогастрального зонда, промывание желудка, кормление через зонд	III
8	применение газоотводных трубок, очистительных клизм.	III
9	постановка мочевого катетера	III
10	оценка клинического анализа крови	III
11	оценка биохимического анализа крови (общий белок и фракции, креатинин, мочевина)	III
12	оценка показателей КОС и электролитов крови	III

13	оценка показателей коагулограммы.	III
14	оценка анализов мочи (общий, биохимический, по Зимницкому, по Нечипоренко, бактериологическое исследование мочи, суточная экскреция белка), оценка СКФ	III
15	оценка клиренса эндогенного креатинина по формуле Щварца, пробе Реберга	III
16	оценка ЭКГ	III
17	оценка результатов ЭхоКГ	III
18	оценка результатов УЗИ органов брюшной полости, почек и мочевого пузыря	III
19	оценка обзорной рентгенографии живота	III
20	расчёт объёма и скорости введения инфузатов при дегидратации	III
21	прописи рецептов лекарственных средств	III
22	оформление медицинской документации и отчета о работе	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

- Распространенность и этиология пиелонефрита;
- Уросепсис;
- Абсцесс почки;
- Диспансеризация детей с острым и хроническим пиелонефритом.

14. 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	Нефрология [Электронный ресурс] : Национальное руководство. Краткое издание / гл. ред. Н.А. Мухин. – режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970437889.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
4	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов / ред. Н. П. Шабалов. - 6-е изд., испр. и доп. - Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1	СПб. : СпецЛит	2015
	Оу, В. Нефрология и водно-электролитный обмен : пер. с англ. / В. Оу, Ж.-П. Гиняр, Ш. Баумгарт ; ред. Р. А. Полин ; ред.-пер. О. Л. Чугунова.	М. : Логосфера	2015
5	Детская нефрология. Синдромный подход / Э. К. Петросян.	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
6	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычковская [и др.]	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	Союз педиатров России, клинические рекомендации	http://www.pediatr-russia.ru/news/recomend	
2	ЭБС КрасГМУ «Colibris»	https://krasgmu.ru/index.php?page[common]=elib	
3	ЭБС Консультант студента ВУЗ	http://www.studmedlib.ru/	
4	ЭМБ Консультант врача	http://www.rosmedlib.ru/	
5	ЭБС Айбукс	https://ibooks.ru/	
6	ЭБС Букап	https://www.books-up.ru/	
7	ЭБС Лань	https://e.lanbook.com/	
8	ЭБС Юрайт	https://biblio-online.ru/	
9	НЭБ eLibrary	https://elibrary.ru/defaultx.asp	

10	БД Scopus	http://www.elsevierscience.ru/products/scopus	
11	БД Web of Science	http://open-resource.ru/public/web-of-science-oficialnyj-sajt-i-baza-dannyx-na-russkom/	
12	БД Oxford University Press	http://global.oup.com/?cc=ru	
13	БД SAGE	https://www.sagerussia.org/	
14	БД ProQuest	https://www.proquest.com/	
15	СПС Консультант Плюс	http://www.consultant.ru/	
16	MEDLINE Complete	https://health.ebsco.com/	
17	БД ScienceDirect	http://www.elsevierscience.ru/products/science-direct/	

1. **Индекс** ОД.О.01.1.4.8 **Тема 8.1.2:** Нефрология. Инфекции мочевых путей. Острый цистит.

2. **Форма организации учебного процесса:** практическое занятие.

3. **Методы обучения:** фронтальный опрос, решение ситуационных задач, тестов, работа с реальной историей болезни, курация пациента с острым циститом.

4. **Значение изучения темы**. Проблема инфекций мочевыводящих путей (ИМВП) у детей продолжает оставаться одной из актуальных в педиатрии, поскольку эта группа болезней занимает первое место в структуре нефропатий и второе после острых респираторных заболеваний. Особое место в ней отводится острому циститу, нередко склонному к рецидивирующему течению на фоне большого число фоновых состояний, связанных с нарушениями функции мочевого пузыря. Все это диктует необходимость пристального внимания к данной проблеме. Поэтому знание диагностики и лечебной тактики при остром цистите является необходимым в практике врача на уровне первичной медико-санитарной помощи.

Цели обучения:

– общая: обучающийся должен обладать ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9.

– учебная:

обучающийся должен знать социально-гигиенические методики сбора и медико-статистического анализа информации о показателях здоровья детей и подростков; патологические состояния, симптомы, синдромы инфекций мочевыводящих путей, ее нозологические формы в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и клиническими классификациями; основы патогенеза, клиники, диагностики и лечения данной инфекции мочевыводящих путей и острого цистита, в частности; алгоритмы диагностики и лечения при неотложных состояний у детей;

обучающийся должен уметь: собрать анамнез жизни и заболевания, провести объективное исследование пациента детского возраста, определить симптомы и синдромы, требующие оказания неотложной помощи и оказать её; сформулировать клинический диагноз, назначить лабораторно-инструментальные исследования для уточнения диагноза; провести забор материала для лабораторного исследования, пользоваться необходимую медицинскую аппаратуру (антропометрический набор, аппарат для измерения артериального давления, назогастральный и мочевой зонды, система для инфузионной терапии, кислородная палатка, интубационные трубки); оценить результаты лабораторных и специальных методов диагностики; определить показания к госпитализации и вести необходимую медицинскую документацию;

обучающийся должен владеть: методами диагностики, принципами лечения и реабилитации пациентов с острым циститом, а также навыками ведения пациентов, нуждающихся в оказании плановой, неотложной и скорой педиатрической медицинской помощи;

5. **Место проведения практического занятия:** учебная комната, отделение нефрологии и консультативная поликлиника КККЦОМД.

6. Оснащение занятия:

- Ноутбук, мультимедийное оборудование.
- Слайды анатомо-физиологических особенностей мочевой системы у детей.
- Слайды и таблицы оценки физического и нервно-психического развития ребенка.
- Слайды и таблицы нормативных показателей мочевой системы у детей разного возраста.
- Алгоритмы диагностики инфекций мочевой системы у детей
- Слайды и таблицы основных лекарственных препаратов, используемых при инфекции мочевой системы у детей.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта практического занятия

п/п	Этапы практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости
2.	Формулировка темы и целей	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа** обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	120	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.

6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	15	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		180	

8. Аннотация.

Острый цистит — это воспалительное заболевание слизистого и подслизистого слоя мочевого пузыря, сопровождающееся нарушением его функций.

Этиология.

Наиболее частыми возбудителями ИМВП и острого цистита у детей являются грамотрицательные бактерии, главным образом кишечной группы. E. Coli ответственна за развитие ~80% случаев всех эпизодов ИМВП. Грамположительные микроорганизмы (в частности, энтерококки и стафилококки) выделяются в 5–7 % случаев. Реже при циститах высеваются Proteus mirabilis, Staphylococcus epidermitidis, а также нозокомиальные возбудители (Klebsiella, Serratia и Pseudomonas spp.). При аденовирусной, герпетической и парагриппозной инфекции возможно развитие геморрагического цистита, что предрасполагает к последующему наслоению бактериального воспаления.

Предрасполагающие факторы.

У девочек повышенная частота заболеваемости ИМВП и цистита в частности связана с анатомо-физиологическими особенностями мочеполовой системы, наличием сопутствующих гинекологических заболеваний (вульвит, вульвовагинит), а также гормональными и иммунологическими нарушениями растущего женского организма. У необрезанных мальчиков предрасполагающими факторами являются фимоз и баланопостит. При этих состояниях энтеробактерии кишечной флоры колонизируют препуциальный мешок, поверхность желез и дистальный отдел уретры. Среди них особую роль отводят штаммам E. coli, экспрессирующим P-фимбрии, при помощи которых они прикрепляются к внутреннему слою кожи крайней плоти и клеткам уроэпителия. Развитию ИМВП может способствовать широкий спектр врожденных аномалий, приводящих к обструкции мочевых путей, таких как клапаны уретры, обструкция лоханочно-мочеточникового сегмента или необструктивный застой мочи (например, при ПМР). Не менее значимы функциональные нарушения мочеиспускания в виде нейрогенной дисфункции со скоплением остаточной мочи в мочевом пузыре, а также сращение половых губ и хронический запор.

Патогенез.

Мочевая система представляет собой стерильное пространство с непроницаемой внутренней выстилкой. Самым частым механизмом развития в ней микробно-воспалительного процесса является ретроградное проникновение возбудителей из уретры и аногенитальной зоны. Гематогенный путь инфицирования при системных инфекциях встречаются реже.

В норме слизистая оболочка мочевого пузыря устойчива к инфекции. В ее защите принимают участие периуретральные железы, вырабатывающие слизь, которая обладает бактерицидным действием и покрывает тонким слоем эпителий уретры. Мочевой пузырь очищается от микрофлоры путем регулярного «вымывания» возбудителей с мочой. Кроме этого, большую роль играет местный иммунитет (выработка секреторного иммуноглобулина А, лизоцима, интерферона и др.).

Для развития цистита необходимо не только присутствие микробов (колонизация), но и наличие структурных, морфологических и функциональных изменений со стороны мочевого пузыря. В случае нарушений опорожнения мочевого пузыря (например, нейрогенная дисфункция), часть бактерий из наиболее «инфицированного» дистального отдела уретры перемещается в вышележащие отделы. Наличие остаточной мочи является необходимым условием не только колонизации слизистой мочевого пузыря, но и развития в последующем инвазивной инфекции.

Классификация.

С учетом этиологии циститы делят на неинфекционные и инфекционные (неспецифические или бактериальные и специфические, такие как туберкулезный, гонорейный, трихомонадный).

По МКБ-10 острый цистит кодируется:

- N30.0 – Острый цистит
- N30.9 – Цистит неуточненный

При идентификации микроба ставится дополнительный код (B95–B97).

В педиатрической практике наибольшее распространение получила клинико-морфологическая классификация циститов по А. В. Люлько (1983 г. в модификации):

Клинико-морфологическая классификация циститов

Форма	Первичный Вторичный
Течение	Острое Хроническое (рецидивирующее, латентное)
Морфология	Катаральный, буллезный, гранулярный, буллезно-фибринозный, геморрагический, флегмонозный, гангренозный, некротический, инкрустирующий, интерстициальный, эозинофильный, полипозный
Распространенность	Очаговый (шеечный, тригонит) Диффузный
Осложнения	Без осложнений

	С осложнениями: пузырно-мочеточниковый рефлюкс, пиелонефрит, стеноз уретры, склероз шейки мочевого пузыря, уретрит, парацистит, перитонит

Первичный (неосложненный) цистит возникает без предшествующих структурно-функциональных повреждений мочевого пузыря.

Вторичный (осложненный) цистит развивается на фоне неполного опорожнения мочевого пузыря в результате механической и/или функциональной обструкции с формированием остаточной мочи, ведущую роль в которой играют нейрогенная дисфункция мочевого пузыря, аномалии или порока развития мочевой системы (дивертикулы мочевого пузыря, эктопия устьев мочевого пузыря и т. д.).

При остром цистите воспалительный процесс ограничивается слизистой оболочкой и подслизистым слоем с развитием катаральных и/или геморрагических изменений.

При хроническом цистите отмечаются более глубокие структурные изменения стенки мочевого пузыря с вовлечением мышечного слоя (гранулярный, буллезный, флегмонозный, некротический и др.) или всех слоев мочевого пузыря.

Клиника.

Клинические проявления острого цистита зависят от формы и характера течения заболевания. У детей раннего возраста клиника острого цистита неспецифична: острое начало, непродолжительная лихорадка, симптомы интоксикации, учащенное мочеиспускание, с беспокойством и плачем во время микции, нередко развитие странгурии (задержка мочи). В связи с ограниченными возможностями к локализации инфекционного процесса у детей раннего возраста, часто наблюдается распространение воспалительного процесса в верхние отделы мочевых путей с развитием пиелонефрита.

У старших детей, как правило, эти симптомы отсутствуют и в клинической картине заболевания доминируют «местная симптоматика» без температуры в виде болей внизу живота и надлобковой области с иррадиацией в промежность, усиливающихся при пальпации и наполнении мочевого на фоне дизурических расстройств (императивные позывы, учащенное мочеиспускание в любое время суток), В конце акта мочеиспускания может наблюдаться боль в основании мочевого пузыря, уретры или полового члена у мальчиков (странгурия). Интенсивность болевого синдрома пропорциональна распространенности воспалительного процесса (более сильные боли возникают при вовлечении в воспалительный процесс треугольника Льето). Иногда наблюдаются недержание мочи или острая задержка мочи; нередко в конце мочеиспускания выделяются капельки свежей крови («терминальная» гематурия).

Мочевой синдром при остром цистите характеризуется лейкоцитурией с бактериурией, гематурией с наличием эритроцитов неизмененной формы, а

также переходного или плоского эпителия. Гуморальная активность со стороны крови чаще отсутствует или незначительная.

Клинические признаки и симптомы острого и хронического цистита

Острый цистит	Хронический цистит
Учащенное болезненное мочеиспускание малыми порциями (дизурии)	Жалобы могут отсутствовать
Боли в области мочевого пузыря, болезненность при пальпации в надлобковой области	Поллакиурия
Неполное одномоментное опорожнение мочевого пузыря, неудержание мочи	Неудержание мочи днем и/или ночью
Субфебрильная или нормальная температура	Нормальная температура
Лейкоцитурия;	Сохраняющаяся лейкоцитурия после отмены уросептиков
Макро- и микрогематурия эритроцитами неизмененнйо формы	Микрогематурия эритроцитами неизмененной формы
Бактериурия	Бактериурия в том числе бессимптомная

Нередкими осложнениями цистита являются уретрит, вторичный пиелонефрит, ПМР, меатальный стеноз и инфравезикальная обструкция, реже встречаются парацистит, перфорация стенки мочевого пузыря с перитонитом, лейкоплакия слизистой.

Диагностика.

Диагноз острого цистита ставится на основе характерной клиники, описанной выше, в сочетании с лейкоцитурией в общем анализе мочи или пробе Нечипоренко и бактериурией.

Критериями лейкоцитурии считается наличие в общем анализе мочи >10 клеток в п/з (в пробе Нечипоренко >2000 клеток в 1 мл), которые на 90% представлены нейтрофилами.

Критерии бактериурии зависят от способа получения мочи:

- ≥100000 (10^5) КОЕ/мл мочи, полученной из средней порции при свободном мочеиспускании и при отсутствии клинических симптомов или ≥10 000 (10^4) КОЕ/мл при наличии клинических симптомов;
- ≥1000–10000–50000 КОЕ/мл, полученной методом катетеризации мочевого пузыря;
- любое количество КОЕ/мл (минимум 10 идентичных колоний), полученное при пункции мочевого пузыря.

Бактериурия без лейкоцитурии выявляется примерно в 0,5% образцов мочи. Этот показатель очень четко соответствует предполагаемой частоте

бессимптомной бактериурии у детей и может обнаруживаться в следующих случаях:

- при бактериальной контаминации;
- при колонизации (бессимптомная бактериурия);
- при получении образца мочи до развития воспалительной реакции.

В этих случаях с целью уточнения ситуации рекомендуется повторить анализ мочи через 24 часа. Даже у детей с лихорадкой и положительной культурой мочи отсутствие лейкоцитурии может поставить под сомнение диагноз ИМВП. В таких случаях следует предположить бессимптомную бактериурию на фоне сопутствующего очага инфекции, обуславливающего лихорадку. В свою очередь, лейкоцитурия без бактериурии может быть обусловлена:

- неадекватной антимикробной терапией ИМВП;
- уролитиазом или инородным телом;
- инфекциями, вызванными Mycobacterium tuberculosis или другими микроорганизмами, например, Chlamydia trachomatis.

Инструментальные методы исследования.

Проведение инструментальных методов исследования при остром цистите ограничивается проведением УЗИ мочевого пузыря с определением остаточной мочи, которое можно проводить в любое время воспалительного процесса. Важным условием его выполнения является физиологическая гидратация из расчета 10-15 мл/кг веса. При остром цистите на УЗИ обнаруживают утолщение стенки мочевого пузыря и значительное количество «эхонегативной» взвеси. Другие рентгеноурологические, эндоскопические и функциональные методы обследование при остром цистите не показаны или проводятся по показаниям после консультации уролога.

Лечение.

Терапия острого цистита у детей должна быть направлена на устранение болевого синдрома, нормализацию расстройств мочеиспускания и ликвидацию микробно-воспалительного процесса в мочевом пузыре. Рекомендуется постельный режим на период острых проявлений. Показаны общее согревание больного и местные тепловые процедуры с помощью сухого тепла или «сидячих» ванн с постоянной температурой +38°С.

Пища не должна быть раздражающей, целесообразно исключить все острые, пряные блюда и специи. Показаны молочно-растительные продукты и фрукты, богатые витаминами. Обязательным является обильное питье (на 50% выше долженствующего объема) равномерно в течение суток. Можно использовать слабощелочные минеральные воды с минерализацией не менее 2 г/л, морсы, слабо концентрированные компоты. Минеральная вода принимается в теплом виде, без газа, из расчета 3–5 мл/кг массы тела на прием за 1 час до еды три раза в день. Обильное питье у больных циститом обеспечивает режим частого мочеиспускания, предотвращает скопление

«инфицированной» мочи и «вымывает» продукты воспаления из мочевого пузыря.

Медикаментозное лечение острого цистита включает применение спазмолитических и антибактериальных средств. При болевом синдроме используются дротаверин, папаверин внутрь или ректально в свечах.

Назначение антибактериальной терапии чаще эмпирическое. В основном используются пероральные антимикробные препараты с хорошей мочевой кинетикой. При остром неосложненном цистите рекомендуются амоксициллин/клавуланат, ко-тримоксазол или триметоприм, нитрофурантоин, а также пероральные цефалоспорины 2-3 поколения.

Антибактериальные препараты для перорального приема при лечении острого цистита у детей*

Препарат	**Суточная доза**	**Кратность приема**
Амоксициллин + клавулановая кислота	50 мг/кг/сут (по амоксициллину)	2 раза в день
Цефиксим	8 мг/кг/сут	2 раза в день
Цефуроксим аксетил	10-15 мг/кг/сут в возрасте от 3 мес. до 12 лет**	2 раза в день
Цефтибутен	9 мг/кг/сут	1 раз в день
Фосфомицина трометамол	2 г в возрасте <12 лет 3 г в возрасте >12 лет	однократно
Фуразидин	5 мг/кг/сут	3 раза в день
Ко-тримоксазол	5-6 мг/кг (по триметоприму)	2 раза в день
*Клинические рекомендации «Инфекция мочевыводящих путей у детей». МЗРФ, 2017. **С учетом инструкции к препарату.		

Сроки лечения острого цистита 5–7 дней (у детей раннего возраста 7 дней). Обычно на 2-3 день проводится микроскопия мочи. При отсутствии эффекта от проводимой в течение 48-72 часов антибактериальной терапии необходимо провести более детальное исследование с целью исключения обструкции, сделать посев мочи на стерильность и только затем назначить другие антибактериальные препараты. В качестве дополнительного метода лечения острого цистита у детей многие отечественные монографии и руководства предлагают фитотерапию. Однако, следует отметить отсутствие каких-либо клинических испытаний, указывающих на их эффективность и безопасность.

Критерии качества специализированной медицинской помощи детям при инфекции мочевыводящих путей (коды по МКБ - 10: N10 - N11; N30; N39.0)*

Критерии качества	**Оценка выполнения**

Выполнен анализ мочи общий не позднее 3 часов от момента поступления в стационар	Да / Нет
Выполнен ОАК развернутый не позднее 24 часов от момента поступления в стационар	Да / Нет
Выполнен анализ крови биохимический общетерапевтический (креатинин, мочевина)	Да / Нет
Выполнено исследование уровня С-реактивного белка в крови (при повышении температуры тела выше 38,0°С)	Да / Нет
Выполнено УЗИ почек и мочевыводящих путей не позднее 24 часов от момента поступления в стационар	Да / Нет
Выполнено бактериологическое исследование мочи с определением чувствительности возбудителя к антибиотикам и другим лекарственным препаратам	Да / Нет
Выполнена терапия антибактериальными препаратами не позднее 3 часов от момента установления диагноза	Да / Нет
Выполнен ОАК развернутый повторно не позднее 120 часов от момента начала терапии антибактериальными препаратами (при пиелонефрите)	Да / Нет
Выполнен ОАМ повторно не позднее 120 часов от момента начала терапии антибактериальными препаратами	Да / Нет
Выполнено контрольное УЗИ почек и мочевыводящих путей (при пиелонефрите)	Да / Нет
Достигнута нормализация уровня лейкоцитов в моче на момент выписки из стационара	Да / Нет
*Приказ Минздрава РФ от 10.05.2017 N 203н – Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи.	

Диспансеризация.

При остром неосложненном цистите дети наблюдаются педиатром в течение 1 года с момента полного выздоровления.

В первые 3 месяца наблюдения общий анализ мочи проводится 1 раз в 10 дней и далее ежемесячно в течение 6 мес. Бактериологическое исследование мочи выполняется при появлении лейкоцитурии более 10 в п/зр в сочетании с немотивированными подъемами температуры без катаральных явлений и/или при наличии дизурических расстройств. УЗИ мочевого пузыря с определением остаточной мочи выполняется 1 раз в 6 мес. Вакцинация проводится в рамках Национального календаря прививок в период выздоровления от острого цистита.

9. Вопросы по теме занятия (ПК-5, ПК-6, ПК-9).

- Анатомо-физиологические особенности почек и мочевыводящих путей в детском возрасте.
- Основные факторы развития острого цистита.
- Клинико-диагностические критерии острого цистита.
- Принципы лечения острого цистита.
- Критерии эффективности лечения острого цистита.
- Диспансерное наблюдение при остром цистите.

10 Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

Выберите один правильный ответ

001. НАЗОВИТЕ МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ВАРИАНТЫ ОСТРОГО ЦИСТИТА

1) кистозный
2) геморрагический
3) эрозивный
4) интерстициальный
5) гранулематозный

002. ДЛИТЕЛЬНОСТЬ НАБЛЮДЕНИЯ ПРИ РЕЦИДИВИРУЮЩЕМ ЦИСТИТЕ С МОМЕНТА ПОЛНОГО ВЫЗДОРОВЛЕНИЯ

1) 1 год
2) 2 года
3) 3 года
4) 5 лет
5) до момента перевода во взрослую сеть

003. К ХАРАКТЕРНЫМ ПРИЗНАКАМ И СИМПТОМАМ ЦИСТИТА ОТНОСЯТСЯ

1) боли в пояснице
2) интоксикация
3) повышение температуры более 38°С
4) дизурия
5) нейтрофильный лейкоцитоз

004. ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ, КОТОРЫЕ ПРОВОДЯТСЯ В АКТИВНОЙ СТАДИИ ОСТРОГО ЦИСТИТА

1) микционная цистоуретрография
2) УЗИ мочевого пузыря
3) экскреторная урография
4) урофлоуметрия
5) цистометрия

005. ДЛИТЕЛЬНОСТЬ АНТИБАКТЕРИАЛЬНОЙ ТЕРАПИИ ПРИ ОСТРОМ ЦИСТИТЕ:

1) 2 – 3 дня
2) 3 – 4 дней
3) 5 – 7 дней
4) 10 – 14 дней

5) 14 – 21 день

006. ДОЗА ФУРАЗИДИНА ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ ИНФЕКЦИЙ НИЖНИХ МОЧЕВЫХ ПУТЕЙ

1) 1 мг/кг в сутки
2) 3 мг/кг в сутки
3) 5 мг/кг в сутки
4) 7.5 мг/кг в сутки
5) 10 мг/кг в сутки

007. ФИТОТЕРАПИЯ В ЛЕЧЕНИИ ИНФЕКЦИЙ НИЖНИХ МОЧЕВЫХ ПУТЕЙ ЯВЛЯЕТСЯ

1) основной терапией
2) вспомогательным средством
3) противопоказана
4) этиотропным средством
5) патогенетическим средством

008. ДИЗУРИЕЙ НАЗЫВАЕТСЯ

1) частое мочеиспускание
2) частое, болезненное мочеиспускание
3) затрудненное мочеиспускание
4) болезненное мочеиспускание
5) частое, болезненное, затрудненное мочеиспускание

009. СТРАНГУРИЕЙ НАЗЫВАЕТСЯ

1) затрудненное мочеиспускание по каплям
2) мочеиспускание, сопровождающееся болью
3) частое мочеиспускание
4) затрудненное мочеиспускание по каплям, сопровождающееся болью
5) частое мочеиспускание, сопровождающееся болью

010. ВАШИ ДЕЙСТВИЯ ПРИ НАЛИЧИИ В ОБЩЕМ АНАЛИЗЕ МОЧИ 50-60 ЛЕЙКОЦИТОВ В ПОЛЕ ЗРЕНИЯ

1) назначить фуразидин
2) направить на консультацию к нефрологу / урологу
3) провести пробу Нечипоренко
4) провести микробиологическое исследование мочи
5) провести УЗИ почек и мочевого пузыря

Алгоритм ответов

1-2	2-3	3-4	4-2	5-3	6-3	7-2	8-5	9-4	10-4

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

Задача №1

Девочка Д., 11 лет, обратилась к участковому врачу с жалобами на боли внизу живота, частое болезненное мочеиспускание, недержание мочи. Заболела остро 3 дня назад после переохлаждения, повысилась температура тела до 37,5^{0}С, появилось частое болезненное мочеиспускание, недержание мочи, свежая кровь в конце мочеиспускания.

Объективно: состояние средней тяжести. Пониженного питания. Кожные покровы бледные, чистые. Зев спокоен. артериальное давление 100/70 мм рт. ст., пульс 85 в минуту, частота дыхания 20 в минуту. Отеков нет. Дыхание везикулярное. Тоны сердца приглушены, ритмичны. Живот мягкий, болезненность при пальпации в надлобковой области. Пальпация в реберно-позвоночных точках с обеих сторон безболезненная. Стул оформленный.

Общий анализ крови: гемоглобин 138 г/л, эритроциты 4,5 х 10^{12}/л, лейкоциты 9,1 х 10^{9}/л, (п/я нейтрофилы 3%, с/я нейтрофилы 70%, эозинофилы 2% лимфоциты 20%, моноциты 6%), тромбоциты 210 х 10^{9}/л, СОЭ 15 мм/час.

Общий анализ мочи: уд. вес 1020, следы белка, лейкоциты и эпителий в большом количестве, эритроциты неизмененной формы 30-40 в п/з.

УЗИ – почки нормальных размеров и эхогенности, мочевой пузырь в наполненном состоянии с неровными контурами и гиперэхогенной взвесью. Остаточной мочи нет.

Задание:

1. Поставьте клинический диагноз.
2. Обоснуйте выставленный диагноз.
3. Проведите дополнительные исследования для подтверждения выставленного диагноза.
4. Назначьте лечение.
5. Составьте план наблюдения педиатром и консультантами на амбулаторном этапе

Задача №2

Девочка 9 лет, обратилась к участковому врачу с жалобами на боли внизу живота, частое болезненное мочеиспускание, недержание мочи в дневное и ночное время, появившиеся остро 2 дня назад после переохлаждения. С раннего возраста у девочки наблюдается частое (более 8 раз в сутки), иногда болезненное мочеиспускание малыми порциями мочи.

При осмотре состояние средней тяжести, пониженного питания, ИМТ 14,2. Температура 37,5^{0}С, пульс 80 в мин., частота дыханий 18 в мин., артериальное давление 100/70 мм рт. ст. Кожные покровы бледные, чистые, отеков нет. Дыхание везикулярное. Тоны сердца приглушенные, ритмичные. Живот мягкий, болезненность при пальпации в надлобковой области. Болезненности в поясничной области нет. Мочеиспускания болезненные, частые 10-12 раз в день, малыми порциями по 40-60 мл. Стул оформленный.

Общий анализ крови: гемоглобин 138 г/л, эритроциты 4,5х10^{12}/л, лейкоциты 9,1х10^{9}/л (эозинофилы 3%, п/я нейтрофилы 5%, с/я нейтрофилы 65%, лимфоциты 21%, моноциты 6%), тромбоциты 285х10^{9}/л, СОЭ 15 мм/час.

Общий анализ мочи: уд. вес 1018, белка нет, лейкоциты и эпителий в большом количестве, эритроциты неизмененной формы до 15–20 в п/з.

Анализ мочи на стерильность из средней порции: E. coli 10^{5} КОЕ в 1 мл.

УЗИ – почки нормальных размеров и эхогенности, мочевой пузырь в наполненном состоянии с неровными контурами и утолщенными стенками, остаточная моча 10 мл.

Задание:

1. Поставьте диагноз.
2. Обоснуйте выставленный диагноз.
3. Оцените результаты представленных исследований.
4. Составьте план дополнительного обследования.
5. Назначьте лечение.

Задача №3

Девочка 6,5 лет поступила в нефрологическое отделение по поводу изменений в анализах мочи. Год назад обследовалась по поводу субфебрилитета неясной этиологии; в последующем после перенесенных ОРВИ в анализах мочи отмечалась лейкоцитурия. Три месяца назад по поводу острых болей в животе была осмотрена хирургом – данных за острую хирургическую патологию не выявлено. Получала лечение нитроксолином в течение 1,5 мес. и фитотерапию. При обследовании для подготовки в школу был сделан анализ мочи, в котором обнаружены лейкоциты до 40 в п/з и неизмененные эритроциты до 8-10 п/з, а также бактерии +++. Жалоб при поступлении нет, но мама отмечает, что у ребенка редкие мочеиспускания 2 – 3 раза в сутки, большими порциями.

Задание:

1. Поставьте предварительный диагноз.
2. Перечислите показания к госпитализации при данном заболевании.
3. Назначьте план обследования.
4. Назначьте лечение.
5. Дайте рекомендации по профилактике данного заболевания.

Задача №4

Девочка 10 лет поступила с жалобами на частое, болезненное мочеиспускание, боли в низу живота над лоном в течение 3-х дней. В анамнезе лечилась у гинеколога по поводу вульвовагинита 1 мес. назад.

При осмотре самочувствие не нарушено, температура тела 36,8°С, катаральных явлений нет. Кожа и слизистые обычной окраски, чисты, отеков нет; пульс 84 в мин., частота дыханий 18 в мин., артериальное давление100/50 мм. рт. ст. (<95 перцентиль). Дыхание при аускультации везикулярное, хрипов нет, тоны сердца ясные, ритм сердечных сокращений правильный, Живот при пальпации мягкий, болезненный в проекции мочевого пузыря. Пальпация в реберно-позвоночном углу с обеих безболезненная. Частота мочеиспусканий 7 раз в сутки. Стул оформленный 1 раз в день.

Общий анализ крови: гемоглобин 120 г/л, эритроциты 4.3 х 10^{12}/л, лейкоциты 7,3 х 10^{9}/л (нейтрофилы 67%), СОЭ 10 мм/час.

Общий анализ мочи: удельный вес 1023, белка нет, лейкоциты 30-40 в п/з, эритроциты 2-3 в п/з.

УЗИ почек и мочевого пузыря – почки обычных размеров с четкой кортико-медуллярной дифференцировкой, стенки мочевого пузыря неравномерно утолшены, присутствует гиперэхогенная взвесь. Объем остаточная моча 15 мл.

Задание:

1. Поставьте клинический диагноз.
2. Назначьте план обследования.
3. Назначьте лечение.
4. Оцените эффективности назначенных лечебно-диагностических мероприятий.
5. Дайте рекомендации при выписке.

Задача №5

Девочка С., 6 лет поступила на обследование в нефрологическое отделение с жалобами на боли в поясничной области, животе, субфебрильную температуру в течение недели, частые мочеиспускания, слабость, утомляемость, снижение аппетита.

Из анамнеза известно, что девочка от 1-ой беременности, протекавшей с токсикозом и угрозой прерывания. На первом году жизни отмечался атопический дерматит, на 2-ом году – обструктивный бронхит, на 3-ем году в анализах мочи появились микрогематурия, лейкоцитурия и оксалурия. У матери ребенка выявлена гематурия неуточненного, у деда по линии отца диагностирована мочекаменная болезнь. Наблюдалась по месту жительства с диагнозом: инфекция мочевыводящих путей, неуточненного генеза. Получала лечение: амоксициллин, фитотерапия.

При объективном обследовании: температура 38,5°С, пульс 102 в мин., частота дыханий 20 в мин., артериальное давление 112/64 мм рт. ст., кожа бледная, суховатая, отеков нет. При физикальном обследовании выявлена локальная болезненность в реберно-позвоночном углу справа.

Общий анализ крови: гемоглобин 122 г/л, эритроциты 4,1 х 10^{12}/л, лейкоциты 12,6 х 10^{9}/л (эозинофилы 1%, п/я нейтрофилы 9%, с/я нейтрофилы 56%, лимфоциты 34%), тромбоциты 226 х 10^{9}/л, СОЭ 46 мм/час.

Общий анализ мочи: уд. вес 1004, белок 0,8 г/л, лейкоциты сплошь покрывают поля зрения, эритроциты неизмененной формы 8-10 в п/з, бактерии +++.

Задание:

1. Поставьте предварительный клинический диагноз.
2. Проведите дополнительные лабораторные исследования для обоснования выставленного диагноза.
3. Проведите дополнительные инструментальные исследования для обоснования выставленного диагноза.
4. Назначьте лечение.
5. Определите тактику ведения пациента при отсутствии клинического эффекта через 24 – 48 часов терапии.

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача №1

1. Острый геморрагический цистит, первичный (неосложненный).
2. Диагноз обосновывается острым началом, отсутствием температуры и признаков интоксикации, наличием дизурических расстройств, пальпаторной болезненности в проекции мочевого пузыря, отсутствием гуморальной активности, лейкоцитурией и терминальной гематурией.
3. Посев мочи на стерильность, консультация уролога и гинеколога. После исчезновения признаков активного воспаления выписка под наблюдение участкового педиатра с рекомендациями.
4. Полупостельный режим на период дизурических расстройств, стол №5 с исключением острых блюд, обильное питье с принудительными мочеиспусканиями 2–3 раза в сутки. При болевом синдроме сидячие теплые ванны (380С), спазмолитики (но-шпа). Антибактериальная терапия – амоксициллин/клавуланат внутрь в дозе 30 мг/кг в сутки на 3 приема в течение 7 дней.
5. Режим наблюдение участковым педиатром: в первые 3 месяца общий анализ мочи проводится 1 раз в 10 дней в течение 6 мес. и далее ежемесячно в течение 1-3 лет. Посев мочи выполняется при появлении лейкоцитурии более 10 в п/з и/или дизурических расстройств. УЗИ мочевого пузыря выполняется 1 раз в год. Осмотры нефрологом или урологом 1 раз в 3 месяца на первом году, затем 1 раз в 6 месяцев; осмотр гинеколога 1 раз в 6 мес. Снятие с диспансерного учета через год с момента полного выздоровления.

Задача №2

1. Острый цистит (колибацилярный), вторичный (осложненный) на фоне нейрогенной дисфункции мочевого пузыря (вероятно гиперрефлекторный вариант). Вторичный энурез.
2. Диагноз обосновывается острым началом заболевания, болезненностью в области мочевого пузыря, дизурическим расстройствами на фоне субфебрилитета, наличием лейкоцитурии в сочетании с эритроцитурией свежими эритроцитами, бактериурией в диагностическом количестве. На фоновую патологию указывают частые мочеиспускания (более 8 раз в сутки) и наличие маленьких порций мочи с раннего возраста.
3. Неровные контуры мочевого пузыря и утолщение его стенок по данным УЗИ указывают на воспалительный процесс и гиперрефлекторность.
4. Дополнительное исследование после исчезновения острых проявлений заболевания должно включать определение ритма и объема мочеиспусканий (дневник мочеиспусканий), микционную цистографию, цистоскопию, по показаниям – урофлоуметрию.
5. В лечении стол №5, обильное питье, спазмолитики при болях. Амоксиклав в дозе 40 мг/кг в сутки на 3 приема в течение 10 дней, затем фурагин в дозе 2 мг/кг однократно на ночь. Дриптан по 2.5 мг 3 раза в день. Парафин-озокеритовые аппликации на мочевой пузырь №10.

Задача №3

1. Хронический цистит, вторичный (осложненный), период обострения на фоне нейрогенной дисфункции мочевого пузыря (вероятно гипорефлекторный вариант).

2. Контроль выпитой и выделенной жидкости с определением ритма и объема спонтанных мочеиспусканий. Общий анализ крови. Общий анализ мочи, проба по Нечипоренко, анализ мочи на стерильность с количественной оценкой степени бактериурии и определения ее чувствительности к антибиотикам.пробаЗимницкого, Биохимическое исследование мочи (суточная экскреция оксалатов, уратов, кальция, титруемая кислотность, аммиак). Биохимический анализ крови с определением мочевины и креатинина. Проба Реберга или расчет клиренса креатинина по формуле Шварца. УЗИ почек, мочеточников и мочевого пузыря с определением остаточной мочи. В период стихания воспалительного процесса – микционная цистография, цистоскопия, экскреторная урография (по показаниям).

3. Ранний возраст ребенка (менее 2-х лет); наличие симптомов дегидратации и/или интоксикации; признаки аномалий мочевых путей по данным УЗИ; отсутствие возможности проведения обследования и лечения амбулаторно. Признаки аномалий развития мочевых путей по данным УЗИ. Обнаружение бактериемии и сепсиса. Наличие повторной рвоты. Тяжесть клинических проявлений (макрогематурия, тяжелая дизурия, боли поллакиурия). Отсутствие эффекта от антибактериальной терапии в течение 3 суток. Острый пиелонефрит. Рецидивирующая инфекция. Полирезистентный возбудитель. Мочевая инфекция у больного с иммунодефицитом. Сахарный диабет. Беременность.

4. В лечении стол №5, обильное питье, спазмолитики при болях. Принудительные мочеиспускания каждые 2-3 часа. Амоксиклав в дозе 40 мг/кг в сутки на 3 приема в течение 7 дней, затем фурагин в дозе 2 мг/кг однократно на ночь постоянно.

5. Обильное потребление жидкости, регулярное опорожнение мочевого пузыря (каждые 2–3 часа); поощрение ребенка к повторным мочеиспусканиям спустя 1–2 минуту (двойное мочеиспускание); коррекция запоров; гигиенические мероприятия.

Задача №4

1. Диагноз: Острый цистит. Наличие дизурии, лейкоцитурии и локальная симптоматики в проекции мочевого пузыря.

2. План обследования: бактериологическое исследование мочи с определением чувствительности возбудителя к антибиотикам, анализ мочи по Нечипоренко, биохимический анализ крови на мочевину и креатинин, расчет клиренса эндогенного креатинина по формуле Шварца, осмотр гинеколога.

3. После взятия бактериологического анализа мочи начать эмпирическую антибактериальную терапию, например, амоксициллином/клавуланатом в дозе 40 мг/кг в сутки в 3 приема.

Дополнительно спазмолитическая терапия дротаверином. Стол общий с ограничением экстрактивных продуктов и приправ. Дополнительный прием жидкости 10-15 мл/кг в сутки. Ежедневные гигиенические процедуры половых органов.

4. Оценка эффекта: оценка жалоб и физикальных отклонений (отсутствуют), повторное исследование общего анализа мочи на 5 сутки от начала терапии (нормализация уровня лейкоцитов).

5. Наблюдение педиатром в течение 1 года с момента полного выздоровления. В первые 3 месяца наблюдения общий анализ мочи 1 раз в 10 дней и далее ежемесячно в течение 6 мес. Бактериологическое исследование мочи выполняется по показаниям (лейкоцитурии более 10 в п/з в сочетании с немотивированными подъемами температуры без катаральных явлений и/или наличием дизурических расстройств). УЗИ мочевого пузыря с определением остаточной мочи выполняется 1 раз в 6 мес. Вакцинация по Национальному календарю прививок.

Задача №5

1. Острый пиелонефрит, активная стадия, без нарушения функции почек.

2. Общие: измерения артериального давления, объема выпитой и выделенной жидкости, температуры каждые 3 часа. Лабораторные: проба Нечипоренко, бактериологическое исследование мочи с определением чувствительности микрофлоры к антибиотикам, проба Зимницкого, суточная протеинурия, титруемая кислотность, щелочность и аммиак. Проба Реберга или расчет СКФ по Шварцу. Исследование крови на общий белок и фракции, мочевину, креатинин, прокальцитонин, СРБ количественно.

3. Инструментальные: УЗИ органов мочевой системы, при стихании активности заболевания – цистоуретрография, по показаниям – экскреторная урография; через 6 месяцев – статическая нефросцинтиграфия.

4. Амоксициллин/клавуланат внутрь в дозе 40 мг/кг в сутки на 3 приема в течение 10-14 дней; далее поддерживающая терапия уросептиками (например, фузидин). Продолжительность поддерживающей терапии будет определяется наличием пороков развития органов мочевой системы или обменными нарушениями, которые требуют дополнительной коррекции.

5. Провести УЗИ органов мочевой системы для исключения обструкции и абсцесса почки, повторно исследовать культуру мочи и только затем пересмотреть тактику антимикробной терапии.

12. Перечень и стандарты практических умений (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения

1	курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез, факторы риска заболевания).	III
2	оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, щитовидная железа, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	измерение АД на верхних и нижних конечностях с оценкой по таблицам	III
4	антропометрические измерения и их оценка; измерение толщины кожной складки калипером	III
5	термометрия	III
6	венепункция	III
7	Постановка назо- или орогастрального зонда, промывание желудка, кормление через зонд	III
8	применение газоотводных трубок, очистительных клизм.	III
9	постановка мочевого катетера	III
10	оценка клинического анализа крови	III
11	оценка биохимического анализа крови (общий белок и фракции, креатинин, мочевина)	III
12	оценка показателей КОС и электролитов крови	III
13	оценка показателей коагулограммы.	III
14	оценка анализов мочи (общий, биохимический, по Зимницкому, по Нечипоренко, бактериологическое исследование мочи, суточная экскреция белка), оценка СКФ	III
15	оценка клиренса эндогенного креатинина по формуле Щварца, пробе Реберга	III
16	оценка ЭКГ	III
17	оценка результатов ЭхоКГ	III
18	оценка результатов УЗИ органов брюшной полости, почек и мочевого пузыря	III
19	оценка обзорной рентгенографии живота	III
20	расчёт объёма и скорости введения инфузатов при дегидратации	III
21	прописи рецептов лекарственных средств	III
22	оформление медицинской документации и отчета о работе	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

- Острый геморрагический цистит;
- Вирусные циститы;
- Рецидивирующий цистит;

– Диспансерное наблюдение детей с острым циститом.

14. 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	Нефрология [Электронный ресурс] : Национальное руководство. Краткое издание / гл. ред. Н.А. Мухин. – режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970437889.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
4	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов / ред. Н. П. Шабалов. - 6-е изд., испр. и доп. - Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1	СПб. : СпецЛит	2015
	Оу, В. Нефрология и водно-электролитный обмен : пер. с англ. / В. Оу, Ж.-П. Гиняр, Ш. Баумгарт ; ред. Р. А. Полин ; ред.-пер. О. Л. Чугунова.	М. : Логосфера	2015
5	Детская нефрология. Синдромный подход / Э. К. Петросян.	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
6	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычковская [и др.]	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013

ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	Союз педиатров России, клинические рекомендации	http://www.pediatr-russia.ru/news/recomend	
2	ЭБС КрасГМУ «Colibris»	https://krasgmu.ru/index.php?page[common]=elib	
3	ЭБС Консультант студента ВУЗ	http://www.studmedlib.ru/	
4	ЭМБ Консультант врача	http://www.rosmedlib.ru/	
5	ЭБС Айбукс	https://ibooks.ru/	
6	ЭБС Букап	https://www.books-up.ru/	
7	ЭБС Лань	https://e.lanbook.com/	
8	ЭБС Юрайт	https://biblio-online.ru/	
9	НЭБ eLibrary	https://elibrary.ru/defaultx.asp	
10	БД Scopus	http://www.elsevierscience.ru/products/scopus	
11	БД Web of Science	http://open-resource.ru/public/web-of-science-oficialnyj-sajt-i-baza-dannyx-na-russkom/	
12	БД Oxford University Press	http://global.oup.com/?cc=ru	
13	БД SAGE	https://www.sagerussia.org/	
14	БД ProQuest	https://www.proquest.com/	
15	СПС Консультант Плюс	http://www.consultant.ru/	
16	MEDLINE Complete	https://health.ebsco.com/	

17	БД ScienceDirect	http://www.elsevierscience.ru/products/science-direct/	

1. **Индекс** ОД.О.01.1.4.8 **Тема 8.1.3:** Нефрология. Инфекции мочевых путей. Хронический цистит.

2. **Форма организации учебного процесса:** практическое занятие.

3. **Методы обучения:** фронтальный опрос, решение ситуационных задач, тестов, работа с реальной историей болезни, курация пациента с пиелонефритом.

4. **Значение изучения темы**. Проблема инфекций мочевыводящих путей (ИМВП) у детей продолжает оставаться одной из актуальных в педиатрии, поскольку эта группа болезней занимает первое место в структуре нефропатий и второе после острых респираторных заболеваний. Особое место в ней отводится хроническому и рецидивирующему циститу на фоне большого число фоновых состояний, связанных с нарушениями функции мочевого пузыря. Все это диктует необходимость пристального внимания к данной проблеме. Поэтому знание диагностики и лечебной тактики при хроническом и рецидивирующем цистите является необходимым в практике врача на уровне первичной медико-санитарной помощи.

Цели обучения:

– общая: обучающийся должен обладать ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9.

– учебная:

обучающийся должен знать социально-гигиенические методики сбора и медико-статистического анализа информации о показателях здоровья детей и подростков; патологические состояния, симптомы, синдромы инфекций мочевыводящих путей, ее нозологические формы в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и клиническими классификациями; основы патогенеза, клиники, диагностики и лечения данной инфекции мочевыводящих путей и хронического цистита, в частности; алгоритмы диагностики и лечения при неотложных состояний у детей;

обучающийся должен уметь: собрать анамнез жизни и заболевания, провести объективное исследование пациента детского возраста, определить симптомы и синдромы, требующие оказания неотложной помощи и оказать её; сформулировать клинический диагноз, назначить лабораторно-инструментальные исследования для уточнения диагноза; провести забор материала для лабораторного исследования, пользоваться необходимую медицинскую аппаратуру (антропометрический набор, аппарат для измерения артериального давления, назогастральный и мочевой зонды, система для инфузионной терапии, кислородная палатка, интубационные трубки); оценить результаты лабораторных и специальных методов диагностики; определить показания к госпитализации и вести необходимую медицинскую документацию;

обучающийся должен владеть: методами диагностики, принципами лечения и реабилитации пациентов с хроническим циститом, а также навыками ведения пациентов, нуждающихся в оказании плановой, неотложной и скорой педиатрической медицинской помощи;

5. Место проведения практического занятия: учебная комната, отделение нефрологии и консультативная поликлиника КККЦОМД.

6. Оснащение занятия:

- Ноутбук, мультимедийное оборудование.
- Слайды анатомо-физиологических особенностей мочевой системы у детей.
- Слайды и таблицы оценки физического и нервно-психического развития ребенка.
- Слайды и таблицы нормативных показателей мочевой системы у детей разного возраста.
- Алгоритмы диагностики инфекций мочевой системы у детей
- Слайды и таблицы основных лекарственных препаратов, используемых при инфекции мочевой системы у детей.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта практического занятия

п/п	Этапы практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости
2.	Формулировка темы и целей	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа** обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	120	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов

			дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	15	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		180	

8. Аннотация.

Хронический цистит (ХЦ) – воспалительное заболевание стенки мочевого пузыря с глубокими структурными изменениями, достигающими мышечного слоя.

Этиология.

Наиболее частыми возбудителями ХЦ у детей являются грамотрицательные бактерии, главным образом кишечной группы. Среди них E. coli, Proteus mirabilis, Staphylococcus epidermitidis, а также нозокомиальные возбудители (Klebsiella, Serratia и Pseudomonas spp.). Грамположительные микроорганизмы (в частности, энтерококки и стафилококки) выделяются в 5–7 % случаев.

Более редкой причиной ХЦ является грибковая инфекция, развивающаяся при наличии таких факторов риска, как иммунодефицитные состояния, длительная антибактериальная терапия, врожденные пороки мочевой системы и оперативные вмешательства.

Как самостоятельное заболевание ХЦ почти никогда не возникает, поэтому его первичная форма – большая редкость. В большинстве случаев ХЦ является вторичным (осложненным), развивающимся на фоне другой патологии мочевого пузыря, мочеиспускательного канала, почек или половых органов. Причинами могут служить камни, дивертикул, опухоль, туберкулез мочевого пузыря, задние клапаны уретры (мальчики), стриктура уретры, фимоз, склероз шейки мочевого пузыря, нейрогенная дисфункция мочевого пузыря/

Классификация.

С учетом этиологии циститы делят на неинфекционные и инфекционные (неспецифические или бактериальные и специфические, такие как туберкулезный, гонорейный, трихомонадный).

По МКБ-10 хронический цистит кодируется:

- N30.1 – Интерстициальный (хронический) цистит;
- N30.2 – Другой хронический цистит.

При идентификации микроба ставится дополнительный код (B95–B97).

В педиатрической практике наибольшее распространение получила клинико-морфологическая классификация циститов по А. В. Люлько (1983 г. в модификации):

Клинико-морфологическая классификация циститов

Форма	Первичный Вторичный
Течение	Острое Хроническое (рецидивирующее, латентное)
Морфология	Катаральный, буллезный, гранулярный, буллезно-фибринозный, геморрагический, флегмонозный, гангренозный, некротический, инкрустирующий, интерстициальный, эозинофильный, полипозный
Распространенность	Очаговый (шеечный, тригонит) Диффузный
Осложнения	Без осложнений С осложнениями: пузырно-мочеточниковый рефлюкс, пиелонефрит, стеноз уретры, склероз шейки мочевого пузыря, уретрит, парацистит, перитонит

Морфология.

Очаговое поражение слизистой оболочки мочевого пузыря происходит преимущественно в области его шейки, задней, боковой и передней стенок. Для интерстициального цистита характерны язвы мочевого пузыря. При хроническом тригоните (локализация воспаления преимущественно в области мочепузырного треугольника) клинические признаки выражены слабо, обычно наблюдается несколько учащенное мочеиспускание, во время которого отмечаются неприятные ощущения. Изменения в моче отсутствуют. При цистоскопии обнаруживается разрыхление, отечность и легкое покраснение слизистой оболочки мочепузырного треугольника.

У детей в результате затяжного, рецидивирующего воспалительного процесса в мочевом пузыре нередко бывает повторный уретрит, возникают фиброз и склероз тканей с деструкцией эластических волокон в пораженных участках и как следствие нарушение эластичности стенки уретры. В запущенных случаях происходит стенозирование стенки дистального отдела уретры, что усиливает инфекционно-воспалительный процесс в мочевом пузыре. ХЦ при длительном течении может приводить к нарушению функции пузырно-мочеточникового соустья и недостаточности замыкательного механизма этого отдела мочеточника. За счет распространения инфекции по мочеточнику болезнь может осложняться пиелонефритом, а при язвенном и некротическом цистите – гнойным перитонитом. С другой стороны, при ХЦ могут происходить необратимые структурные изменения стенки мочевого пузыря с развитием фиброзной деформации и нарушения гистоархитектоники пучков мышечных волокон. Это проявляется стойким нарушением функции мочевого пузыря, уменьшением его объема, недержанием мочи, что представляет собой не только медицинскую, но и психосоциальную проблему.

Клиника.

Основными клиническими признаками ХЦ являются стойкий дизурический синдром и «неуправляемая» упорная лейкоцитурия, появляющаяся вскоре (иногда через несколько дней) после отмены антимикробных средств. Учащенное мочеиспускание присутствует в любое время суток, при движении и в покое, боль усиливается по мере наполнения мочевого пузыря и достигает наибольшей интенсивности в конце акта мочеиспускания. Боли локализуются в низу живота, над лоном. Возможно умеренное повышение температуры на 1-3 дня, недомогание и слабость, наличие «терминальной» гематурии.

ХЦ протекает либо как непрерывный процесс с постоянными, достаточно выраженными изменениями в моче в виде лейкоцитурии или бактериурии, либо в виде отдельных рецидивов с отсутствием клинической симптоматики.

Рецидивы ХЦ могут симулировать клинику острого цистита, но чаще имеют малосимптомный характер: симптом мокрых трусов днем, появление дневного и/или ночного недержания мочи, чувство жжения при мочеиспускании на фоне нормальной температуры, небольшой лейкоцитурии в отсутствия гуморальной активности. Иногда обострение сопровождается только ухудшением в анализах мочи.

Диагностика.

Диагноз ХЦ ставится на основе характерной клиники в сочетании с лейкоцитурией и бактериурией. Критериями лейкоцитурии считается наличие в общем анализе мочи >10 клеток в п/з (в пробе Нечипоренко >2000 клеток в 1 мл), которые на 90% представлены нейтрофилами.

Критерии бактериурии зависят от способа получения мочи:

- ≥100000 (10^5) КОЕ/мл мочи, полученной из средней порции при свободном мочеиспускании и при отсутствии клинических симптомов или ≥10 000 (10^4) КОЕ/мл при наличии клинических симптомов;
- ≥1000–10000–50000 КОЕ/мл, полученной методом катетеризации мочевого пузыря;
- любое количество КОЕ/мл (минимум 10 идентичных колоний), полученное при пункции мочевого пузыря.

В план обследования больных с ХЦ обязательно включаются:

- тщательный сбор анамнеза (наличие дизурических расстройств, болей или жжения при мочеиспускании и над лоном, сочетание их с неудержанием мочи, редкими или частыми мочеиспусканиями, связи с половой активностью и пр.);
- длительность заболевания более года;
- наличие поллакиурии вне периода обострения до 11-14 раз в сутки;
- неэффективность или кратковременная эффективность традиционной антибактериальной терапии;
- осмотр гинеколога;

− у сексуально активных больных обследование на наличие инфекций, передающихся половым путём (ИППП), двумя методами из двух локусов (цервикальный канал и мочеиспускательный канал).

Инструментальные методы исследования.

Необходимы, прежде всего, для выявления аномалий мочевого пузыря, оценки степени его повреждения и определения остаточной мочи. С этой точки зрения наиболее оптимальным методом оценки является УЗИ органов мочевой системы, которое можно проводить в любое время воспалительного процесса. Важным условием его выполнения является физиологическая гидратация из расчета 10-15 мл/кг. При ХЦ на УЗИ обнаруживают, как утолщение, так и истончение стенки мочевого пузыря, ее избыточную складчатость, нарушение формы и эвакуаторной функции мочевого пузыря.

«Золотым» стандартом диагностики ХЦ является цистоскопия мочевого пузыря, позволяющая оценить степень, характер и распространенность его поражения. Обычно исследование проводится после консультации уролога в период стихания воспалительного процесса или в ремиссию (детям раннего возраста под наркозом). При нарушениях эвакуаторной функции мочевого пузыря вне острого периода проводится урофлоуметрия, цистометрия и другие сугубо урологические исследования.

Лечение.

Терапия ХЦ должно быть комплексной (этиологической и патогенетической) и направленной в первую очередь на устранение причин (фоновой патологии) частых рецидивов инфекции нижних мочевыводящих путей.

Питание проводится на основе стола №5 с дополнительным питьевым режимом (на 50% больше долженствующей нормы) в виде морсов, компотов или слабощелочных минеральных вод (в теплом виде без газа за час до еды 4 мл/кг массы на прием). Обязательным является режим принудительных мочеиспусканий каждые 2-3 часа, ежедневный туалет половых органов и анаректальной области. При болевом синдроме назначаются спазмолитические препараты (например, дротаверин) коротким курсом.

Основу лечения ХЦ составляет антибактериальная терапия, преимущественно препаратами, принимаемыми внутрь. Препаратами выбора являются амоксициллин/клавунат, фосфомицин, фуразидин или ко-тримоксазол, а в сложных случаях – цефалоспорины 2-3 поколения. Курс терапии составляет 7–10–14 дней. В тяжелых случаях может использоваться парентеральное введение антибиотиков с учетом чувствительности к ним выделенной микрофлоры.

Антибактериальные препараты для перорального приема при лечении хронического цистита у детей*

Препарат	Суточная доза	Кратность приема
Амоксициллин + клавулановая кислота	50 мг/кг/сут (по амоксициллину)	2 раза в день
Цефиксим	8 мг/кг/сут	2 раза в день

Цефуроксим аксетил	10-15 мг/кг/сут в возрасте от 3 мес. до 12 лет**	2 раза в день
Цефтибутен	9 мг/кг/сут	1 раз в день
Фосфомицина трометамол	2 г в возрасте <12 лет 3 г в возрасте >12 лет	однократно
Фуразидин	5 мг/кг/сут	3 раза в день
Ко-тримоксазол	5-6 мг/кг (по триметоприму)	2 раза в день
*Клинические рекомендации «Инфекция мочевыводящих путей у детей». МЗРФ, 2017. **С учетом инструкции к препарату.		

При частых рецидивах (более 2 раз в течение 6 мес. или более 4 раз за год) и/или фоновой патологии необходимо проведение длительной поддерживающей терапии фуразидином в дозе 1 мг/кг или ко-тримоксазолом в дозе 2 мг/кг (по триметоприму) один раз на ночь.

В комплексную терапию ХЦ включаются курсы инстилляций антисептиками, которые проводит врач-уролог. Используются 1–2% раствор колларгола или протаргола, 30% раствор димексида, 0,02% раствор хлоргексидина, 1% раствор диоксидина или 10% раствор дибунола. В ряде случаев применятся коли-протейный, клебсиеллезный, поливалентный и другие бактериофаги (эффективность не доказана). Инстиляции выполняются в период клинико-лабораторной ремиссии в количестве 8-10 на курс с промежутками не менее 3-х месяцев.

Среди физиотерапевтических процедур рекомендуются УВЧ, СМТ, УЗ, ТНЧ, парафиновые или озокеритовые аппликации (в виде трусиков), а также электрофорез лекарственных средств (гентамицин, фурагин, лидаза). Все процедуры проводятся после консультации врача-физиотерапевта и повторяются каждые 3 месяца.

Диспансеризация.

Диспансерное наблюдение ХЦ выполняется педиатром до перевода во взрослую сеть. При рецидивирующем цистите в течение 3 лет после полного выздоровления при отсутствии отклонений на контрольной цистоскопии.

В первые 3 месяца наблюдения общий анализ мочи проводится 1 раз в 10 дней и далее ежемесячно в течение 6 мес. Бактериологическое исследование мочи выполняется при появлении лейкоцитурии более 10 в п/з в сочетании с немотивированными подъемами температуры без катаральных явлений и/или при наличии дизурических расстройств. УЗИ почек и мочевого пузыря с определением остаточной мочи выполняется 1 раз в 6 мес. Повторное инструментальное обследование (цистоскопия) проводят 1 раз в 1 – 2 года, по показаниям чаще. Вакцинация выполняется в рамках Национального календаря прививок в период ремиссии заболевания.

9. Вопросы по теме занятия (ПК-5, ПК-6, ПК-9).

- Анатомо-физиологические особенности почек и мочевыводящих путей в детском возрасте.

- Основные факторы развития хронического цистита.
- Клинико-диагностические критерии хронического цистита.
- Принципы терапии рецидивирующего и хронического циститов.
- Критерии эффективности лечения хронического цистита.
- Диспансерное наблюдение при рецидивирующем и хроническом циститах.

10 Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

Выберите один правильный ответ

001. ПРИ СБОРЕ МОЧИ НА БАКТЕРИОЛОГИЧЕСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ ТУАЛЕТ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ ПРОВОДИТСЯ

1) мыльным раствором
2) 0.1% раствором калия перманганата
3) кипяченной водой
4) 0.02% раствором фурациллина
5) 2% раствором борной кислоты

002. ВАРИАНТ ХРОНИЧЕСКОГО ЦИСТИТА, ПРИ КОТОРОМ ПОКАЗАНО НАЗНАЧЕНИЕ ГЛЮКОКОРТИКОИДОВ

1) кистозный
2) геморрагический
3) эозинофильный
4) интерстициальный
5) буллезный

003. ЧАСТОТА МОЧЕИСПУСКАНИЙ У РЕБЕНКА 5 ЛЕТ И СТАРШЕ НЕ ДОЛЖНА ПРЕВЫШАТЬ

1) раз в день
2) 5 раз в день
3) 6 раз в день
4) 7 раз в день
5) 8 раз в день

004. ВАША ТАКТИКА ПРИ ОБНАРУЖЕНИИ У ДЕВОЧКИ В ОБЩЕМ АНАЛИЗЕ МОЧИ 10 – 15 ЛЕЙКОЦИТОВ В ПОЛЕ ЗРЕНИЯ

1) назначить фурагин
2) направить на консультацию к нефрологу
3) провести пробу Нечипоренко
4) провести цистографию
5) провести УЗИ мочевой системы

005. ДЛЯ БАКТЕРИАЛЬНОГО ЦИСТИТА ХАРАКТЕРНЫМ ТИПОМ ЛЕЙКОЦИТУРИИ ЯВЛЯЕТСЯ

1) лимфоцитарная
2) эозинофильная
3) нейтрофильная
4) моноцитарная
5) смешанная

006. У ЗДОРОВЫХ ДЕТЕЙ В ВОЗРАСТЕ ОТ 1 ДО 10 ЛЕТ ОСТАТОЧНАЯ МОЧА НЕ ДОЛЖНА ПРЕВЫШАТЬ

1) 5 мл
2) 10 мл
3) 15 мл
4) 20 мл
5) 30 мл

007. ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТЬ ДИСПАНСЕРНОГО НАБЛЮДЕНИЯ ЗА ДЕТЬМИ С ХРОНИЧЕСКИМ ЦИСТИТОМ

1) 1 год
2) 2 года
3) 3 года
4) 5 лет
5) до перевода во взрослую сеть

008. ДОЗА ФУРАЗИДИНА ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ ОБОСТРЕНИЯ ХРОНИЧЕСКОГО ЦИСТИТА СОСТАВЛЯЕТ

1) 1 мг/кг в сутки
2) 2 мг/кг в сутки
3) 5 мг/кг в сутки
4) 7.5 мг/кг в сутки
5) 10 мг/кг в сутки

009. ДОЗА ТРИМЕТОПРИМА ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ ОБОСТРЕНИЯ ХРОНИЧЕСКОГО ЦИСТИТА СОСТАВЛЯЕТ

1) 1 – 2 мг/кг в сутки
2) 2 – 3 мг/кг в сутки
3) 5 – 6 мг/кг в сутки
4) 7 – 9 мг/кг в сутки
5) 10 – 12 мг/кг в сутки

010. ДЛИТЕЛЬНОСТЬ НАБЛЮДЕНИЯ ПРИ РЕЦИДИВИРУЮЩЕМ ЦИСТИТЕ С МОМЕНТА ПОЛНОГО ВЫЗДОРОВЛЕНИЯ

1) 1 год
2) 2 года
3) 3 года
4) 5 лет
5) до момента перевода во взрослую сеть

Алгоритм ответов

1-3	2-3	3-5	4-3	5-3	6-2	7-5	8-3	9-3	10-3

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

Задача №1

Девочка К., 5 лет, поступила в стационар с жалобами на частое и болезненное мочеиспускание с чувством жжения, ночное недержание мочи, симптом «мокрых трусов» днем. Мама считает ребенка больным в течение 2 лет. При рождении перенесла гипоксическую энцефалопатию, долго лечилась у невропатолога. С 3-х лет страдает ночным недержанием мочи и

поллакиурией. Бывают императивные позывы на мочеиспускание с недержанием мочи. До 3 лет, со слов мамы, была здорова.

При осмотре состояние удовлетворительное, температура 36.7^0С, пульс 92 в мин., частота дыханий 22 в мин., артериальное давление 80/60 мм рт. ст. Кожа и слизистые чистые, слегка бледные. Зев чистый, без гиперемии. Лимфатические узлы не увеличены. Дыхание везикулярное, чистое. Тоны сердца ритмичные, шума нет, границы сердца в пределах нормы. Живот мягкий с легкой болезненностью при пальпации в области мочевого пузыря. Печень и селезенка не пальпируются. Диурез 600 мл/сутки, частота мочеиспусканий 15 раз в сутки, объем каждой порции от 30 до 50 мл.

Общий анализ крови: гемоглобин 120 г/л, эритроциты 4.5 х 10^{12}/л, лейкоциты 6.0 х 10^9/л, (эозинофилы 3%, п/я нейтрофилы 4%, с/я нейтрофилы 43%, лимфоциты 45%, моноциты 5%), тромбоциты 267 х 10^9/л, СОЭ 17 мм/час.

Общий анализ мочи: цвет мутный, уд. вес 1015, белок – следы, лейкоциты 15–30 в п/з, неизменные эритроциты 8–10 в п/з, клетки плоского эпителия.

Посев мочи на стерильность: E. coli 10^6 КОЕ в 1 мл.

Микционная цистография: мочевой пузырь башенной формы, симптом «языка», двухсторонний активный ПМР 1 степени.

Цистоскопия: слизистая мочевого пузыря гиперемирована с сосудистой инъекцией, сочная, бархатистая, устья мочеточников зияют. Остаточной мочи нет.

Задание:

1. Поставьте диагноз.
2. Обоснуйте поставленный диагноз.
3. Оцените данные полученных исследований.
4. Назначьте лечение.
5. Дайте рекомендации.

Задача №2

Девочка Д., 12 лет, обратилась к участковому врачу с жалобами на боли внизу живота, частое болезненное мочеиспускание, недержание мочи. В анамнезе жизни подобная симптоматика наблюдалась несколько раз. Со слов мамы, с раннего возраста у девочки наблюдаются редкие мочеиспускание 1–2 раза в сутки.

Объективно: состояние средней тяжести. Пониженного питания. Кожные покровы бледные, чистые, зев спокоен. Артериальное давление 110/75 мм рт. ст., пульс 80 в минуту, частота дыхания 18 в минуту. Отеков нет. Дыхание везикулярное. Тоны сердца приглушены, ритмичны. Живот мягкий, болезненность при пальпации в надлобковой области. Пальпация в области реберно-позвоночных углов безболезненная Стул оформленный.

Общий анализ крови: гемоглобин 148 г/л, эритроциты 4,9 х 10^{12}/л, лейкоциты 8,5 х 10^9/л, (эозинофилы 2%, п/я нейтрофилы 3%, с/я нейтрофилы 70%, лимфоциты 20%, моноциты 6%), тромбоциты 185 х 10^9/л, СОЭ 15 мм/час.

Общий анализ мочи: уд. вес 1025, белка нет, лейкоциты сплошь, эритроциты неизмененной формы 3-5 в п/з.

УЗИ – почки нормальных размеров и эхогенности, мочевой пузырь в наполненном состоянии с истонченными стенками. Остаточная моча 40 мл.

Задание:

1. Поставьте диагноз.
2. Обоснуйте поставленный диагноз.
3. Проведите дополнительные исследования для подтверждения диагноза.
4. Назначьте лечение.
5. Составьте план исследований на этапе диспансеризации.

Задача №3

Девочка 6,5 лет поступила в нефрологическое отделение по поводу изменений в анализах мочи. Год назад обследовалась по поводу субфебрилитета неясной этиологии; в последующем после перенесенных ОРВИ в анализах мочи отмечалась лейкоцитурия. Три месяца назад по поводу острых болей в животе была осмотрена хирургом – данных за острую хирургическую патологию не выявлено. Получала лечение нитроксолином в течение 1,5 мес. и фитотерапию. При обследовании для подготовки в школу был сделан анализ мочи, в котором обнаружены лейкоциты до 40 в п/з и неизмененные эритроциты до 8-10 п/з, а также бактерии +++. Жалоб при поступлении нет, но мама отмечает, что у ребенка редкие мочеиспускания, большими порциями.

Задание:

1. Поставьте предварительный диагноз.
2. Назначьте план обследования.
3. Перечислите показания к госпитализации.
4. Назначьте лечение.
5. Врачебные мероприятия по предотвращению данного заболевания.

Задача №4

Девочка С., 6 лет поступила на обследование в нефрологическое отделение с жалобами на боли в поясничной области, животе, субфебрильную температуру в течение недели, частые мочеиспускания, слабость, утомляемость, снижение аппетита.

Из анамнеза девочка от первой беременности, протекавшей с токсикозом и угрозой прерывания. На первом году жизни у ребенка отмечался атопический дерматит, на 2-ом году – обструктивный бронхит, на 3-ем году появились в анализах мочи микрогематурия, лейкоцитурия, оксалурия. Наследственность: у матери имеет место неуточненный характер гематурии, а у деда по линии отца диагностирована МКБ. Наблюдалась по месту жительства с диагнозом: инфекция мочевыводящих путей, неуточненного генеза. Получала лечение: амоксициллин, фитотерапия.

При объективном обследовании: температура 38,5°С, бледность кожных покровов, сухость, пастозность лица, болезненность правых мочеточниковых точек, а также реберно-позвоночной точки справа.

Клинический анализ крови: гемоглобин 122 г/л, эритроциты 4,1 х 10^{12}/л, лейкоциты 12,6 х 10^{9}/л (эозинофилы 2%, п/я нейтрофилы 9%, с/я нейтрофилы 56%, лимфоциты 31%, моноциты 2%), тромбоциты 261 х 10^{9}/л, СОЭ 46 мм/час.

Клинический анализ мочи: уд. вес 1004, белок 0,8 г/л, лейкоциты сплошь покрывают поля зрения, эритроциты измененные 8-10 в п/з, бактерии +++.

Задание:

1. Поставьте диагноз.
2. Проведите дополнительные общие и лабораторные методы обследования.
3. Проведите дополнительные инструментальные исследования.
4. Назначьте лечение.
5. Определите тактику при отсутствии клинического улучшения в течение 48-72 часов от начала лечения.

Задача №5

Девочка 13 лет, поступила с жалобами на боли внизу живота над лобком. Считает себя больной в течение года, когда после охлаждения появились боли внизу живота, частые мочеиспускания маленькими порциями, рези при мочеиспускании, повышение температуры в течение 3-х дней до 37,8^{0}С. Наблюдалась и лечилась по месту жительства у участкового педиатра. Настоящее обострение третье по счету. До этого была здорова и к врачу не обращалась.

При поступлении состояние средней тяжести, температура 37,2^{0}С, при пальпации живота небольшая болезненность над лобком, мочится 10–12 раз в сутки. Иногда днем не удерживает мочу. Моча при осмотре мутная, соломенно-желтая. В предоставленных анализах мочи, сделанных по месту жительства, отмечается лейкоцитурия 15-20 в п/з и микрогематурия 8-10 в п/з.

Задание:

1. Поставьте предварительный диагноз.
2. Проведите дополнительные физикальные исследования.
3. Поведите дополнительные лабораторные исследования.
4. Проведите дополнительные инструментальные исследования.
5. Консультации специалистов.

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача №1

1. Хронический катаральный цистит, рецидивирующее течение на фоне нейрогенной дисфункции мочевого пузыря по гиперефлекторному типу. Активный двухсторонний ПМР 1 степени. Вторичный энурез.

2. Диагноз цистита подтвержден наличием локальной болезненности и болями при мочеиспускании, диагностической

бактериальной лейкоцитурией, данными цистоскопии. Диагноз дисфункции мочевого пузыря по гиперрефлекторному типу обоснован частыми мочеиспусканиями (более 8 за сутки) с малыми порциями мочи, наличием императивных позывов и вторичного (немоносимптомного) дневного и ночного недержания мочи, а также башенной формой мочевого пузыря и наличием симптома «языка». Диагноз ПМР подтвержден данными микционной цистографии и зиянием устьев мочеточников на цистоскопии.

3. В анализе крови увеличение СОЭ; в анализе мочи диагностическая лейкоцитурия, бактериурия и эритроцитурия с неизмененными клетками.

4. Лечение амоксиклавом в дозе 40 мг/кг/с на 3 приема в течение 10 дней. Амплипульс на область мочевой пузырь №10.

5. Рекомендовано наблюдение у участкового педиатра и уролога. Прием фурагина в дозе 2 мг/кг на ночь и дриптана по 2.5 мг 2 раза в день в течение 3 мес. Инстилляции мочевого пузыря 1% раствором протаргола по 30 мл №10, затем парафиновые/озокеритовые аппликации на мочевой пузырь №10.

Задача №2

1. Хронический цистит, вторичный (осложненный) на фоне нейрогенной дисфункции мочевого пузыря по гипорефлекторному типу.

2. За хронический цистит – наличие дизурических расстройств в анамнезе, субфебрильная температура без признаков интоксикации, наличие дизурических расстройств, пальпаторная болезненность в проекции мочевого пузыря, отсутствие гуморальной активности, лейкоцитурия со свежими эритроцитами, неровные контуры мочевого пузыря и гиперэхогенная взвесь. За нейрогенную дисфункцию мочевого пузыря – большое количество остаточной мочи, редкие мочеиспускания.

3. Посев мочи на стерильность, консультация уролога и гинеколога. После исчезновения признаков активного воспаления необходимо проведение дневника мочеиспусканий, микционной цистографии, по показаниям – цистоскопии, урофлоуметрии и цистометрии.

4. Полупостельный режим на период дизурических расстройств, стол №5 с исключением острых блюд, обильное питье с принудительными мочеиспусканиями 2 – 3 раза в сутки. При болевом синдроме сидячие теплые ванны (38-400С), спазмолитики (но-шпа). Антибактериальная терапия – амоксициллин/клавунат внутрь в дозе 30 мг/кг в сутки на 3 приема в течение 7 дней.

5. Исследования: анализы мочи в первые 3 мес. – 1 раз в 10–14 дней; в 3–12 мес. – ежемесячно; далее 1 раз в 3 мес. и при интеркуррентных инфекциях. Проба Зимницкого – 1 раз в 6 мес. Посев мочи – при появлении лейкоцитурии и/или немотивированных подъемах температуры без катаральных проявлений. УЗИ почек и мочевого пузыря на первом году – 1 раз в 6 мес.; далее – 1 раз в год. По показаниям – в/в урография, микционная цистография, цистоскопия. Осмотры специалистов: нефролог – 1 раз в 3

месяца на первом году, затем 1 раз в 6 месяцев; урологом – 1 раз в 6 мес. гинеколог – 1 раз в 6 мес.

Задача №3

1. Хронический цистит, вторичный (осложненный), период обострения на фоне дисфункции мочевого пузыря (вероятно гипорефлекторный вариант).

2. Контроль выпитой и выделенной жидкости с определением ритма и объема спонтанных мочеиспусканий. Общий анализ крови. Общий анализ мочи, проба по Нечипоренко, бактериологическое исследование мочи с определением чувствительности возбудителей к антибиотикам, проба Зимницкого. биохимическое исследование мочи (суточная экскреция оксалатов, уратов, кальция, титруемая кислотность, аммиак). Биохимический анализ крови с определением мочевины и креатинина. Проба Реберга или расчет клиренса креатинина по формуле Шварца. УЗИ почек, мочеточников и мочевого пузыря с определением остаточной мочи. В период стихания воспалительного процесса – микционная цистография, цистоскопия, экскреторная урография (по показаниям).

3. Ранний возраст ребенка (менее 2-х лет); наличие симптомов дегидратации и/или интоксикации; признаки аномалий мочевых путей по данным УЗИ; отсутствие возможности проведения обследования и лечения амбулаторно. Признаки аномалий развития мочевых путей по данным УЗИ. Обнаружение бактериемии и сепсиса. Наличие повторной рвоты. Тяжесть клинических проявлений (макрогематурия, тяжелая дизурия, боли поллакиурия). Отсутствие эффекта от антибактериальной терапии в течение 3 суток. Острый пиелонефрит. Рецидивирующая инфекция. Полирезистентный возбудитель. Мочевая инфекция у больного с иммунодефицитом. Сахарный диабет. Беременность.

4. В лечении стол №5, обильное питье, спазмолитики при болях. Принудительные мочеиспускания каждые 2-3 часа. Амоксиклав в дозе 40 мг/кг в сутки на 3 приема в течение 10 дней, затем фурагин в дозе 2 мг/кг однократно на ночь постоянно.

5. Обильное потребление жидкости, регулярное опорожнение мочевого пузыря (каждые 2–3 часа); поощрение ребенка к повторным мочеиспусканиям спустя 1–2 минуту (двойное мочеиспускание); коррекция запоров; гигиенические мероприятия.

Задача №4

1. Острый пиелонефрит, активная стадия, без нарушения функции почек.

2. Общие: измерения артериального давления, объем выпитой и выделенной жидкости, температуры каждые 3 часа. Лабораторные: проба Нечипоренко, посев мочи на флору с количественной оценкой степени бактериурии и определения ее чувствительности к антибиотикам, проба Зимницкого, суточная протеинурия, титруемая кислотность, щелочность и аммиак. Проба Реберга или расчет СКФ по Шварцу. Исследование крови на

общий белок и фракции, мочевину, креатинин, прокальцитонин, СРБ количественно.

3. Инструментальные: УЗИ органов мочевой системы, при стихании активности заболевания – цистоуретрография, по показаниям – экскреторная урография; через 6 месяцев – статическая нефросцинтиграфия.

4. Амоксициллин/клавуланат внутрь в дозе 40 мг/кг в сутки на 3 приема в течение 10-14 дней; далее поддерживающая терапия (например, фуразидин). Продолжительность поддерживающей терапии определяется наличием пороков развития органов мочевой системы или обменными нарушениями, которые требуют коррекции.

5. Провести УЗИ органов мочевой системы для исключения обструкции и абсцесса почки, повторно исследовать культуру мочи и только затем пересмотреть тактику антимикробной терапии.

12. Перечень и стандарты практических умений (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез, факторы риска заболевания).	III
2	оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, щитовидная железа, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	измерение АД на верхних и нижних конечностях с оценкой по таблицам	III
4	антропометрические измерения и их оценка; измерение толщины кожной складки калипером	III
5	термометрия	III
6	венепункция	III
7	Постановка назо- или орогастрального зонда, промывание желудка, кормление через зонд	III
8	применение газоотводных трубок, очистительных клизм.	III
9	постановка мочевого катетера	III
10	оценка клинического анализа крови	III
11	оценка биохимического анализа крови (общий белок и	III

	фракции, креатинин, мочевина)	
12	оценка показателей КОС и электролитов крови	III
13	оценка показателей коагулограммы.	III
14	оценка анализов мочи (общий, биохимический, по Зимницкому, по Нечипоренко, бактериологическое исследование мочи, суточная экскреция белка), оценка СКФ	III
15	оценка клиренса эндогенного креатинина по формуле Щварца, пробе Реберга	III
16	оценка ЭКГ	III
17	оценка результатов ЭхоКГ	III
18	оценка результатов УЗИ органов брюшной полости, почек и мочевого пузыря	III
19	оценка обзорной рентгенографии живота	III
20	расчёт объёма и скорости введения инфузатов при дегидратации	III
21	прописи рецептов лекарственных средств	III
22	оформление медицинской документации и отчета о работе	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

– Хронический цистит;

– Рецидивирующий цистит;

– Лекарственные циститы;

– Диспансерное наблюдение детей с хроническим и рецидивирующим циститами.

14. 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	Нефрология [Электронный ресурс] : Национальное руководство. Краткое издание / гл. ред. Н.А. Мухин. – режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970437889.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
4	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов / ред. Н. П. Шабалов. - 6-е изд., испр. и доп. - Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1	СПб. : СпецЛит	2015
	Оу, В. Нефрология и водно-электролитный обмен : пер. с англ. / В. Оу, Ж.-П. Гиняр, Ш. Баумгарт ; ред. Р. А. Полин ; ред.-пер. О. Л. Чугунова.	М. : Логосфера	2015
5	Детская нефрология. Синдромный подход / Э. К. Петросян.	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
6	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычковская [и др.]	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	Союз педиатров России, клинические рекомендации	http://www.pediatr-russia.ru/news/recomend	
2	ЭБС КрасГМУ «Colibris»	https://krasgmu.ru/index.php?page[common]=elib	
3	ЭБС Консультант студента ВУЗ	http://www.studmedlib.ru/	
4	ЭМБ Консультант врача	http://www.rosmedlib.ru/	
5	ЭБС Айбукс	https://ibooks.ru/	
6	ЭБС Букап	https://www.books-up.ru/	
7	ЭБС Лань	https://e.lanbook.com/	
8	ЭБС Юрайт	https://biblio-	

		online.ru/	
9	НЭБ eLibrary	https://elibrary.ru/defaultx.asp	
10	БД Scopus	http://www.elsevierscience.ru/products/scopus	
11	БД Web of Science	http://open-resource.ru/public/web-of-science-oficialnyj-sajt-i-baza-dannyx-na-russkom/	
12	БД Oxford University Press	http://global.oup.com/?cc=ru	
13	БД SAGE	https://www.sagerussia.org/	
14	БД ProQuest	https://www.proquest.com/	
15	СПС Консультант Плюс	http://www.consultant.ru/	
16	MEDLINE Complete	https://health.ebsco.com/	
17	БД ScienceDirect	http://www.elsevierscience.ru/products/science-direct/	

1. Индекс ОД.О.01.1.4.8 **Тема 8.2.1:** Нефрология. Наследственные и врожденные болезни почек. Наследственный нефрит и врожденный нефротический синдром.

2. Формы работы: практическое занятие.

3. Методы обучения: фронтальный опрос, решение ситуационных задач, тестов, работа с реальной историей болезни, курация пациента с нефритом и нефротическим синдромом.

4. Значение изучения темы. Наследственные и врожденные болезни почек представляют собой обширную группу заболеваний, включающую анатомические аномалии, изменения на тканевом уровне с генетически детерминированными нарушениями в образовании структурных белков и белков-ферментов, а также обусловленные хромосомными аберрациями. Распространенность 5,3 на 1000 детского населения. Из них наибольший интерес для педиатра представляют наследственные заболевания почек, которые, как правило, имеют прогредиентное течение и приводят к развитию хронической почечной недостаточности.

Цели обучения:

– общая: обучающийся должен обладать ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9.

– учебная:

обучающийся должен знать социально-гигиенические методики сбора и медико-статистического анализа информации о показателях здоровья детей и подростков; патологические состояния, симптомы, синдромы инфекций мочевыводящих путей, ее нозологические формы в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и клиническими классификациями; основы патогенеза, клиники, диагностики и лечения данной инфекции мочевыводящих путей и пиелонефрита, в частности; алгоритмы диагностики и лечения при неотложных состояний у детей;

обучающийся должен уметь: собрать анамнез жизни и заболевания, провести объективное исследование пациента детского возраста, определить симптомы и синдромы, требующие оказания неотложной помощи и оказать её; сформулировать клинический диагноз, назначить лабораторно-инструментальные исследования для уточнения диагноза; провести забор материала для лабораторного исследования, пользоваться необходимую медицинскую аппаратуру (антропометрический набор, аппарат для измерения артериального давления, назогастральный и мочевой зонды, система для инфузионной терапии, кислородная палатка, интубационные трубки); оценить результаты лабораторных и специальных методов диагностики; определить показания к госпитализации и вести необходимую медицинскую документацию;

обучающийся должен владеть: методами диагностики, принципами лечения и реабилитации пациентов с пиелонефритом, а также навыками ведения пациентов, нуждающихся в оказании плановой, неотложной и скорой педиатрической медицинской помощи;

5. Место проведения практического занятия: учебная комната, отделение нефрологии и консультативная поликлиника КККЦОМД.

6. Оснащение занятия:

- Ноутбук, мультимедийное оборудование.
- Слайды анатомо-физиологических особенностей мочевой системы у детей.
- Слайды и таблицы оценки физического и нервно-психического развития ребенка.
- Слайды и таблицы нормативных показателей мочевой системы у детей разного возраста.
- Алгоритмы диагностики наследственных и врожденных болезней почек у детей
- Слайды и таблицы основных лекарственных препаратов, используемых при наследственных и врожденных болезнях почек у детей.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта практического занятия

п/п	Этапы практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости
2.	Формулировка темы и целей	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа** обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	210	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов

			дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	15	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация.

Врожденные и наследственные болезни почек представляют собой обширную группу заболеваний, включающую анатомические аномалии, изменения на тканевом уровне с генетически детерминированными нарушениями в образовании структурных белков и белков-ферментов, а также обусловленные хромосомными аберрациями. Термин «наследственные гломерулопатии» объединяет большое число различных не связанных друг с другом расстройств. Их распространенность недооценена. Вовлеченность в процесс гломерул, изолированное или как часть системного заболевания, может быть первичным дефектом, а также являться следствием наследственных метаболических или системных болезней.

Наследственный нефрит (НН) или синдром Альпорта (СА).

Это генетически детерминированная наследственная неиммунная гломерулопатия с распространенность 17 на 100000 населения (М.С.Игнатова, 1996). В 1985 г. была идентифицирована генетическая основа НН – мутация в гене коллагена IV типа гломерулярной базальной мембраны клубочков (ГБМ), которая оказалась гетерогенной: мутации COL4A5 на Х-хромосоме были связаны с Х-сцепленным СА, в то время как мутации COL4A3 или COL4A4 на 2-й хромосоме были связаны с аутосомными формами болезни. Исследование генетической природы заболевания позволило заключить, что различия в фенотипических проявлениях НН (с тугоухостью или без) обусловлены степенью экспрессии мутантного гена. Таким образом, в настоящее время все клинические варианты рассматриваются как проявления одного заболевания и термин «наследственный нефрит» является синонимом термина «синдром Альпорта».

Постоянным и характерным признаком заболевания является персистирующая микрогематурия, появляющаяся в раннем возрасте. С увеличением возраста развиваются эпизоды макрогематурии, часто в сочетании с нейросенсорной глухотой и расстройствами зрения (например, передний лентиконус), нарастает протеинурия и присоединяется

прогрессирующее снижение почечных функций с развитием терминальной стадии хронической почечной недостаточности (тХПН). Существуют несколько вариантов течения заболевания:

Х-сцепленный вариант СА составляет около 85% всех случаев заболевания. Он характеризуется более тяжелым течением у пациентов мужского пола, чем у женского пола, и отсутствием передачи, по мужской линии. У гемизиготных мужчин гематурия является универсальным и, как правило, постоянным признаком. Протеинурия постепенно нарастает с возрастом и может привести к развитию нефротического синдрома. У всех пациентов мужского пола заболевание прогрессирует до тХПН. На основе скорости прогрессирования заболевания, выделено два типа НН — ювенильный, при котором тХПН развивается примерно в возрасте 20 лет у всех родственных мужчин, пораженных заболеванием, и взрослый, характеризующийся более вариабельным течением и развитием тХПН в возрасте около 40 лет.

У гетерозиготных женщин гематурия может быть интермиттирующей, обнаруживаемой только во взрослом возрасте. Она стойко отсутствует менее чем у 10% женщин, которые являются безсимптомными носителями. Протеинурия обычно отсутствует или умеренная и у большинства пациенток никогда не развивается тХПН. Однако выраженная гематурия в детстве, прогрессирование протеинурии и диффузное утолщение гломерулярной базальной мембраны клубочка (ГБМ) при электронной микроскопии имеют неблагоприятное значение. Риск развития тХПН в возрасте до 40 лет составляет около 10—12% (против 90% у мужчин) и возрастает после 60 лет.

Двусторонняя нейросенсорная тугоухость прогрессирует у большинства пациентов мужского и у некоторых представительниц женского пола. Однако она отсутствует у примерно 20% семей с Х-сцепленным СА. Изменения органа зрения, передний лентиконус и/или перимакулярные пятна наблюдаются у 1\3 пациентов. В отдельных семьях описан диффузный эзофагеальный лейомиоматоз, также включающий поражение трахеобронхиального дерева и генитального тракта женщин, с врожденной катарактой или без.

Аутосомно-рецессивный СА наследуется примерно у 15%. Этот тип наследования чаще встречается при кровно–родственных браках. Клинические симптомы и изменения ультраструктур ГБМ идентичны тем, которые наблюдаются при Х-сцепленном СА. Однако некоторые признаки указывают на рецессивное наследование: родственные браки, тяжелое течение болезни у пациентов женского пола, отсутствие тяжелого заболевания у родителей, микрогематурия у отца – больного мужского пола, а также наличие некоторых иммуногистохимических особенностей. Болезнь, как правило, протекает тяжело: нефрит прогрессирует с ранним возникновением тХПН, почти обязательно нарушения слуха, однако поражения органа зрения могут быть, а могут отсутствовать. Среди гетерозигот некоторые являются бессимптомными, у других отмечается постоянная или интермиттирующая микрогематурия.

Аутосомно-доминантный СА встречается редко и характеризуется передачей по мужской линии. Клинический фенотип заболевания одинаков для мужчин и женщин. Течение более легкое, чем при Х-сцепленной форме, с поздним и непостоянным прогрессированием до развития тХПН и потерей слуха.

Доброкачественная семейная гематурия с тонкой базальной мембраной – это доброкачественная семейная гематурия с изолированной микрогематурией, которая является единственным симптомом заболевания. Прогрессирования заболевания до почечной недостаточности не наблюдается. При световой микроскопии почечная ткань нормальная, а при электронной микроскопии можно увидеть фокальное или диффузное истончение ГБМ. Болезнь передается по аутосомно-доминантному типу, но могут обнаруживаться и гетерозиготные мутации в генах COL4A3 или COL4A4, что показывает широкий спектр фенотипов, связанных с мутациями в генах COL4A3 и COL4A4 — от изолированной гематурии до тХПН. С практической точки зрения, у маленьких детей со спорадической гематурией точная постановка диагноза может быть затруднена, если выявляется диффузное истончение ГБМ. В этой ситуации хорошим альтернативным методом диагностики может быть биопсия кожи.

Диагноз.

Диагностика СА и определение типа наследования важны для терапевтического ведения, прогноза и медико-генетического консультирования пациентов и их семей. Вопрос легко решается, если гематурия сочетается с глухотой или поражениями глаз, а наследственный анамнез достаточно информативен для установления типа наследования. Однако с практической точки зрения все сложнее. Поэтому у пациента с характерным клиническим фенотипом заболевания (раннее начало гематурии, наличие нейросенсорной тугоухости, лентиконуса или макулопатии) можно выставить диагноз СА, но тип наследования может остаться неопределенным. В данном случае первой диагностической процедурой должна стать биопсия кожи, а патологическое распределение цепи a5(IV) указывает на мутацию в гене COL4A5. Спорадическая гематурия с протеинурией, обнаруживаемая при отсутствии экстраренальных проявлений, является поводом к проведению почечной биопсии, позволяющей исключить другие гематурические гломерулопатии, уточнить поражения при СА, а также провести иммунохимический анализ экспрессии коллагена IV типа.

Лабораторные исследования:

• общий анализ крови; определение в сыворотке крови креатинина, мочевины, общего белка и его фракций, калия, натрия, кальция, фосфора, магния, железа (включая ферритин и трансферрин), pH, бикарбонаты и др.;

• общий анализ мочи, суточная экскреция белка и электролитов; определение pH, титруемой кислотности и щелочности, аммиака, концентрационной способности почек и др.

Инструментальные методы обследования: УЗИ органов мочевой системы с оценкой почечного кровотока (УЗИ с ЦДК); обзорная рентгенография органов мочевой системы; микционная (ретроградная) цистоуретрография; нефросцинтиграфия (динамическая и статическая); КТ и/или МРТ.

Морфологическое исследование: нефробиопсия со световой, иммуногистохимической и электронной микроскопией.

При развитии ХПН, наряду с выше перечисленными исследованиями, выполняются: определение уровня паратгормона и щелочной фосфатазы, электрокардиография, эхокардиография; мониторинг артериального давления; денситометрия и др.

Лечение.

К настоящему времени специфического лечения СА не существует. Блокада ренин-ангиотензиновой системы уменьшает протеинурию, но длительного эффекта от этой терапии пока не доказано. Трансплантация почек приводит к удовлетворительным результатам, однако около 2,5% всех пациентов с СА развивают анти-ГБМ гломерулонефрит, что ведет к отторжению трансплантата.

Врожденный нефротический синдром (ВНС).

Симптомокомлекс нефротического синдрома проявляется выраженной протеинурии (более 40 мг/м2 или >50 мг/кг в сутки), гипопротеинемией (общий белок <60 г/л) за счет гипоальбуминемии (уровень альбумина <25 г/л), диспротеинемией, гиперлипидемией и распространенными отеками (периферические, полостные, анасарка). Традиционно НС разделяют на первичный (идиопатический) и вторичный, развивающийся в структуре многочисленной группы врожденных наследственных и приобретенных заболеваний почек.

Определение и этиология.

ВНС – симптомокомплекс НС, развивающийся у детей первого года жизни. В данной возрастной категории принято выделять ВНС и инфантильный (младенческий) НС. ВНС проявляется с момента рождения и до 3 месяцев жизни; инфантильный (младенческий) НС развивается в возрасте от 4 до 12 месяцев жизни. Большинство случаев ВНС имеют генетическую основу, являются гормонорезистентными и имеют плохой прогноз. В основе первичного ВНС лежит наследование структурных дефектов барьера клубочковой фильтрации (подоцитов). На сегодняшний день известны мутации в семи генах (NPHS1, NPHS2,NPHS3 [PLCE1], ACTN4, CD2AP, TRPC6, и INF2), которые отвечают за структурную архитектуру подоцитов.

Первичные формы ВНС и инфантильного НС представлены финским типом (ген NPHS1, мутации белка нефрина), изолированным диффузным мезангиальным склерозом (ген PLCE1, мутации белкаPLC1) и гормонорезистентным НС (ген NPHS2, мутации белка подоцина). Все они наследуются по аутосомно-рецессивному типу.

Клиника.

Массивная протеинурия может развиться внутриутробно и при рождении на первый план выходят симптомы белковой недостаточности. Обычно дети рождаются преждевременно; размеры плаценты при рождении больше, чем размеры ребенка. Часто имеются маленький нос и низко посаженные уши; расхождение черепных швов; флексорная деформация в бедрах, коленях и локтях. Отеки появляются при рождении или во время первой недели жизни и облигатно сопровождаются тяжелым асцитом. Потери белка с мочой достигают 30 г в сутки и сопровождаются глубокой гипоальбуминемией и тяжелой гипогаммаглобулинемией. Увеличен уровень холестерина и триглицеридов в сыворотке крови. Концентрация мочевины и креатинина крови нормальная. На УЗИ выявляются увеличенные гиперэхогенные почки без нормальной кортикомедуллярной дифференциации.

Морфология.

При световой микроскопии почки имеют кистозное расширение в проксимальных канальцах и/или диффузный мезангиальный склероз.

Лечение.

ВНС всегда устойчив к кортикостероидам и иммуносупрессивным препаратам (гормонорезистентный НС). Терапией выбора являются ежедневные или альтернирующие трансфузии альбумина, заместительное введение иммуноглобулина, питание с высоким содержанием калорий (130 ккал/кг в сутки) и белка (3-4 г/кг в сутки), низкое содержание соли, введение витаминов и препаратов тироксина, а также профилактика инфекционных и тромботических осложнений. Основными препаратами являются ингибиторы ангиотензин-превращающего фермента (АПФ) в сочетании с ингибиторами рецепторов ангиотензина.

Некоторые пациенты могут потребовать проведение ранней двусторонней нефрэктомии для предотвращения массивной потери белка и связанных с этим осложнением. Возможной медикаментозной альтернативой нефрэктомии является сочетание ингибиторов АПФ с индометацином, что в некоторых случаях может привести к уменьшению потерь белка и улучшению нутритивного статуса.

После выполнения нефрэктомии ребенок переводится на хронический диализ до достижения веса 8-9 кг. На этом этапе выполняется трансплантация почки. Частота рецидива составляет 25%, но только у детей с финским генотипом, что связано с отсутствием нефрина в нативных почках или антителами к нему.

Прогноз.

Терминальная стадия почечной недостаточности обычно развивается в возрасте от 3 до 8 лет, но при некоторых NPHS1 мутациях она может быть диагностирована гораздо позже.

9. Вопросы по теме занятия (ПК-5, ПК-6, ПК-9).

- Анатомо-физиологические особенности почек и мочевыводящих путей в детском возрасте.

- Клинико-диагностические критерии наследственных и врожденных болезней почек у детей.
- Принципы лечения наследственных и врожденных болезней почек у детей.
- Критерии эффективности лечения наследственных и врожденных болезней почек у детей.
- Основные факторы развития наследственных и врожденных болезней почек у детей.
- Диспансерное наблюдение при наследственных и врожденных болезнях почек у детей.

10 Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

Выберите один правильный ответ

001. ПРОГНОЗ ПРИ БОЛЕЗНИ ТОНКОЙ БАЗАЛЬНОЙ МЕМБРАНЫ КЛУБОЧКА

1) нарастание протеинурии в первые 5 лет болезни
2) появление гипертензии на 2 году болезни
3) быстрая прогрессия к терминальной стадии ХПН
4) медленная прогрессия к терминальной стадии ХПН
5) отсутствие прогрессии заболевания к ХПН

002. МОРФОЛОГИЧЕСКОЙ ОСНОВОЙ ВРОЖДЕННОГО НЕФРОТИЧЕСКОГО СИНДРОМА ЯВЛЯЕТСЯ

1) болезнь минимальных изменений
2) мембранозная нефропатия
3) мезангиопролиферативный гломерулонефрит
4) диффузный мезангиальный склероз
5) амилоидоз почек

003. ТИПИЧНЫЕ ИЗМЕНЕНИЯ В АНАЛИЗАХ МОЧИ НА РАННЕЙ СТАДИИ НАСЛЕДСТВЕННОГО НЕФРИТА

1) гематурия
2) протеинурия
3) нарушение фильтрационной функции почек
4) нарушение функции концентрирования мочи
5) артериальная гипертензия

004. ПРИ СИНДРОМЕ АЛЬПОРТА, НАРЯДУ С ПОРАЖЕНИЕМ ПОЧЕК, ВЫЯВЛЯЕТСЯ

1) нейросенсорная тугоухость
2) расщелина твердого неба
3) ангиопатия сетчатки
4) гемолитическая анемия
5) лейомиоматоз

005. ДЛЯ ВРОЖДЕННОГО НЕФРОТИЧЕСКОГО СИНДРОМА ХАРАКТЕРНО

1) нормальный вес плаценты при рождении

2) появление протеинурии до 3-месячного возраста
3) хороший ответ на лечение кортикостероидами
4) деформация скелета
5) кровоточивость

006. У ПАЦИЕНТА С УСТОЙЧИВОЙ МИКРОГЕМАТУРИЕЙ СЛЕДУЮЩАЯ ОСОБЕННОСТЬ МОЖЕТ УКАЗЫВАТЬ НА СИНДРОМ АЛЬПОРТА

1) мужской пол
2) семейный анамнез гематурии без развития ХПН
3) рецидивирующий средний отит
4) передний лентиконус
5) повышенный уровень холестерина

007. КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ТУГОУХОСТИ ПРИ Х-СВЯЗАННОМ СИНДРОМЕ АЛЬПОРТА ПОЯВЛЯЮТСЯ

1) в неонатальном периоде
2) в раннем возрасте
3) в школьном возрасте
4) в подростковом возрасте
5) в пожилом возрасте

008. Х-СВЯЗАННЫЙ СИНДРОМ АЛЬПОРТА ВЫЗВАН МУТАЦИЯМИ В ГЕНЕ

1) COL4A3
2) COL4A4
3) COL4A5
4) MYH9
5) Pax2

009. НАСЛЕДСТВЕННЫЕ И ВРОЖДЁННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ПОЧЕК В СТРУКТУРЕ ХРОНИЧЕСКОЙ ПОЧЕЧНОЙ ПАТОЛОГИИ СОСТАВЛЯЮТ

1) 1% - 5% случаев
2) 5% - 10% случаев
3) 10% - 20% случаев
4) 20% - 35% случаев
5) более чем 35% случаев

010. В ЛЕЧЕНИИ ВРОЖДЕННОГО НЕФРОТИЧЕСКОГО СИНДРОМА ИСПОЛЬЗУЕТСЯ

1) глюкокортикостероиды
2) трансфузии плазмы
3) цитостатические препараты
4) пульс-терапия метилпреднизолоном
5) микофенолата мофетил

Алгоритм ответов

1-5	2-4	3-1	4-1	5-2	6-4	7-3	8-3	9-4	10-2

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

Задача №1

Мальчик поступил в отделение интенсивной терапии и реанимации в возрасте 3 месяцев с жалобами на массивные отеки лица, туловища, конечностей. Впервые родители заметили появление отечности век по утрам за 2 недели до поступления и обратились к педиатру по месту жительства. За месяц до этого мальчик перенес ОРВИ, лечение получал амбулаторно, общеклинические анализы не сдавались.

Из анамнеза: ребенок от первой беременности, первых срочных родов, с массой тела при рождении 3100, длиной тела 50 см. Со слов матери, беременность и роды протекали без патологии. Наследственность не отягощена.

Состояние при поступлении тяжелое: выраженные отеки, снижение диуреза, признаки нарушения азотовыделительной функции почек. Вес 5.1 кг, длина тела 64 см. Кожные покровы бледные, отеки век, лица, конечностей, туловища. Дыхание жесткое, по задней поверхности легких выслушиваются влажные мелкопузырчатые хрипы, одышка смешанного характера с частотой 48 в минуту, влажный нечастый кашель. Тоны сердца приглушены, тахикардия до 150 в минуту, артериальное давление 78/42 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный, перкуторно определяется жидкость в брюшной полости. Печень +3 см. Диурез 0.4 мл/кг в час. Стул водянистый, без патологических примесей, 4 раза в день.

Общий анализ крови: гемоглобин 118 г/л, эритроциты 2,8 х 10^{12}/л, лейкоциты 12,6 х 10^{9}/л (эозинофилы 2%, п/я нейтрофилы 4%, с/я нейтрофилы 46%, лимфоциты 42%, моноциты 7%), тромбоциты 456 х 10^{9}/л, СОЭ 28 мм/час.

Общий анализ мочи: белок 2.5 г/л, гематурия 10-15 в п/з, зернистые цилиндры 1-2 в п/з.

Биохимический анализ крови: общий белок 42,0 г/л, альбумина 18 г/л, мочевина 17,7 ммоль/л, креатинин 180,8 мкмоль/л калий 6.2 ммоль/л, натрий 129 ммоль/л.

УЗИ почек – размеры почек увеличены с обеих сторон, повышенной эхогенности, определяется наличие жидкости в брюшной полости.

Задание:

1. Поставьте клинический диагноз и обоснуйте его.
2. Назначьте план исследований.
3. Назначьте план лечения.
4. Проведите дифференциальную диагностику.
5. Дайте рекомендации по дальнейшему наблюдению и лечению.

Задача №2

Мальчик 12 лет поступил на обследование с жалобами на выраженную слабость, головную боль, пастозность лица, сильные мышечные боли в ногах.

Из анамнеза: ребенок от I беременности, I срочных родов с весом 3700 г. Брак неродственный, но, в роду с обеих сторон наблюдались близкородственные браки. Беременность у матери протекала на фоне анемии

средней тяжести и токсикоза II половины беременности в виде нефропатии. Прививки по возрасту. На учете не состоял, но при профилактических осмотрах в анализах мочи постоянно обнаруживали эритроциты и белок. В 8 лет перенес пиелонефрит. В 12 лет диагностирована сенсорная тугоухость, в 13 лет нарушение зрения.

Наследственность: у матери пациента терминальная стадия ХПН, получает гемодиализ. Двоюродный брат умер от ХПН неуточненного генеза в 13 лет. У младшей сестры в 8 лет обнаружены изменения в анализе мочи (эритроциты и белок) и патология со стороны органов зрения.

При осмотре состояние тяжелое, сознание ясное, на вопросы отвечает адекватно. Температура 37.0 С, пульс 36 в мин., частота дыханий 20 в мин., артериальное давление 150/95 мм рт. ст. (>95 перцентиль). Физическое развитие соответствует возрасту, вес 40 кг, рост 154 см. Выражена бледность кожных покровов и видимых слизистых, пастозность век. Зев спокоен. Отмечаются стигмы дизэмбриогенеза: гипертелоризм, высокое нёбо, аномалии прикуса, аномальная форма ушных раковин (уши маленькие и плотно прилежат к черепу с полным отсутствием мочек), «сандалевидная щель» на стопах. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Движения в ногах вызывают боль. Суставы не изменены. В легких дыхание везикулярное, чистое. Сердечные тоны приглушены. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Печень и селезенка не увеличены. Мочится мало, суточный диурез 600 мл. Стул оформленный, 1 раз в сутки.

Общий анализ крови: гемоглобин 56 г/л, эритроциты 2,5 х 10^{12}/л, лейкоциты 8,7 х 10^{9}/л (эозинофилы 2%, п/я нейтрофилы 2%, с/я нейтрофилы 68%, лимфоциты 28%, моноциты 5%), тромбоциты 196 х 10^{9}/л, СОЭ-30 мм/ч.

Общий анализ мочи: соломенно-желтая, уд. вес 1012, pH 5,5, белок 599 г/л, глюкоза отрицательная, лейкоциты 3-4 в п/з, эритроциты измененной формы 16-18 в п/з, эритроцитарные цилиндры 2-3 в п/з, эпителий почечный единичный.

Биохимический анализ крови: общий белок 58 г/л, мочевина 15,7 ммоль/л, креатинин 324 мкмоль/л. Проба Реберга 23.7 мл/мин, канальцевая реабсорбция 90%.

УЗИ почек: почки уменьшены в размере, правая 71 х 30 см, контуры неровные, нечеткие, местами не дифференцированы, эхогенность повышена; левая 71 х 41 см, контуры неровные, нечеткие, местами смазаны, эхогенность коркового слоя резко повышена.

Консультация окулиста: 2-х сторонняя гиперметропия, средней степени.

Консультация отоларинголога: по данным аудиометрии 2-х сторонняя тугоухость по смешанному типу II-III степени.

Задание:

1. Поставьте клинический диагноз и обоснуйте его.
2. Назначьте план исследований.
3. Назначьте план лечения.
4. Проведите дифференциальную диагностику.

5. Определите показания к заместительной почечной терапии.

Задача №3

Мальчик 4 лет, от первой беременности, протекавшей с выраженным токсикозом первой половины. Роды в срок. Масса тела при рождении 3300 г, длина 51 см. Рос и развивался удовлетворительно. Зубы с 8 месяцев. На первом году жизни с профилактической целью получал витамин D2. Ходит с 1 года 3 месяцев. Большой родничок закрыт с 1 года 6 месяцев. Часто болеет ОРВИ.

Семейный анамнез: у матери и у бабушки с детства выражена варусная деформация нижних конечностей, низкорослость; отец – здоров. В 1 год 6 месяца у ребенка появилась умеренная О-образная деформация голеней, боли в ногах, стал меньше ходить. По рекомендации ортопеда получал массаж, соленые ванны, препараты кальция. К концу второго года жизни походка стала «утиной», варусная деформация голеней нарастала. На третьем году жизни проводились противорахитические мероприятия: витамин D3 в курсовой дозе 600 000 МЕ, массаж, ЛФК, препараты кальция. В возрасте 3 лет направлен на консультацию к нефрологу.

При поступлении жалобы на утомляемость, боли в ногах и позвоночнике при нагрузке. Походка «утиная». Рост 87 см. Выражена варусная деформация голеней и бедер, мышечная гипотония.

Общий анализ крови: гемоглобин 132 г/л, эритроциты 3,8х 10^{12}/л, лейкоциты 6,0х10^{9}/л (эозинофилы 1%, п/я нейтрофилы 2%, с/я нейтрофилы 33%, лимфоциты 52%, моноциты 12%), тромбоциты 280 х 10^{9}/л, СОЭ 9 мм/час.

Общий анализ мочи: цвет соломенно-желтый, уд. вес 1025, лейкоциты – 2-3 в п/з.

Биохимический анализ крови: общий белок 58 г/л, щелочная фосфатаза 2200 ед (норма до 600), кальций общий 2,3 ммоль/л, кальций ионизированный 1,02 ммоль/л, фосфор 0,6 ммоль/л, мочевая кислота 0,31 ммоль/л, мочевина 4,6 ммоль/л, креатинин 80 ммоль/л.

Биохимический анализ мочи: фосфор 40 ммоль/сут (норма 6,4-16 ммоль/сут), кальций 3,8 ммоль/сут (норма 2,25 - 7,25).

УЗИ почек – почки расположены правильно, левая - 80х25х10 мм, правая - 82х24х11 мм. Паренхима почек обычной эхогенности.

Рентгенография трубчатых костей – общий остеопороз, варусная деформация голеней, бедер, блюдцеобразная деформация эпифизов; расширение метафизов, больше в медиальных отделах; склерозирование диафизов.

Задание:

1. Поставьте клинический диагноз и обоснуйте его.
2. Назначьте план исследований.
3. Назначьте план лечения.
4. Проведите дифференциальную диагностику.
5. Дайте рекомендации по дальнейшему наблюдению и лечению.

Задача №4

Мальчик 9 лет, поступил в отделение с жалобами на изменения в анализах мочи, снижение слуха. Ребенок родился от 2-ой беременности, протекавшей с токсикозом, 2-х родов (первый ребенок, мальчик, умер в возрасте 16 лет от ХПН, страдал снижением слуха с 3 лет). Настоящие роды в срок. Масса тела при рождении 2800 г, длина тела 50 см. Период новорожденности протекал без особенностей. Болел редко. Привит по возрасту.

В 3 года после перенесенного ОРЗ в анализе мочи была выявлена гематурия, незначительная лейкоцитурия, протеинурия до 0.6 г/л. С диагнозом «Хронический гломерулонефрит, гематурическая форма» мальчик неоднократно лечился по месту жительства без эффекта.

При поступлении в нефрологическое отделение состояние средней тяжести. Кожные покровы бледные. Температура 36.4 С, пульс 90 в мин., частота дыханий 18 в мин., артериальное давление 105/55 мм рт. ст. Масса тела 20 кг, рост 110 см. Подкожно-жировой слой развит плохо. Отмечаются стигмы дизэмбриогенеза: гипертелоризм, эпикант, высокое небо, аномальная форма ушных раковин, искривление мизинца. Отеков нет. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца громкие, ритмичные. Живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены. Половые органы по мужскому типу, яички в мошонке. Диурез в пределах возрастной нормы. Стул 1 раз в 2 дня.

Общий анализ крови: гемоглобин 120 г/л, эритроциты 3,9 х 10^{12}/л, лейкоциты 8,5 х 10^{9}/л (эозинофилы 1%, п/я нейтрофилы 2%, с/я нейтрофилы 66%, лимфоциты 23%, моноциты 8%), тромбоциты 180 х 10^{9}/л, СОЭ 10 мм/час.

Общий анализ мочи: уд. вес 1015, белок 1.2 г/л, лейкоциты 6-7 в п/з, эритроциты 35-40 в п/з.

Биохимический анализ крови: общий белок 65 г/л, холестерин 5,3 ммоль/л, мочевина 4,3 ммоль/л, креатинин 82 мкмоль/л, калий 4,1 ммоль/л, натрий 135 ммоль/л, глюкоза 4,3 ммоль/л.

Аудиометрия – 2-х стороннее снижение слуха на высоких частотах II степени.

Консультация окулиста – катаракта I степени, миопия.

Задание:

1. Поставьте клинический диагноз и обоснуйте его.
2. Назначьте план исследований.
3. Назначьте план лечения
4. Проведите дифференциальную диагностику.
5. Дайте рекомендации по дальнейшему наблюдению и лечению.

Задача №5

Девочка 6 лет поступила в отделение с жалобами на выраженную слабость в мышцах, жажду и полиурию. Она не принимала никаких лекарств и не имела расстройств со стороны желудочно-кишечного тракта.

При обследовании были выявлены задержка роста <5 центиля, мышечная слабость, парастезии, умеренная артериальная гипотензия 84/50

мм рт. ст. с ортостатическим головокружением, пульс 110 в минуту, частота дыхания 22 в минуту. Диурез 3 л в сутки. Стул 1 раз в 3 дня, плотный.

Общий анализ крови без отклонений.

Общий анализ мочи: уд. вес 1008, белка нет, эритроциты 2 в п/з, лейкоциты 2-3 в п/з.

Биохимический анализ крови: pH 7.45, натрий 130 ммоль/л, калий 6.3 ммоль/л, хлориды 100 ммоль/л, бикарбонат 33 ммоль/л, мочевина 5.0 ммоль/л, креатинин 48.2 ммоль/л.

Биохимическое исследование суточной мочи: натрий 99 ммоль/л, калий 63 ммоль/л, хлориды 5 ммоль/л, кальций 285 мг.

Задание:

1. Поставьте клинический диагноз.
2. Обоснуйте выставленный диагноз.
3. Назначьте план исследования.
4. Проведите дифференциальную диагностику.
5. Опишите изменения на ЭКГ, характерны для гиперкалиемии.

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача №1

1. Врожденный нефротический синдром, активная стадия, нарушение экскреторной функции почек: острое повреждение почек 2 стадия, фаза олигурии. Диагноз поставлен на основании массивной протеинурии в сочетании с гипопротеинемией, гипоальбуминемией, липидемией и выраженными отеками (периферические и полостные отеки до степени анасарки) которые развились на 3-м месяце жизни, а также наличия азотемии и олигурии.

2. Для подтверждения основного диагноза необходимо исключение вторичных причин: исследование RW, ПЦР и ИФА на цитомегаловирус, токсоплазмоз, краснуху, гепатит В. Для уточнения выставленного диагноза необходимы: анализ мочи на суточную протеинурию или отношение белка к креатинину в разовой порции мочидополнительные биохимические исследования фракций общего белка, холестерина, кальция; скрининг коагулограммы, включая уровень антитромбина III; регистрация ЭКГ и ЭхоКГ; проведение нефробиопсии с морфологическим исследованием биоптата световооптически, электронной микроскопией и иммуногистохимически. Для оценки острого повреждения почек необходимы: оценка клиренс эндогенного креатинина по формуле Шварца, определение фракционной экскреции натрия с мочой, отношений мочевина мочи / мочевина крови или креатинин мочи / креатинин крови, или мочевина крови / креатинин крови. С целью контроля острого повреждения почек необходимо установить мочевой катетер для контроля диуреза, обеспечить венозный доступ, проводить мониторинг выпитой и выделенной жидкости, массы тела, артериального давления, мочевины, креатинина, электролитов и pH крови.

3. Глюкокортикостероиды не назначаются с учетом неэффективности при данном заболевании. В диете рекомендовано

поддерживать уровень потребления белка 2-3 г/сут, ограничение соли до 1.5 г/сут. Проводится симптоматическая терапия. Заместительные трансфузии альбумина. После стабилизации давления диуретики (лазикс в начальной дозе 0.5 мг/кг), каптоприл 0.5 мг/кг на 3 приема или эналаприл 0.25 мг/кг в 1 прием (по разрешению врачебной комиссии). Для профилактики тромботических осложнений показана антикоагулянтная терапия гепарином в дозе 100 ЕД/кг 4 раза в сутки под контролем МНО или низкомолекулярным гепарином Далтепарин натрия в дозе 100 МЕ/кг в сутки под контролем анти-Ха фактора, а также курантил 3 мг/кг в стуки на 3 приема.

4. Дифференциальный диагноз с вторичными формами нефротического синдрома (инфекционными, иммунологическими, лекарственными).

5. Наблюдение и лечение в условиях специализированного отделения стационара педиатром и нефрологом с контролем артериального давления, масса-ростовых показателей, уровня протеинурии, клинического и биохимического анализа крови, коагулограммы (частота обследования определяется индивидуально, в зависимости от состояния ребенка). Продолжение симптоматической терапии. В возрасте 1 года решается вопроса о неродственной трансплантации почки.

Задача №2

1. Наследственный нефрит (синдром Альпорта) с 2-х сторонней тугоухостью по смешанному типу II-III степени, 2-х сторонней гиперметропией средней степени, и нарушением функций почек. ХБП 4 стадия, А2. Данный диагноз выставлен на основании наследственности (ХПН у родственников по мужской и женской линиям), наличия стигм дизэмбиогенеза, появления гематурии в раннем возрасте и ее сохранение с присоединением протеинурии в последующем на фоне отставания в физическом развитии, 2-х сторонней тугоухостью по смешанному типу II-III степени, 2-х сторонней гиперметропией средней степени, а также снижения клиренса эндогенного креатинина до 23.7 мл/мин, что соответствует ХБП 4 стадии, с признаками и симптомами ХПН (выраженная азотемия, почечная анемия, нейропатия, снижение диуреза).

2. Дополнительные исследования должны включать: электролиты крови (кальций, калий, фосфор), щелочную фосфатазу, сывороточное железо и ферритин, паратгормон, КОС, HBsAg, антитела к гепатиту С; скрининг коагулограммы; суточную экскрецию белка или отношение белок/креатинин в разовой порции мочи; ЭКГ, ЭхоКГ, СМАД, рентгенологическое исследование костей запястья, исследование глазного дна.

3. Коррекция осложнений ХБП: недостаточного питания, замедленного физического развития, артериальной гипертензии, анемии, болезни костей, ацидоза. При лечении артериальной гипертензии назначают ингибиторы АПФ в сочетании блокаторами рецепторов ангиотензина (требуется разрешение врачебной комиссии), целевой уровень артериального давления 50 перцентиль. Эти же препараты используются для снижения уровня протеинурии, целевой уровень 0.5 г/сут. Для лечения анемии

применяют рекомбинантный человеческий эритропоэтин и препараты железа, целевой уровень 100-120 г/л. С целью коррекции гиперфосфатемии используют фосфатбиндеры, в зависимости от потребляемого фосфора с пищей: содержащие кальций (кальция карбонат) или не содержащие кальций (Севеламера карбонат). Для коррекции вторичного гиперпаратиреоза используются активные формы витамина Д (Альфакальцидол) под контролем уровня фосфора крови и препараты кальция. Доза подбирается в зависимости от начального уровня ПТГ и стадии ХБП. Пациент готовится к заместительной почечной терапии.

4. Дифференциальный диагноз следует проводить с острой почечной недостаточностью.

5. Показания для начала диализной терапии: не контролируемая перегрузка жидкостью (выраженные отеки, резистентная артериальная гипертензия); СКФ ≤15мл/мин/1,73м2; уровень мочевины ≥30 ммоль/л; не контролируемый гиперкалиемия или декомпенсированный метаболический ацидоз.

Задача №3

1. Гипофосфатемический рахит (фосфат-диабет 1 типа). Варусная деформация нижних конечностей. Диагноз обосновывается наличием по материнской линии (мать и бабушка) искривления ног, появлением костных деформаций у мальчика в возрасте старше года, наличием в сыворотке крови снижения фосфора, повышения щелочной фосфатазы; наличие в моче фосфатурии; остеопорозом, блюдцеобразной деформацией эпифизов и расширением метафизов на рентгенограмме костей.

2. Дополнительные исследования: уровни 25(OH)D3, 1,25(OH)2D3, паратгормона в крови, оценка клиренса эндогенного креатинина пробой Реберга или по формуле Шварца, рентгенография кистей с определением костного возраста, денситометрия.

3. Лечение рекомендуется начинать с назначения неорганических фосфатов, а затем активных аналогов витамина D (чаще кальцитриола, но можно использовать и альфа-кальцидол после решения врачебной комиссии). Раннее начало лечения позволяет избежать деформации костей. Дозы и длительность лечения определяются выраженностью рахитических изменений, уровнем фосфатов в крови, возрастом пациентов. Более высокие дозы препаратов необходимы в начале терапии и в периоды интенсивного роста ребенка. Оптимальные дозы фосфатов не определены. Обычно рекомендуется пероральный прием фосфата в дозе 30-40 мг/кг в день по элементарному фосфору в 4-5 приемов, 1,25-дигидрокси-витамин D3 применяется в ежедневной дозе 0,02-0,05 мкг/кг/сут (20-50 нг/кг/сут) в 2-3 приема. Лечение проводится под контролем уровня кальция в моче и ионизированного кальция крови. Выполняются общие реабилитационные мероприятия (массаж, гимнастика).

4. Фосфат-диабет необходимо дифференцировать:

- с классическим рахитом, для которого характерно начало в возрасте до 1 года, снижение кальция и фосфора в крови, хороший лечебный эффект на малых дозах витамина D;
- с витамин D-зависимым рахитом, который характеризуется распространенными рахитоподобными деформациями скелета и снижением уровня кальция и фосфора в крови в возрасте до 1 года. Лечение обычными препаратами витамина D малоэффективно, т.к. снижен синтез его метаболита в почках, что приводит к нарушению всасывания кальция в кишечнике;
- с синдромом де-Тони-Дебре-Фанкони, где имеются рахитоподобные деформации скелета, развивающиеся на 1-2-ом году жизни с наличием признаков, схожих с гипофосфатемическим рахитом, но в сочетании с глюкозурией, аминоацидоурией на фоне полиурии и полидипсии с отставанием в физическом и умственном развитии;
- с почечным канальцевым ацидозом, где имеются рахитоподобные изменения скелета, но при нормальном уровне фосфора в крови на фоне метаболического ацидоза и щелочной реакции мочи.

5. Диспансеризация у педиатра, нефролога, генетика до передачи во взрослую сеть. Оформление инвалидности. Постоянная поддерживающая терапия. Консультация ортопеда с ортопедической коррекцией.

Задача №4

1. Наследственный нефрит (синдром Альпорта) с 2-х сторонней нейросенсорной тугоухостью II степени, катарактой 1 степени, миопией, без нарушения функций почек. ХБП 1 стадия, А2. Диагноз выставлен на основании наследственности (наличие у сибса мужского пола ХПН в сочетании с тугоухостью), наличия стигм дизэмбиогенеза, появления гематурии в раннем возрасте и ее сохранение с присоединением протеинурии, наличия нейросенсорной тугоухости и катаракты.

2. Дополнительные исследования должны включать: определение клиренса эндогенного креатина в пробе Реберга или по формуле Шварца, электролиты крови (кальций, калий, фосфор), щелочную фосфатазу, сывороточное железо и ферритин, HBsAg, антитела к гепатиту С; скрининг коагулограммы; суточную экскрецию белка или отношение белок/креатинин в разовой порции мочи, пробу Зимницкого; ЭКГ, ЭхоКГ, исследование глазного дна. Нефробиопсия со световой и электронной микроскопией.

3. В данном случае показаны нефропротекторы в виде ингибиторов АПФ (эналаприл в дозе 0.25 мг/кг в один прием) длительно, при появлении артериальной гипертензии в комбинации с блокаторами рецепторов ангиотезина.

4. Дифференциальная диагностика проводится с приобретенными гломерулопатиями.

5. Наблюдение педиатра 1 раз в 3 – 6 месяцев с оценкой общего анализа крови и мочи, измерением артериального давления, масса-ростовых показателей и суточной экскреции белка при каждом посещении. Оценка клиренса эндогенного креатинина по формуле Шварца 1 раз в 6 – 12 мес. УЗИ почек 1 раз в 12 мес. Консультация нефролога 1раз в 3 – 6 мес.

Консультации других специалистов по показаниям. Вакцинация осуществляется в рамках Национального календаря прививок.

Задача №5

1. Синдром Бартера.

2. Наличие метаболического алкалоза с гипокалиемией, полиурией и полидипсией без артериальной гипертензии. Дополнительная симптоматика включает рвоту, запор, солевую зависимость и склонность к дегидратации.

3. Определение активности ренина плазмы и альдостерона, уровень которых при синдроме Бартера повышен.

4. Основные отклонения в виде канальцевых дисфункций с метаболическим алкалозом и гипокалиемией характерны для синдрома Гительмана, но при нем должна быть гипомагниемия и гипокальциурию. При аденоме надпочечников и синдроме Лиддла дополнительно выявляется артериальная гипертензия.

5. Увеличение частоты сердечных сокращений, уменьшение амплитуды зубца Т, появление зубца U, удлинение интервала Q–T, расширение комплекса QRS, атриовентрикулярная блокада, наджелудочковые и желудочковые экстрасистолы.

12. Перечень и стандарты практических умений (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез, факторы риска заболевания).	III
2	оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, щитовидная железа, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	измерение АД на верхних и нижних конечностях с оценкой по таблицам	III
4	антропометрические измерения и их оценка; измерение толщины кожной складки калипером	III
5	термометрия	III
6	венепункция	III
7	Постановка назо- или орогастрального зонда, промывание желудка, кормление через зонд	III

8	применение газоотводных трубок, очистительных клизм.	III
9	постановка мочевого катетера	III
10	оценка клинического анализа крови	III
11	оценка биохимического анализа крови (общий белок и фракции, креатинин, мочевина)	III
12	оценка показателей КОС и электролитов крови	III
13	оценка показателей коагулограммы.	III
14	оценка анализов мочи (общий, биохимический, по Зимницкому, по Нечипоренко, бактериологическое исследование мочи, суточная экскреция белка), оценка СКФ	III
15	оценка клиренса эндогенного креатинина по формуле Щварца, пробе Реберга	III
16	оценка ЭКГ	III
17	оценка результатов ЭхоКГ	III
18	оценка результатов УЗИ органов брюшной полости, почек и мочевого пузыря	III
19	оценка обзорной рентгенографии живота	III
20	расчёт объёма и скорости введения инфузатов при дегидратации	III
21	прописи рецептов лекарственных средств	III
22	оформление медицинской документации и отчета о работе	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

– Болезнь тонкой базальной мембраны;
– Алгоритм дифференциальной диагностики гематурии;
– Генетические формы врожденного нефротического синдрома.

14. Рекомендованная литература по теме занятия

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

	[Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 2. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468		
3	Нефрология [Электронный ресурс] : Национальное руководство. Краткое издание / гл. ред. Н.А. Мухин. – режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970437889.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
4	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов / ред. Н. П. Шабалов. - 6-е изд., испр. и доп. - Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1	СПб. : СпецЛит	2015
	Оу, В. Нефрология и водно-электролитный обмен : пер. с англ. / В. Оу, Ж.-П. Гиняр, Ш. Баумгарт ; ред. Р. А. Полин ; ред.-пер. О. Л. Чугунова.	М. : Логосфера	2015
5	Детская нефрология. Синдромный подход / Э. К. Петросян.	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
6	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычковская [и др.]	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	Союз педиатров России, клинические рекомендации	http://www.pediatr-russia.ru/news/recomend	
2	ЭБС КрасГМУ «Colibris»	https://krasgmu.ru/index.php?page[common]=elib	
3	ЭБС Консультант студента ВУЗ	http://www.studmedlib.ru/	
4	ЭМБ Консультант врача	http://www.rosmedlib.ru/	
5	ЭБС Айбукс	https://ibooks.ru/	
6	ЭБС Букап	https://www.books-up.ru/	
7	ЭБС Лань	https://e.lanboo	

		k.com/	
8	ЭБС Юрайт	https://biblio-online.ru/	
9	НЭБ eLibrary	https://elibrary.ru/defaultx.asp	
10	БД Scopus	http://www.elsevierscience.ru/products/scopus	
11	БД Web of Science	http://open-resource.ru/public/web-of-science-oficialnyj-sajt-i-baza-dannyx-na-russkom/	
12	БД Oxford University Press	http://global.oup.com/?cc=ru	
13	БД SAGE	https://www.sagerussia.org/	
14	БД ProQuest	https://www.proquest.com/	
15	СПС Консультант Плюс	http://www.consultant.ru/	
16	MEDLINE Complete	https://health.ebsco.com/	
17	БД ScienceDirect	http://www.elsevierscience.ru/products/science-direct/	

1. Индекс ОД.О.01.1.4.8 **Тема 8.2.2:** Нефрология. Наследственные и врожденные болезни почек. Тубулопатии.

2. Формы работы: практическое занятие.

3. Методы обучения: фронтальный опрос, решение ситуационных задач, тестов, работа с реальной историей болезни, курация пациента с тубулупатиями.

4. Значение изучения темы. Наследственные и врожденные болезни почек представляют собой обширную группу заболеваний, включающую анатомические аномалии, изменения на тканевом уровне с генетически детерминированными нарушениями в образовании структурных белков и белков-ферментов, а также обусловленные хромосомными аберрациями. Распространенность 5,3 на 1000 детского населения. Из них наибольший интерес для педиатра представляют наследственные заболевания почек, которые, как правило, имеют прогредиентное течение и приводят к развитию хронической почечной недостаточности.

Цели обучения:

– общая: обучающийся должен обладать ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9.

– учебная:

обучающийся должен знать социально-гигиенические методики сбора и медико-статистического анализа информации о показателях здоровья детей и подростков; патологические состояния, симптомы, синдромы тубулопатий, их нозологические формы в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и клиническими классификациями; основы патогенеза, клиники, диагностики и лечения тубулопатий; алгоритмы диагностики и лечения при неотложных состояний у детей;

обучающийся должен уметь: собрать анамнез жизни и заболевания, провести объективное исследование пациента детского возраста, определить симптомы и синдромы, требующие оказания неотложной помощи и оказать её; сформулировать клинический диагноз, назначить лабораторно-инструментальные исследования для уточнения диагноза; провести забор материала для лабораторного исследования, пользоваться необходимую медицинскую аппаратуру (антропометрический набор, аппарат для измерения артериального давления, назогастральный и мочевой зонды, система для инфузионной терапии, кислородная палатка, интубационные трубки); оценить результаты лабораторных и специальных методов диагностики; определить показания к госпитализации и вести необходимую медицинскую документацию;

обучающийся должен владеть: методами диагностики, принципами лечения и реабилитации пациентов с тубулопатиями, а также навыками ведения пациентов, нуждающихся в оказании плановой, неотложной и скорой педиатрической медицинской помощи;

5. Место проведения практического занятия: учебная комната, отделение нефрологии и консультативная поликлиника КККЦОМД.

6. Оснащение занятия:

- Ноутбук, мультимедийное оборудование.

- Слайды анатомо-физиологических особенностей мочевой системы у детей.

- Слайды и таблицы оценки физического и нервно-психического развития ребенка.

- Слайды и таблицы нормативных показателей мочевой системы у детей разного возраста.

- Алгоритмы диагностики наследственных и врожденных болезней почек у детей

- Слайды и таблицы основных лекарственных препаратов, используемых при наследственных и врожденных болезнях почек у детей.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта практического занятия

п/п	Этапы практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости
2.	Формулировка темы и целей	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа** обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	210	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов

			исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	15	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация.

Врожденные и наследственные болезни почек представляют собой обширную группу заболеваний, включающую анатомические аномалии, изменения на тканевом уровне с генетически детерминированными нарушениями в образовании структурных белков и белков-ферментов, а также обусловленные хромосомными аберрациями. Термин «наследственные гломерулопатии» объединяет большое число различных не связанных друг с другом расстройств. Их распространенность недооценена. Вовлеченность в процесс гломерул, изолированное или как часть системного заболевания, может быть первичным дефектом, а также являться следствием наследственных метаболических или системных болезней.

Тубулопатии (ТП).

Группа патологических состояний, характеризующихся врожденным (первичные) или приобретенным (вторичные) дефектом функций почечных канальцев, протекающих с нарушением обмена веществ, соответствующим характеру дефекта. Большинство ТП имеет наследственный характер и выявляется в детском возрасте. В настоящее время известно более 30 различных первичных ТП и их количество увеличивается по мере дальнейшего выявления дефектов одного или нескольких белков-ферментов, участвующих в функции реабсорбции различных веществ.

Классификация.

С клинической точки зрения оптимальной является классификация на группы по ведущему клиническому проявлению заболевания:

1. Наследственные ТП, протекающие с полиурией:

− Почечная глюкозурия.

− Почечный несахарный диабет (псевдогипоальдостеронизм):

- Х-сцепленный рецессивный;
- аутосомно-доминантный;
- аутосомно-рецессивный.

2. Наследственные ТП, протекающие с деформацией скелета:

− Болезнь де-Тони-Дебре–Фанкони:

- Х-сцепленный тип;

- аутосомно-доминантный;
- аутосомно-рецессивный.

− Почечный дистальный тубулярный метаболический ацидоз I типа:

- аутосомно-доминантный (классический);
- аутосомно-рецессивный.

− Фосфат-диабет (гипофосфатемический рахит, витамин D-резистентный):

- Х-сцепленный доминантный;
- аутосомно-доминантный;
- аутосомно-рецессивный с гиперкальциурией.

− Почечный дистальный канальцевый метаболический ацидоз I типа (аутосомно-доминантный, аутосомно-рецессивный).

− Почечный проксимальный канальцевый метаболический ацидоз II типа (аутосомно-рецессивный с задержкой умственного развития и поражением глаз).

− Комбинированный дистальный и проксимальный почечный канальцевый метаболический ацидоз III типа (аутосомно-рецессивный с остеопорозом).

3. Наследственные ТП, протекающие с нефролитиазом:

− цистинурия;
− первичная гипероксалурия;
− глицинурия;
− ксантинурия;
− алкаптонурия;
− синдром Дента;
− другие (см. «Наследственные тубулопатии, протекающие с деформацией скелета»).

4. Наследственные ТП, протекающие с синдромом артериальной гипертензии:

− синдром Лиддла (аутосомно-доминантный);
− псевдогипоальдостеронизм (синдром Гордона);
− «мнимый» избыток минералокортикоидов.

5. Наследственные ТП, протекающие с артериальной гипотензией:

− синдром Барттера тип I (неонатальный);
− синдром Барттера тип II (неонатальный);
− синдром Барттера тип III (классический);
− синдром Барттера с глухотой.

6. Наследственные ТП, протекающие с синдромом гипомагниемии:

− синдром Гительмана;
− синдром семейной гипомагниемии с гиперкальциурией, метаболическим ацидозом и нефрокальцинозом (аутосомно-рецессивный);
− гипомагниемия с вторичной гипокальциемией (аутосомно-рецессивная);

− изолированная семейная гипомагниемия (аутосомно-рецессивная, аутосомно-доминантная).

Основными в группе ТП являются болезнь (синдром) де-Тони-Дебре-Фанкони почечный канальцевый ацидоз, почечная глюкозурия, фосфат-диабет и почечный диабет.

Болезнь де-Тони-Дебре-Фанкони (син: синдром де-Тони-Дебре–Фанкони, синдром Фанкони и пр.).

Врождённое заболевание, наследуемое по аутосомно-рецессивному типу и протекающее с комплекс биохимических и клинических проявлений поражения проксимальных почечных канальцев с нарушением канальцевой реабсорбции фосфата, глюкозы, аминокислот и бикарбоната. По доминирующим клиническим проявлениям относится к рахитоподобным заболеваниям.

Болезнь де-Тони-Дебре-Фанкони, как идиопатический вариант регистрируется редко и наследуется по аутосомно-рециссивному или аутосомно-доминантному типу с локализацией гена на хромосоме 15q15.3, а также сцеплено с Х-хромосомой. Экспрессивность мутантного гена в гомозиготном состоянии значительно варьирует. Встречаются спорадические случаи, обусловленные свежей мутацией. Чаще симптомокомплекс заболевания проявляется, как синдром Фанкони при других наследственных нарушений обмена веществ: цистиноз (аутосомно-рецессивный), галактоземия (аутосомно-рецессивная), гликогенозы, врожденная непереносимость фруктозы, синдром Лоу, тирозинемия I типа (аутосомно-рецессивная),болезнь Вильсона (аутосомно-рецессивная), митохондриальные болезни. Кроме того синдром Фанкони может развиться на фоне приобретенных заболеваний (например, нефротический синдром) или экзогенных причин (например, тяжелые металлы, некоторые лекарства).

Клиника.

Первые признаки заболевания появляются во 2-ом полугодии жизни: вялость, гипотрофия, снижение аппетита, нередко рвота, субфебрилитет, гипотония, жажда, полиурия и признаки дегидратации. Развёрнутая картина заболевания формируется ко 2-му году жизни: отставание в физическом и ителлектуальном развитии; костные деформации ног (вальгусные или варусные), грудной клетки, предплечий и плечевых костей, переломы, снижение мышечного тонуса. При дебюте заболевания в более старшем возрасте первыми признаками являются симптомы остеомаляции, деформация костей и гипокалиемические параличи.

Диагностика.

В анализах крови– гипофосфатемия, повышение щелочной фосфатазы, метаболический ацидоз, снижение калия и натрия, нормо- или гипокальциемия. В биохимическом анализе мочи – аминоацидурия, глюкозурия (при нормогликемии), натрийурия, гипокальциурия. Рентгенологически – системный остеопороз, переломы, деформации костей, позвоночного столба, отставание темпов роста костной ткани от паспортного возраста ребёнка. Особенность наследственного синдрома Фанкони –

развитие в раннем возрасте проксимального канальцевого ацидоза, гипокалиемии, гипофосфатемического рахита, полиурии и полидипсии. При синдроме Фанкони на фоне цистиноза отмечается задержка роста, депигментация сетчатки и кристаллы цистеина, интерстициальный нефрит и прогрессирующая почечная недостаточность. Приобретенный синдром Фанкони представлен несколькими разными аномалиями, такими как почечный канальцевый ацидоз, гипофосфатемия, гипокалиемия, остеомаляция и мышечная слабость.

В зависимости от тяжести клинических проявлений и метаболических расстройств выделяют два клинико-биохимических варианта болезни:

1. Значительная задержка физического развития, выраженные костные деформации и нередко переломы костей, резкая гипокальциемия (1,6—1,8 ммоль/л), снижение абсорбции кальция в кишечнике.
2. Умеренная задержка физического развития, лёгкое течение с незначительными костными деформациями, нормокальциемия и нормальное усвоение кальция в кишечнике.

Дифференциальная диагностика синдрома Фанкони проводится с рахитом и рахитоподобными заболеваниями, а также с другими наследственными и приобретёнными заболеваниями, протекающими с этим синдромом.

Лечение.

Основная терапия – это лечение первопричины синдрома Фанкони и восполнение веществ, теряемых с мочой. Проводится коррекция электролитных нарушений, сдвигов в кислотно-щелочном равновесии, устранение дефицита калия и бикарбонатов. Увеличивают потребление фосфора с пищей, ограничивают потребление продуктов, включающих серосодержащие аминокислоты, назначают большие дозы витамина D, препараты кальция. Для лечения цистиноза с целью подавления его накопления в тканях и проксимальных почечных канальцах применяют Цистеамин. При развитии терминальной стадии хронической почечной недостаточности проводится гемодиализ.

Почечный канальцевый ацидоз (ПКА).

Гетерогенная группа расстройств, характеризующихся нарушением окислительных механизмов в почечных канальцах при сохранных функциях клубочкового аппарата, что приводит к метаболическому ацидозу. Эти расстройства подразделяют на 3 типа, из которых дистальный и проксимальный гипокалиемический ПКА возникает преимущественно у детей:

- ПКА 1 типа: классический, дистальный, гипокалиемический (вследствие неспособности поддерживать ионный градиент H+).
- ПКА 2 типа: проксимальный (вследствие снижения реабсорбции бикарбоната), реабсорбция в дистальных канальцах не нарушена.

Этиология. ПКА может быть наследственным, развиваться при токсическом или лекарственном повреждении канальцев, при общем или системном заболевании.

Клиника.

При первичном (наследственном) дистальном ПКА первые признаки болезни могут появиться в возрасте 2-3 лет. В клинике доминируют отставание в росте, мышечная слабость, рвота, снижение рефлексов, вплоть до параличей, что связано с хроническим метаболическим ацидозом и гипокалиемией. При дистальном ПКА одновременное увеличение мобилизации кальция из кости и гиперкальциурия приводят к рахитоподобным изменениям скелета, остеопении, болям в костях, затруднениям при ходьбе. В развернутой картине заболевания наблюдаются полиурия и гипоизостенурия. Формирующийся нефрокальциноз сопровождается развитием пиелонефрита и формированием интерстициального нефрита с исходомв ХПН. Уровни ренина и альдостерона увеличены или снижены.

При изолированном проксимальном ПКА у детей возможны задержка роста, гипорефлексия, мышечная слабость; изменения обмена кальция минимальны и компенсированы.Уровни ренина и альдостерона повышены.

Лабораторные отклонения:

- При дистальном ПКА: в крови метаболический ацидоз, снижение концентрации бикарбонатов, гипокалиемия (реже гиперкалиемия), гипохлоремия, гипокальциемия; в моче – повышение pH, гиперкальциурия.
- При проксимальном ПКА: в крови гиперхлоремический ацидоз, снижение концентрации бикарбонатов, гипокалиемия, гиперхлоремия; в моче – повышение pH, бикарбонатурия.

Диагностика.

Диагноз дистального ПКА ставят на основании выявления метаболического ацидоза, щелочной реакции мочи, однако при нагрузке хлоридом аммония или хлоридом кальция pH мочи не становится ниже 6,0. Диагноз проксимального ПКА ставят на основании выявления гиперхлоремического ацидоза, бикарбонатурии, щелочной реакции мочи; при нагрузке хлоридом аммония pH мочи становится ниже 6,0, т.к. сохраняется способность дистальных канальцев к подкислению мочи.

Лечение. При дистальном ПКА вводят натрия гидрокарбонат в дозе 0,2 г/кг/сут (1-3 ммоль/кг/сут) в 4-6 приёмов. При гипокалиемии препараты калия, при гиперкалиемии – фуросемид; при недостаточности минералокортикоидов или резистентности к ним.- Дезоксикортон (2,5- 5 мг через день). При проксимальном ПКА дают цитратные смеси натрия (поглощают H+), гидрокарбонат до 1 г/кг/сут (до 10 ммоль/кг/сут) внутрь в 2-3 приёма, при гипокалиемии – калия бикарбонат; для реабсорбции бикарбонатов – тиазидные диуретики (гидрохлоротиазид 25-50 мг/сут). При вторичном ПКА проводят лечение основного заболевания.

При изолированном дефекте прогноз благоприятный. При наследственных синдромах и возникновении заболевания в детском возрасте – прогноз серьёзный. При вторичном ПКА прогноз зависит от основного заболевания; при дистальном ПКА в структуре синдрома Фанкони возможно

прогрессирование заболевания почек с развитием артериальной гипертензии и ХПН.

Фосфат-диабет (син.: семейный гипофосфатемический рахит, витамин-D-резистентный рахит, почечный рахит).

Наследственное рахитоподобное заболевание, обусловленная нарушением реабсорбции фосфора в почечных канальцах; характеризуется остеопорозом, остеомаляцией, деформацией костей, гипофосфатемией и высокой активностью щелочной фосфатазы в крови.

Передается доминантным путем, сцепленным с Х-хромосомой. Мужчины, носители мутантного гена, передают заболевание дочерям, женщины в равной мере детям обоего пола. У мужчин заболевание протекает тяжелее. Возможны случаи аутосомно-доминантного наследования.

Клиника.

На 2-ом году жизни у пациентов с фосфат-диабетом появляется задержка роста, значительная болезненность костей и мышц, мышечная гипотония, развивается деформация скелета, особенно нижних конечностей (О-образные искривления по варусному типу) и рахитоподобные изменения костей при рентгенологическом исследовании. Среди них: системный остеопороз, полное или частичное рассасывание зон репаративного роста, нечеткость контуров метафизов; костный возраст соответствует норме.

Лабораторные отклонения.

Гипофосфатемия, повышение щелочной фосфатазы и гиперфосфатурия при нормальном содержании кальция в крови. При назначении обычных доз витамина D (2000-5000 ЕД в день) отмечается резистентность к терапии.

Лечение.

Применяют большие дозы витамина D (от 25 000–50 000 до 100 000–250 000 ЕД/сут) под контролем содержания фосфора и кальция в крови и моче. При передозировке препарата (кальциурия, повышении уровня кальция в крови >2,8 ммоль/л) дозу препарата уменьшают или временно отменяют. Дополнительно используют препараты фосфора, витамины А, Е, цитратные смеси.

Прогноз для жизни благоприятен; при ранней диагностике и своевременном лечении можно добиться нормализации фосфорно-кальциевого обмена и предупредить костные деформации. Обязательны медико-генетическое консультирование в семьях с фосфат-диабетом, раннее выявление патологии, своевременное лечение, диспансерное наблюдение за больными.

9. Вопросы по теме занятия (ПК-5, ПК-6, ПК-9).

- Анатомо-физиологические особенности почек и мочевыводящих путей в детском возрасте.
- Клинико-диагностические критерии наследственных и врожденных болезней почек у детей.
- Принципы лечения наследственных и врожденных болезней почек у детей.

- Критерии эффективности лечения наследственных и врожденных болезней почек у детей.
- Основные факторы развития наследственных и врожденных болезней почек у детей.
- Диспансерное наблюдение при наследственных и врожденных болезнях почек у детей.

10 Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

Выберите один правильный ответ

001. КИСТОЗНОЕ ПОРАЖЕНИЕ ПОЧЕК, ПРИВОДЯЩЕЕ К РАЗВИТИЮ ХРОНИЧЕСКОЙ ПОЧЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ

1) аутосомно-доминантная поликистоз почек
2) аутосомно-рецессивная поликистоз почек
3) кистозная болезнь мозгового вещества почки
4) медуллярная губчатая почка
5) микрокистоз

002. ОСНОВНОЕ ПРОЯВЛЕНИЕ ПОЧЕЧНОГО НЕСАХАРНОГО ДИАБЕТА

1) жидкий стул
2) рвота
3) олигурия
4) полиурия
5) гиперволемия

003. НАИБОЛЕЕ ВЕРОЯТНОЙ ПРИЧИНОЙ ЗАДЕРЖКИ ФИЗИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ, ПОЛИУРИИ И ПОЛИДИПСИИ У 15-МЕСЯЧНОГО МАЛЬЧИКА С УДЕЛЬНЫМ ВЕСОМ МОЧИ 1,005 Г/МЛ, ОСМОЛЯЛЬНОСТЬЮ МОЧИ 50 МОСМ/Л И ОСМОЛЯЛЬНОСТЬЮ СЫВОРОТКИ КРОВИ 300 МОСМ/Л В ОТСУТСТВИИ ГЛЮКОЗЫ И КЕТОНОВЫХ ТЕЛ ЯВЛЯЕТСЯ

1) почечный канальцевый ацидоз
2) водная интоксикация
3) нефрогенный несахарный диабет
4) инфантильная поликистозная болезнь почек
5) сахарный диабет

004. ДЛЯ СИНДРОМА ЛИДДЛА ХАРАКТЕРНО

1) метаболический ацидоз
2) гипокалиемия
3) гипернатриемия
4) высокий уровень ренина плазмы
5) высокий уровень альдостерона плазмы

005. ДЛЯ НЕФРОГЕННОГО НЕСАХАРНОГО ДИАБЕТА ХАРАКТЕРНО

1) протеинурия
2) глюкозурия

3) постоянно низкий удельный вес мочи
4) стойкая гипонатриемия
5) стойкая гипоосмоляльность плазмы

006. ОБЩИМ ПРОЯВЛЕНИЕМ ДЛЯ ПОЧЕЧНОГО ТУБУЛЯРНОГО АЦИДОЗА 2 ТИПА ЯВЛЯЕТСЯ

1) камни в почках
2) остеомаляция
3) бикарбонат сыворотки 8 ммоль/л
4) мочевой pH 6.5
5) гипокалиемия

007. ДЛЯ ДИСТАЛЬНОГО ПОЧЕЧНОГО ТУБУЛЯРНОГО АЦИДОЗА (I ТИП) ХАРАКТЕРНО

1) метаболический алкалоз
2) постоянно щелочная реакция мочи
3) повышенная экскреция аммония с мочой
4) Повышенная экскреция цитрата с мочой
5) Увеличение уровня стандартного бикарбоната плазмы

009. Х-СВЯЗАННЫЙ СИНДРОМ АЛЬПОРТА ВЫЗВАН МУТАЦИЯМИ В ГЕНЕ

1) COL4A3
2) COL4A4
3) COL4A5
4) MYH9
5) Pax2

010. ПРИ ХРОНИЧЕСКОЙ ПОЧЕЧНОЙ ПАТОЛОГИИ НАСЛЕДСТВЕННЫЕ И ВРОЖДЁННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ПОЧЕК ДИАГНОСТИРУЮТСЯ

1) в 1% - 5% случаях
2) в 5% - 10% случаях
3) в 10% - 20% случаях
4) в 20% - 35% случаях
5) в более чем 35% случаях

011. ДЛЯ СИНДРОМА ДЕ ТОНИ-ДЕБРЕ-ФАНКОНИ ХАРАКТЕРНО

1) азотемия, артериальная гипертензия
2) глюкозурия, аминоацидоурия, фосфатурия
3) глюкозурия, гематурия, протеинурия
4) глюкозурия, гипогликемия, гипокальциемия
5) азотемия, протеинурия, отеки

Эталоны ответов

1-5	2-4	3-3	4-2	5-3	6-4	7-2	8-3	9-4	10-2

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача №1

Мальчик 12 лет поступил на обследование с жалобами на выраженную слабость, головную боль, пастозность лица, сильные мышечные боли в ногах.

Из анамнеза: ребенок от I беременности, I срочных родов с весом 3700 г. Брак неродственный, но, в роду с обеих сторон наблюдались близкородственные браки. Беременность у матери протекала на фоне анемии средней тяжести и токсикоза II половины беременности в виде нефропатии. Прививки по возрасту. На учете не состоял, но при профилактических осмотрах в анализах мочи постоянно обнаруживали эритроциты и белок. В 8 лет перенес пиелонефрит. В 12 лет диагностирована сенсорная тугоухость, в 13 лет нарушение зрения.

Наследственность: у матери пациента терминальная стадия ХПН, получает гемодиализ. Двоюродный брат умер от ХПН неуточненного генеза в 13 лет. У младшей сестры в 8 лет обнаружены изменения в анализе мочи (эритроциты и белок) и патология со стороны органов зрения.

При осмотре состояние тяжелое, сознание ясное, на вопросы отвечает адекватно. Температура 37.0 С, пульс 36 в мин., частота дыханий 20 в мин., артериальное давление 150/95 мм рт. ст. (>95 перцентиль). Физическое развитие соответствует возрасту, вес 40 кг, рост 154 см. Выражена бледность кожных покровов и видимых слизистых, пастозность век. Зев спокоен. Отмечаются стигмы дизэмбриогенеза: гипертелоризм, высокое нёбо, аномалии прикуса, аномальная форма ушных раковин (уши маленькие и плотно прилежат к черепу с полным отсутствием мочек), «сандалевидная щель» на стопах. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Движения в ногах вызывают боль. Суставы не изменены. В легких дыхание везикулярное, чистое. Сердечные тоны приглушены. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Печень и селезенка не увеличены. Мочится мало, суточный диурез 600 мл. Стул оформленный, 1 раз в сутки.

Общий анализ крови: гемоглобин 56 г/л, эритроциты 2,5 х 10^{12}/л, лейкоциты 8,7 х 10^{9}/л (эозинофилы 2%, п/я нейтрофилы 2%, с/я нейтрофилы 68%, лимфоциты 28%, моноциты 5%), тромбоциты 196 х 10^{9}/л, СОЭ-30 мм/ч.

Общий анализ мочи: соломенно-желтая, уд. вес 1012, pH 5,5, белок 599 г/л, глюкоза отрицательная, лейкоциты 3-4 в п/з, эритроциты измененной формы 16-18 в п/з, эритроцитарные цилиндры 2-3 в п/з, эпителий почечный единичный.

Биохимический анализ крови: общий белок 58 г/л, мочевина 15,7 ммоль/л, креатинин 324 мкмоль/л. Проба Реберга 23.7 мл/мин, канальцевая реабсорбция 90%.

УЗИ почек: почки уменьшены в размере, правая 71 х 30 см, контуры неровные, нечеткие, местами не дифференцированы, эхогенность повышена; левая 71 х 41 см, контуры неровные, нечеткие, местами смазаны, эхогенность коркового слоя резко повышена.

Консультация окулиста: 2-х сторонняя гиперметропия, средней степени.

Консультация отоларинголога: по данным аудиометрии 2-х сторонняя тугоухость по смешанному типу II-III степени.

Задание:

1. Поставьте клинический диагноз и обоснуйте его.
2. Назначьте план исследований.
3. Назначьте план лечения.
4. Проведите дифференциальную диагностику.
5. Определите показания к заместительной почечной терапии.

Задача №2

12-летний мальчик поступил в больницу с жалобами на жажду, боли в костях, потерю аппетита, вялость, рвоту в течение последних 3-х месяцев. Из анамнеза известно, что с 2-х лет у него регистрировалась полидипсия и полиурия. Его младший брат был выше его.

При осмотре пациента рост 105 см, вес 30 кг. Кожа бледная, чистая. Пульс 82 в мин., АД 126/75 мм рт. ст. (95 перцентиль), частота дыхания 18 в мин. Клиническое исследование по органам и системам без отклонений.

Общий анализ крови: гемоглобин 80 г/л, эритроциты 2,8 х 10^{12}/л, лейкоциты 10 х 10^{9}/л (эозинофилы 3%, п/я нейтрофилы 2%, с/я нейтрофилы 66%, лимфоциты 22%, моноциты 7%), тромбоциты 180 х 10^{9}/л, СОЭ 22 мм/час.

Общий анализ мочи: количество 20 мл, бесцветная, прозрачная, уд. вес 1.005, билирубина и сахара нет, белок 66 мг/л, лейкоциты и эритроциты отсутствуют, цилиндры гиалиновые 2-3 в п/з. Проба Зимницкого: уд.вес 1.000-1.006, суточный диурез 2100 мл (дневной 800 мл, ночной 1300 мл).

Биохимический анализ крови: мочевина 52 ммоль/л, креатинин 980 мкмоль/л, натрий 126 ммоль/л, калий 4,8 ммоль/л, кальций 1.8 ммоль/л, фосфор 2.9 ммоль/л.

УЗИ почек – почки нормального размера, с яркой, плохо дифференцируемой кортико-медуллярной зоной, в которой определяются небольшие кисты.

Задание:

1. Поставьте диагноз.
2. Обоснуйте поставленный диагноз.
3. Оцените стадию заболевания.
4. Назовите дополнительное исследование для верификации поставленного диагноза.
5. Проведите дифференциальную диагностику.

Задача №3

Мальчик 4 лет, от первой беременности, протекавшей с выраженным токсикозом первой половины. Роды в срок. Масса тела при рождении 3300 г, длина 51 см. Рос и развивался удовлетворительно. Зубы с 8 месяцев. На первом году жизни с профилактической целью получал витамин D2. Ходит с 1 года 3 месяцев. Большой родничок закрыт с 1 года 6 месяцев. Часто болеет ОРВИ.

Семейный анамнез: у матери и у бабушки с детства выражена варусная деформация нижних конечностей, низкорослость; отец – здоров. В 1 год 6 месяца у ребенка появилась умеренная О-образная деформация голеней, боли в ногах, стал меньше ходить. По рекомендации ортопеда получал массаж, соленые ванны, препараты кальция. К концу второго года жизни походка стала «утиной», варусная деформация голеней нарастала. На третьем году жизни проводились противорахитические мероприятия: витамин D3 в курсовой дозе 600 000 МЕ, массаж, ЛФК, препараты кальция. В возрасте 3 лет направлен на консультацию к нефрологу.

При поступлении жалобы на утомляемость, боли в ногах и позвоночнике при нагрузке. Походка «утиная». Рост 87 см. Выражена варусная деформация голеней и бедер, мышечная гипотония.

Общий анализ крови: гемоглобин 132 г/л, эритроциты 3,8х 10^{12}/л, лейкоциты 6,0х10^{9}/л (эозинофилы 1%, п/я нейтрофилы 2%, с/я нейтрофилы 33%, лимфоциты 52%, моноциты 12%), тромбоциты 280 х 10^{9}/л, СОЭ 9 мм/час.

Общий анализ мочи: цвет соломенно-желтый, уд. вес 1025, лейкоциты – 2-3 в п/з.

Биохимический анализ крови: общий белок 58 г/л, щелочная фосфатаза 2200 ед (норма до 600), кальций общий 2,3 ммоль/л, кальций ионизированный 1,02 ммоль/л, фосфор 0,6 ммоль/л, мочевая кислота 0,31 ммоль/л, мочевина 4,6 ммоль/л, креатинин 80 ммоль/л.

Биохимический анализ мочи: фосфор 40 ммоль/сут (норма 6,4-16 ммоль/сут), кальций 3,8 ммоль/сут (норма 2,25 - 7,25).

УЗИ почек – почки расположены правильно, левая - 80х25х10 мм, правая - 82х24х11 мм. Паренхима почек обычной эхогенности.

Рентгенография трубчатых костей – общий остеопороз, варусная деформация голеней, бедер, блюдцеобразная деформация эпифизов; расширение метафизов, больше в медиальных отделах; склерозирование диафизов.

Задание:

1. Поставьте клинический диагноз и обоснуйте его.
2. Назначьте план исследований.
3. Назначьте план лечения.
4. Проведите дифференциальную диагностику.
5. Дайте рекомендации по дальнейшему наблюдению и лечению.

Задача №4

Мальчик 9 лет, поступил в отделение с жалобами на изменения в анализах мочи, снижение слуха. Ребенок родился от 2-ой беременности, протекавшей с токсикозом, 2-х родов (первый ребенок, мальчик, умер в возрасте 16 лет от ХПН, страдал снижением слуха с 3 лет). Настоящие роды в срок. Масса тела при рождении 2800 г, длина тела 50 см. Период новорожденности протекал без особенностей. Болел редко. Привит по возрасту.

В 3 года после перенесенного ОРЗ в анализе мочи была выявлена гематурия, незначительная лейкоцитурия, протеинурия до 0.6 г/л. С диагнозом «Хронический гломерулонефрит, гематурическая форма» мальчик неоднократно лечился по месту жительства без эффекта.

При поступлении в нефрологическое отделение состояние средней тяжести. Кожные покровы бледные. Температура 36.4 С, пульс 90 в мин., частота дыханий 18 в мин., артериальное давление 105/55 мм рт. ст. Масса тела 20 кг, рост 110 см. Подкожно-жировой слой развит плохо. Отмечаются стигмы дизэмбриогенеза: гипертелоризм, эпикант, высокое небо, аномальная форма ушных раковин, искривление мизинца. Отеков нет. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца громкие, ритмичные. Живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены. Половые органы по мужскому типу, яички в мошонке. Диурез в пределах возрастной нормы. Стул 1 раз в 2 дня.

Общий анализ крови: гемоглобин 120 г/л, эритроциты 3,9 х 10^{12}/л, лейкоциты 8,5 х 10^{9}/л (эозинофилы 1%, п/я нейтрофилы 2%, с/я нейтрофилы 66%, лимфоциты 23%, моноциты 8%), тромбоциты 180 х 10^{9}/л, СОЭ 10 мм/час.

Общий анализ мочи: уд. вес 1015, белок 1.2 г/л, лейкоциты 6-7 в п/з, эритроциты 35-40 в п/з.

Биохимический анализ крови: общий белок 65 г/л, холестерин 5,3 ммоль/л, мочевина 4,3 ммоль/л, креатинин 82 мкмоль/л, калий 4,1 ммоль/л, натрий 135 ммоль/л, глюкоза 4,3 ммоль/л.

Аудиометрия – 2-х стороннее снижение слуха на высоких частотах II степени.

Консультация окулиста – катаракта I степени, миопия.

Задание:

1. Поставьте клинический диагноз и обоснуйте его.
2. Назначьте план исследований.
3. Назначьте план лечения
4. Проведите дифференциальную диагностику.
5. Дайте рекомендации по дальнейшему наблюдению и лечению.

Задача №5

Девочка 6 лет поступила в отделение с жалобами на выраженную слабость в мышцах, жажду и полиурию. Она не принимала никаких лекарств и не имела расстройств со стороны желудочно-кишечного тракта.

При обследовании были выявлены задержка роста <5 центиля, мышечная слабость, парастезии, умеренная артериальная гипотензия 84/50 мм рт. ст. с ортостатическим головокружением, пульс 110 в минуту, частота дыхания 22 в минуту. Диурез 3 л в сутки. Стул 1 раз в 3 дня, плотный.

Общий анализ крови без отклонений.

Общий анализ мочи: уд. вес 1008, белка нет, эритроциты 2 в п/з, лейкоциты 2-3 в п/з.

Биохимический анализ крови: pH 7.45, натрий 130 ммоль/л, калий 6.3 ммоль/л, хлориды 100 ммоль/л, бикарбонат 33 ммоль/л, мочевина 5.0 ммоль/л, креатинин 48.2 ммоль/л.

Биохимическое исследование суточной мочи: натрий 99 ммоль/л, калий 63 ммоль/л, хлориды 5 ммоль/л, кальций 285 мг.

Задание:

1. Поставьте клинический диагноз.
2. Обоснуйте выставленный диагноз.
3. Назначьте план исследования.
4. Проведите дифференциальную диагностику.
5. Опишите изменения на ЭКГ, характерны для гиперкалиемии.

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача №1

1. Наследственный нефрит (синдром Альпорта) с 2-х сторонней тугоухостью по смешанному типу II-III степени, 2-х сторонней гиперметропией средней степени, и нарушением функций почек. ХБП 4 стадия, А2. Данный диагноз выставлен на основании наследственности (ХПН у родственников по мужской и женской линиям), наличия стигм дизэмбиогенеза, появления гематурии в раннем возрасте и ее сохранение с присоединением протеинурии в последующем на фоне отставания в физическом развитии, 2-х сторонней тугоухостью по смешанному типу II-III степени, 2-х сторонней гиперметропией средней степени, а также снижения клиренса эндогенного креатинина до 23.7 мл/мин, что соответствует ХБП 4 стадии, с признаками и симптомами ХПН (выраженная азотемия, почечная анемия, нейропатия, снижение диуреза).

2. Дополнительные исследования должны включать: электролиты крови (кальций, калий, фосфор), щелочную фосфатазу, сывороточное железо и ферритин, паратгормон, КОС, HBsAg, антитела к гепатиту С; скрининг коагулограммы; суточную экскрецию белка или отношение белок/креатинин в разовой порции мочи; ЭКГ, ЭхоКГ, СМАД, рентгенологическое исследование костей запястья, исследование глазного дна.

3. Коррекция осложнений ХБП: недостаточного питания, замедленного физического развития, артериальной гипертензии, анемии, болезни костей, ацидоза. При лечении артериальной гипертензии назначают ингибиторы АПФ в сочетании блокаторами рецепторов ангиотензина (требуется разрешение врачебной комиссии), целевой уровень артериального давления 50 перцентиль. Эти же препараты используются для снижения уровня протеинурии, целевой уровень 0.5 г/сут. Для лечения анемии применяют рекомбинантный человеческий эритропоэтин и препараты железа, целевой уровень 100-120 г/л. С целью коррекции гиперфосфатемии используют фосфатбиндеры, в зависимости от потребляемого фосфора с пищей: содержащие кальций (кальция карбонат) или не содержащие кальций (Севеламера карбонат). Для коррекции вторичного гиперпаратиреоза используются активные формы витамина Д (Альфакальцидол) под контролем уровня фосфора крови и препараты кальция. Доза подбирается в зависимости

от начального уровня ПТГ и стадии ХБП. Пациент готовится к заместительной почечной терапии.

4. Дифференциальный диагноз следует проводить с острой почечной недостаточностью.

5. Показания для начала диализной терапии: не контролируемая перегрузка жидкостью (выраженные отеки, резистентная артериальная гипертензия); СКФ ≤15мл/мин/1,73м2; уровень мочевины ≥30 ммоль/л; не контролируемый гиперкалиемия или декомпенсированный метаболический ацидоз.

Задача №2

1. Ювенильный нефронофтиз (Фанкони). ХБП V стадия (терминальная стадия ХПН), А1.

2. Диагноз обосновывается ранним началом полиурии и полидипсии, и сохранением их весь период болезни в отсутствии дополнительной симптоматики, задержкой роста (пропорциональной), дисфункцией проксимальных канальцев, признаками остеопатии, отсутствием аномалий развития мочевых путей, данными УЗИ (кисты в кортико-медуллярной зоне).

3. Генеалогический анализ для уточнения аутосомно-рецессивного характера наследования. Верификация с помощью анализа ДНК на наличие генов NPHP (NPHP1 – NPHP5).

4. Проба Реберга 5.2 мл/мин, канальцевая реабсорбция 87%, что соответствует ХБП 5 стадии или терминальной стадии ХПН, требующей заместительной почечной терапии.

5. Синдром де-Тони-Дебре-Фанкони (карликовость в сочетании с тяжелыми деформациями длинных трубчатых костей, в крови — снижение уровня фосфатов, кальция, калия, в моче – глюкозурия, аминоацидурия и фосфатурия); цистиноз (все тоже самое, что при синдроме Фанкони плюс отложение кристаллов цистеина в роговице глаз); почечный тубулярный ацидоз (снижение pH крови при pH мочи не ниже 6,0, нефрокальциноз и нефрокалькулез, функция почек по концентрированию сохранена, кисты отсутствуют); олигомеганефрония (наличия рвоты и лихорадки на первом году жизни, присоединения полиурии и полидипсии на втором году, отсутствие кист); тубулоинтерстициальный нефрит.

Задача №3

1. Гипофосфатемический рахит (фосфат-диабет 1 типа). Варусная деформация нижних конечностей. Диагноз обосновывается наличием по материнской линии (мать и бабушка) искривления ног, появлением костных деформаций у мальчика в возрасте старше года, наличием в сыворотке крови снижения фосфора, повышения щелочной фосфатазы; наличие в моче фосфатурии; остеопорозом, блюдцеобразной деформацией эпифизов и расширением метафизов на рентгенограмме костей.

2. Дополнительные исследования: уровни 25(OH)D3, 1,25(OH)2D3, паратгормона в крови, оценка клиренса эндогенного креатинина пробой Реберга или по формуле Шварца, рентгенография кистей с определением костного возраста, денситометрия.

3. Лечение рекомендуется начинать с назначения неорганических фосфатов, а затем активных аналогов витамина D (чаще кальцитриола, но можно использовать и альфа-кальцидол после решения врачебной комиссии). Раннее начало лечения позволяет избежать деформации костей. Дозы и длительность лечения определяются выраженностью рахитических изменений, уровнем фосфатов в крови, возрастом пациентов. Более высокие дозы препаратов необходимы в начале терапии и в периоды интенсивного роста ребенка. Оптимальные дозы фосфатов не определены. Обычно рекомендуется пероральный прием фосфата в дозе 30-40 мг/кг в день по элементарному фосфору в 4-5 приемов, 1,25-дигидрокси-витамин D3 применяется в ежедневной дозе 0,02-0,05 мкг/кг/сут (20-50 нг/кг/сут) в 2-3 приема. Лечение проводится под контролем уровня кальция в моче и ионизированного кальция крови. Выполняются общие реабилитационные мероприятия (массаж, гимнастика).

4. Фосфат-диабет необходимо дифференцировать:

- с классическим рахитом, для которого характерно начало в возрасте до 1 года, снижение кальция и фосфора в крови, хороший лечебный эффект на малых дозах витамина D;
- с витамин D-зависимым рахитом, который характеризуется распространенными рахитоподобными деформациями скелета и снижением уровня кальция и фосфора в крови в возрасте до 1 года. Лечение обычными препаратами витамина D малоэффективно, т.к. снижен синтез его метаболита в почках, что приводит к нарушению всасывания кальция в кишечнике;
- с синдромом де-Тони-Дебре-Фанкони, где имеются рахитоподобные деформации скелета, развивающиеся на 1-2-ом году жизни с наличием признаков, схожих с гипофосфатемическим рахитом, но в сочетании с глюкозурией, аминоацидоурией на фоне полиурии и полидипсии с отставанием в физическом и умственном развитии;
- с почечным канальцевым ацидозом, где имеются рахитоподобные изменения скелета, но при нормальном уровне фосфора в крови на фоне метаболического ацидоза и щелочной реакции мочи.

5. Диспансеризация у педиатра, нефролога, генетика до передачи во взрослую сеть. Оформление инвалидности. Постоянная поддерживающая терапия. Консультация ортопеда с ортопедической коррекцией.

Задача №4

1. Наследственный нефрит (синдром Альпорта) с 2-х сторонней нейросенсорной тугоухостью II степени, катарактой 1 степени, миопией, без нарушения функций почек. ХБП 1 стадия, А2. Диагноз выставлен на основании наследственности (наличие у сибса мужского пола ХПН в сочетании с тугоухостью), наличия стигм дизэмбиогенеза, появления гематурии в раннем возрасте и ее сохранение с присоединением протеинурии, наличия нейросенсорной тугоухости и катаракты.

2. Дополнительные исследования должны включать: определение клиренса эндогенного креатина в пробе Реберга или по формуле Шварца, электролиты крови (кальций, калий, фосфор), щелочную фосфатазу,

сывороточное железо и ферритин, HBsAg, антитела к гепатиту С; скрининг коагулограммы; суточную экскрецию белка или отношение белок/креатинин в разовой порции мочи, пробу Зимницкого; ЭКГ, ЭхоКГ, исследование глазного дна. Нефробиопсия со световой и электронной микроскопией.

3. В данном случае показаны нефропротекторы в виде ингибиторов АПФ (эналаприл в дозе 0.25 мг/кг в один прием) длительно, при появлении артериальной гипертензии в комбинации с блокаторами рецепторов ангиотезина.

4. Дифференциальная диагностика проводится с приобретенными гломерулопатиями.

5. Наблюдение педиатра 1 раз в 3 – 6 месяцев с оценкой общего анализа крови и мочи, измерением артериального давления, масса-ростовых показателей и суточной экскреции белка при каждом посещении. Оценка клиренса эндогенного креатинина по формуле Шварца 1 раз в 6 – 12 мес. УЗИ почек 1 раз в 12 мес. Консультация нефролога 1раз в 3 – 6 мес. Консультации других специалистов по показаниям. Вакцинация осуществляется в рамках Национального календаря прививок.

Задача №5

1. Синдром Бартера.

2. Наличие метаболического алкалоза с гипокалиемией, полиурией и полидипсией без артериальной гипертензии. Дополнительная симптоматика включает рвоту, запор, солевую зависимость и склонность к дегидратации.

3. Определение активности ренина плазмы и альдостерона, уровень которых при синдроме Бартера повышен.

4. Основные отклонения в виде канальцевых дисфункций с метаболическим алкалозом и гипокалиемией характерны для синдрома Гительмана, но при нем должна быть гипомагниемия и гипокальциурию. При аденоме надпочечников и синдроме Лиддла дополнительно выявляется артериальная гипертензия.

5. Увеличение частоты сердечных сокращений, уменьшение амплитуды зубца Т, появление зубца U, удлинение интервала Q–T, расширение комплекса QRS, атриовентрикулярная блокада, наджелудочковые и желудочковые экстрасистолы.

12. Перечень и стандарты практических умений (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез, факторы риска заболевания).	III

2	оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, щитовидная железа, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	измерение АД на верхних и нижних конечностях с оценкой по таблицам	III
4	антропометрические измерения и их оценка; измерение толщины кожной складки калипером	III
5	термометрия	III
6	венепункция	III
7	Постановка назо- или орогастрального зонда, промывание желудка, кормление через зонд	III
8	применение газоотводных трубок, очистительных клизм.	III
9	постановка мочевого катетера	III
10	оценка клинического анализа крови	III
11	оценка биохимического анализа крови (общий белок и фракции, креатинин, мочевина)	III
12	оценка показателей КОС и электролитов крови	III
13	оценка показателей коагулограммы.	III
14	оценка анализов мочи (общий, биохимический, по Зимницкому, по Нечипоренко, бактериологическое исследование мочи, суточная экскреция белка), оценка СКФ	III
15	оценка клиренса эндогенного креатинина по формуле Щварца, пробе Реберга	III
16	оценка ЭКГ	III
17	оценка результатов ЭхоКГ	III
18	оценка результатов УЗИ органов брюшной полости, почек и мочевого пузыря	III
19	оценка обзорной рентгенографии живота	III
20	расчёт объёма и скорости введения инфузатов при дегидратации	III
21	прописи рецептов лекарственных средств	III
22	оформление медицинской документации и отчета о работе	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

- Почечный несахарный диабет;
- Синдром Бартера;
- Поликистозная болезнь почек;
- Нефронофтиз Фанкони.

14. 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	Нефрология [Электронный ресурс] : Национальное руководство. Краткое издание / гл. ред. Н.А. Мухин. – режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970437889.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
4	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов / ред. Н. П. Шабалов. - 6-е изд., испр. и доп. - Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1	СПб. : СпецЛит	2015
	Оу, В. Нефрология и водно-электролитный обмен : пер. с англ. / В. Оу, Ж.-П. Гиняр, Ш. Баумгарт ; ред. Р. А. Полин ; ред.-пер. О. Л. Чугунова.	М. : Логосфера	2015
5	Детская нефрология. Синдромный подход / Э. К. Петросян.	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
6	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычковская [и др.]	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	Союз педиатров России, клинические рекомендации	http://www.pediatr-	

		russia.ru/news/recomend	
2	ЭБС КрасГМУ «Colibris»	https://krasgmu.ru/index.php?page[common]=elib	
3	ЭБС Консультант студента ВУЗ	http://www.studmedlib.ru/	
4	ЭМБ Консультант врача	http://www.rosmedlib.ru/	
5	ЭБС Айбукс	https://ibooks.ru/	
6	ЭБС Букап	https://www.books-up.ru/	
7	ЭБС Лань	https://e.lanbook.com/	
8	ЭБС Юрайт	https://biblio-online.ru/	
9	НЭБ eLibrary	https://elibrary.ru/defaultx.asp	
10	БД Scopus	http://www.elsevierscience.ru/products/scopus	
11	БД Web of Science	http://open-resource.ru/public/web-of-science-oficialnyj-sajt-i-baza-dannyx-na-russkom/	
12	БД Oxford University Press	http://global.oup.com/?cc=ru	
13	БД SAGE	https://www.sagerussia.org/	
14	БД ProQuest	https://www.proquest.com/	
15	СПС Консультант Плюс	http://www.consultant.ru/	
16	MEDLINE Complete	https://health.ebsco.com/	
17	БД ScienceDirect	http://www.elsevierscience.ru/products/science-direct/	

1. Индекс ОД.О.01.1.4.8 **Тема 8.2.3:** Нефрология. Приобретенные болезни почек. Вторичные гломерулопатии.

2. Формы работы: практическое занятие.

3. Методы обучения: фронтальный опрос, решение ситуационных задач, тестов, работа с реальной историей болезни, курация пациента с вторичными гломерулопатиями.

4. Значение изучения темы. Приобретенные заболевания почек – гетерогенная группа заболеваний почечных клубочков. Из них наибольший интерес для педиатра представляют различные варианты вторичных нефритов, которые в ряде случаев имеют прогредиентное течение и приводят к развитию хронической почечной недостаточности.

Цели обучения:

– общая: обучающийся должен обладать ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9.

– учебная:

обучающийся должен знать социально-гигиенические методики сбора и медико-статистического анализа информации о показателях здоровья детей и подростков; патологические состояния, симптомы, синдромы вторичных гломерулопатий, их нозологические формы в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и клиническими классификациями; основы патогенеза, клиники, диагностики и лечения данных заболеваний; алгоритмы диагностики и лечения при неотложных состояний у детей.

обучающийся должен уметь: собрать анамнез жизни и заболевания, провести объективное исследование пациента детского возраста, определить симптомы и синдромы, требующие оказания неотложной помощи и оказать её; сформулировать клинический диагноз, назначить лабораторно-инструментальные исследования для уточнения диагноза; провести забор материала для лабораторного исследования, пользоваться необходимую медицинскую аппаратуру (антропометрический набор, аппарат для измерения артериального давления, назогастральный и мочевой зонды, система для инфузионной терапии, кислородная палатка, интубационные трубки); оценить результаты лабораторных и специальных методов диагностики; определить показания к госпитализации и вести необходимую медицинскую документацию;

обучающийся должен владеть: методами диагностики, принципами лечения и реабилитации пациентов с вторичными гломерулопатиями, а также навыками ведения пациентов, нуждающихся в оказании плановой, неотложной и скорой педиатрической медицинской помощи;

5. Место проведения практического занятия: учебная комната, отделение нефрологии и консультативная поликлиника КККЦОМД.

6. Оснащение занятия:

- Ноутбук, мультимедийное оборудование.
- Слайды анатомо-физиологических особенностей мочевой системы у детей.
- Слайды и таблицы оценки физического и нервно-психического развития ребенка.

- Слайды и таблицы нормативных показателей мочевой системы у детей разного возраста.

- Алгоритмы диагностики приобретенных болезней почек у детей

- Слайды и таблицы основных лекарственных препаратов, используемых при приобретенных болезнях почек у детей.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта практического занятия

п/п	Этапы практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости
2.	Формулировка темы и целей	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа** обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	210	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	15	Тесты по теме, ситуационные задачи

7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация.

Приобретенные заболевания почек – гетерогенная группа заболеваний почечных клубочков. Из них наибольший интерес для педиатра представляют различные варианты вторичных нефритов, которые в ряде случаев имеют прогредиентное течение и приводят к развитию хронической почечной недостаточности.

Нефропатии при системных и других заболеваниях.

Среди системных заболеваний, протекающих с поражением почек у детей, лидируют болезни соединительной ткани (системная красная волчанка и склеродермия, реже гранулематоз Вегенера и др.) и системные васкулиты (геморрагический васкулит и реже другие). Реже встречается диабетическая нефропатия, нефрит при инфекционном эндокардите и пр. Основными морфологическими формами нефропатий являются ГН, интерстициальный нефрит и амилоидоз.

Классификация.

По МКБ-10 нефропатии при системных заболеваниях относятся к блоку гломерулярных болезней (N00-N08), классу болезней мочеполовой системы N00-N99 и включают в себя:

N08 – Гломерулярные поражения при болезнях, классифицированных в других рубриках.

Волчаночный нефрит (ВН, син.: люпус-нефрит) – наиболее серьёзное органное поражение при системной красной волчанке (СКВ), обнаруживаемое у 80% детей. Частота возникновения ВН зависит от характера течения и активности болезни: наиболее часто почки поражаются при остром и подостром течении и значительно реже – при хроническом. ВН, как правило, развивается в первые годы после начала СКВ, во время одного из обострений болезни. В 25% случаев ВН бывает первым и нередко единственным симптомом заболевания.

Клиника.

Симптомы ВН крайне разнообразны: от персистирующей минимальной протеинурии до быстропрогрессирующего нефрита с отёками, анасаркой, артериальной гипертензией и почечной недостаточностью. Гематурия – важный критерий активности волчаночного нефрита. У большинства больных выявляют выраженную и стойкую микрогематурию, обычно в сочетании с протеинурией, макрогематурия отмечается лишь в 2-5% случаев. Изолированную гематурию при ВН отмечают редко.

В зависимости от тяжести симптомов, характера течения и прогноза можно выделить несколько вариантов ВН, при которых необходимы различные терапевтические подходы (Тареева И.Е., 1976):

- активный нефрит;
- быстропрогрессирующий нефрит;
- медленно прогрессирующий нефрит:
- с нефротическим синдромом;
- с выраженным мочевым синдромом.
- неактивный нефрит с минимальным мочевым синдромом или субклиническая протеинурия.

Об активности ВН судят по выраженности протеинурии, наличию острого нефритического и/или НС, характеру мочевого осадка, ухудшению состояния функции почек (повышению концентрации креатинина в крови и снижению СКФ).

Лабораторные исследования при волчаночном нефрите направлены на выявление признаков СКВ и симптомов, характеризующих активность ВН и состояние функции почек. К характерным лабораторным нарушениям относят анемию, лейкопению с лимфопенией, тромбоцитопению, повышение СОЭ, С-реактивного белка, гипергаммаглобулинемию, наличие LE-клеток, антинуклеарного фактора и антител к нативной ДНК, гипокомплементемию (снижение С3 и С4 фракций комплемента).

Симптомы ВН зависят от его морфологического варианта. Морфологическая классификация ВН, предложенная ВОЗ в 1982 г. и одобренная в 2004 г. Международным обществом нефрологов, внёсшим в неё дополнения и уточнения, включает 6 классов изменений.

Лечение.

Терапия СКВ и ВН зависит от активности болезни, клинического и морфологического варианта нефрита. Проведение биопсии почки необходимо для определения характеристики морфологических изменений с целью выбора адекватной терапии, а также для оценки прогноза заболевания. Проводимое лечение ВН должно соответствовать активности болезни: чем выше активность и тяжелее клинические и морфологические признаки заболевания, тем раньше следует назначать активную терапию.

Современное лечение ВН (дебюта или обострения) складывается из периода интенсивной иммуносупрессивной терапии (индукционная терапия) и следующего за ней периода длительной и менее интенсивной поддерживающей терапии. Задачи индукционной терапии – затормозить развитие повреждения, восстановить функции почек и индуцировать ремиссию ВН, контролируя иммунологическую активность процесса. Для закрепления ремиссии и предупреждения обострений назначают поддерживающую терапию препаратами или режимами лечения с меньшим риском осложнений.

Индукционная терапия активных форм ВН заключается в назначении комбинированной пульс-терапии кортикостероидами и циклофосфамидом, а поддерживающая терапия может быть либо продолжением пульс-терапии

циклофосфамидом в меньших дозах и с большими интервалами, либо заменой последнего азатиоприном или микофенолата мофетилом. При высокой активности болезни используют внутривенные глюкокортикоиды в «ударных» дозах (пульс-терапия), в остальных случаях пероральный прием препарата в дозе 0,5-1,0 мг/кг в сутки длительно. Применение цитостатических средств патогенетически обосновано при ВН. Среди цитостатиков преимущество отдают циклофосфамиду, который назначают перорально или внутривенно (пульс-терапия). Терапия циклофосфамидом показана при активных формах ВН, особенно при его быстропрогрессирующем варианте с морфологическими признаками IV класса.

В качестве альтернативы циклофосфамиду используют микофенолат мофетил – селективный цитостатик с клиническим эффектом, схожим с азатиоприном. Препарат назначают, как для индукционной, так и поддерживающей терапии активного ВН.

Азатиоприн и циклоспорин А обычно назначают при медленно прогрессирующих формах и для поддерживающей терапии ВН.

Критериями ответа на индукционную терапию при пролиферативных формах ВН служат уменьшение протеинурии, гематурии и лейкоцитурии в осадке мочи, снижение или стабилизация концентрации креатинина в крови. Ремиссию ВН определяют, как «неактивный» мочевой осадок; концентрация креатинина крови не более 1,4 мг/дл и суточная протеинурия – не более 330 мг.

Нефрит при пурпуре Шенлейн-Геноха.

Пурпура Шенлейн-Геноха – это иммуноопосредованный системный васкулит с поражением преимущественно мелких сосудов различных органов и систем. Международная консенсусная конференция по номенклатуре системных васкулитов характеризует этот синдром как «васкулит с IgA доминирующими иммунными депозитами, поражающими мелкие сосуды и, как правило, вовлекающий кожу, кишечник и почечные клубочки, а также проявляющийся артралгиями и артритами» (Дженнетт 1994). Это наиболее распространенный вариант васкулита у детей с ежегодной заболеваемостью между 13,5 и 20 на 100 000. Пик заболеваемости приходится на возраст от 4 до 6 лет.

Клиника.

Признаки и симптомы заболевания включают кожную пурпуру, боли в животе, желудочно-кишечные кровотечения, поражение суставов и почек. Клинически поражение почек проявляется микро- или макрогематурией, протеинурией, нефротическим синдромом и снижением функции почек. Изолированный мочевой синдром наблюдается у 80% детей, острый нефритический или нефротический синдром – у 20%. Поражение почек развивается в первые четыре недели у 85% детей, у остальных – в течение 6 месяцев от начала заболевания. Однако стойкое заболевание почек (гипертония, сниженная функция, нефротический или нефритический синдромы) встречается редко (около 2% детей). Чаще это удел детей,

имеющих в дебюте острый нефритический и/или нефротический синдром (20% случаев) и реже (5% случаев) – изолированную гематурию и/или протеинурию.

Лечение.

Кортикостероидами широко используется в острой фазе ГВ, особенно у пациентов с абдоминальным синдромом. Однако остается спорным вопрос, могут ли они предотвратить развитие поражения почек и/или уменьшить тяжесть их повреждения при ГВ.

При нефрите, протекающем со стойкой протеинурией (>5-1 г/сутки на 1.73m2 поверхности тела), в качестве начальной терапии рекомендуются ингибиторы АПФ. При персистирующей протеинурии (>1 г/сутки на 1.73m2 поверхности тела) и СКФ >50 мл/мин, после первоначального лечения с ингибиторами АПФ, рекомендуется лечение как при IgA-нефропатии – кортикостероиды в течение 6 месяцев.

Диабетическая нефропатия (ДН)

Диабетическая нефропатия (ДН) – специфическое поражение сосудов почек (гломерулярная микроангиопатия) при сахарном диабете (СД), которое сопровождается формированием узелкового или диффузного гломерулосклероза с последующим развитием ХПН. Частота и прогрессирование ДН чаще связаны с I типом СД, длительностью его течения, возрастом манифестации.

Диагностика.

Больным СД I типа, заболевшим в раннем возрасте, ежегодно проводится скрининг с возраста 10-12 лет, заболевшим в пубертатном возрасте – 1 раз в год через 5 лет с момента диагностики СД. В скрининг включаются:

- исследование микроальбуминурии (исследование мочи проводится на фоне компенсации углеводного обмена не реже 3 раз в течение месяца с исключением высокобелковой диеты в день сбора мочи);
- определение уровня протеинурии (в общем анализе мочи и в суточной моче);
- исследование мочевого осадка (эритроциты, лейкоциты);
- определение уровня креатинину и мочевины сыворотки крови;
- определение СКФ.

Лечение.

Терапия ДН условно подразделяется на три этапа:

1. Первичная профилактика ДН – направлена на предупреждение развития патологии почек у больных с нормоальбуминурией. На этом этапе необходима тщательная коррекция углеводного обмена (гликозилированный гемоглобин не выше 7-7,5%); артериальное давление должно быть не выше 110/70 мм рт.ст.; холестерин ниже 4,5 ммоль/л; триглицериды ниже 1,7 ммоль/л. Применяются ингибиторы АПФ.
2. Вторичная профилактика ДН – лечение больных с микроальбуминурией для предупреждения развития выраженной протеинурической стадии ДН. Целями данного этапа являются поддержание

гликозилированного гемоглобина <7%; ограничение белка до 0,9-1,2 г/кг в сутки и соли; коррекция артериального давления. Назначаются ингибиторы АПФ пролонгированного действия 1 раз в день вечером, селективные антагонисты имидазолиновых рецепторов (моксонидин, физиотенз), сулодексид, ацетилсалициловую кислоту на ночь (детям >12 лет – 325 мг 1 раз в 3 дни), ограничивают использование тиазидовых диуретиков и неселективных β-адреноблокаторов.

3. Третичная профилактика – включает лечебные мероприятия у больных СД с протеинурией и имеет целью затормозить снижение фильтрационной функции почек и прогрессирование ХПН. Все те же лечебные мероприятия, что и при вторичной профилактике, но с ограничением белка до 0,8-0,9 г/кг в сутки, присоединение гиполипидемических препаратов (предпочтение – никотиновой кислоте) и ибустрина (ингибитора синтеза тромбоксана). Все изменения дозы инсулина производятся только при обязательном контроле сахара крови, т.к. снижается его деградация (уменьшение активности почечной инсулиназы).

Принципы лечения больных с ВН, нефритом при пурпуре Шенлейн-Геноха и ДН на стадии ХПН аналогичны таковым при лечении ХПН у больных с другими заболеваниями почек.

9. Вопросы по теме занятия (ПК-5, ПК-6, ПК-9).

- Анатомо-физиологические особенности почек и мочевыводящих путей в детском возрасте.
- Клинико-диагностические критерии вторичных гломерулопатий.
- Принципы лечения вторичных гломерулопатий.
- Критерии эффективности лечения вторичных гломерулопатий.
- Основные факторы развития вторичных гломерулопатий.
- Диспансерное наблюдение вторичных гломерулопатий.

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

Выберите один правильный ответ

1. ДЛЯ БОЛЕЗНИ БЕРЖЕ (IgA-НЕФРОПАТИИ) ХАРАКТЕРНО

1) появления гематурия на 2-3 день от начала фарингита
2) появления гематурии на 7-10 начала фарингита
3) наличие титра АСЛ-О 850 ЕД.
4) низкий уровень IgG в крови
5) повышение С4 фракции комплемента в крови

2. ДЛЯ ОСТРОГО ИНТЕРСТИЦИАЛЬНОГО НЕФРИТА ХАРАКТЕРНО

1) протеинурия >3 г в сутки
2) высокий удельный вес мочи
3) азотемия
4) макрогематурия
5) артериальная гипертензия

3. ДЛЯ ОСТРОГО ПОСТСТРЕПТОКОККОВОГО ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТА ХАРАКТЕРНО

1) появление гематурии на 2-3 день от начала фарингита
2) появление гематурии на 7-10 день начала фарингита
3) наличие титра АСЛ-О 180 ЕД.
4) низкий уровень IgG в крови
5) повышение С4 фракции комплемента в крови

4. НЕФРОТИЧЕСКИЙ УРОВЕНЬ ПРОТЕИНУРИИ У ДЕТЕЙ СОСТАВЛЯЕТ

1) 20 мг/кг в сутки
2) 20 мг/м2 в час
3) 50 мг/кг в сутки
4) 100 мг/м2 в сутки
5) 1 г/1.73 м2 в сутки

5. СУММАРНАЯ ДОЗА ЦИКЛОФОСФАМИДА НЕ ДОЛЖНА ПРЕВЫШАТЬ

1) 50 мг/кг
2) 100 мг/кг
3) 150 мг/кг
4) 200 мг/кг
5) 300 мг/кг

6. ПРИ ПОЛНОЙ КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНОЙ РЕМИССИИ ОСТРОГО ПОСТСТРЕПТОКОККОВОГО ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТА ПАЦИЕНТ СНИМАЕТСЯ С УЧЕТА

1) через 2 года
2) через 3 года
3) через 4 года
4) через 5 лет
5) не снимается до перевода во взрослую сеть

7. НЕФРОТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ СЧИТАЕТСЯ ГОРМОРЕЗИСТЕНТНЫМ ПОСЛЕ ЕЖЕДНЕВНОГО ЛЕЧЕНИЯ ПРЕДНИЗОЛОНОМ В ДОЗЕ

1) 2 мг/кг в течение 4 недель
2) 40 мг/м2 в течение 6 недель
3) 1 мг/кг в течение 4 недель
4) 20 мг/м2 в течение 8 недель
5) 2 мг/кг в течение 8 недель

8. ДЛЯ БОЛЕЗНИ МИНИМАЛЬНЫХ ИЗМЕНЕНИЙ ХАРАКТЕРНО

1) постепенно снижение функции почек до ХПН
2) макрогематурия
3) стероидчувствительность
4) стероидрезистентность
5) стойкое снижение удельного веса мочи

9. ДЛИТЕЛЬНОЕ ПОСТОЯННОЕ СНИЖЕНИЕ С3 ФРАКЦИИ КОМПЛЕМЕНТА ХАРАКТЕРНО ДЛЯ

1) мезангиопролиферативного гломерулонефрита
2) эндокапиллярного пролиферативного гломерулонефрита
3) мембранопролиферативного гломерулонефрита
4) мембранозной нефропатии
5) экстракапиллярного гломерулонефрита

10. ЭРИТРОЦИТЫ В МОЧЕ ПРИ ПОЧЕЧНОЙ ГЕМАТУРИИ ПРЕДСТАВЛЕНЫ
1) шизоцитами
2) акантоцитами
3) сфероцитами
4) элиптоцитами
5) овалоцитами

Эталоны ответов

1-1	2-3	3-2	4-3	5-3	6-4	7-5	8-3	9-3	10-2

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

Задача №1

14-летний мальчик был госпитализирован в больницу с жалобами на изменение цвета мочи (по типу “крепко заваренного чая”) на 3 день после появления болей в горле, сухого кашля и температуры до 38,3 С. В течение 5 дней до поступления получал симптоматическую терапию с исчезновением респираторной симптоматики и температуры.

Родители ребенка здоровы. До 5 лет частые ОРЗ, в 6 лет кишечная инфекция, в 9 лет операция по поводу острого аппендицита. Аллергических проявлений никогда не было. Прививки по возрасту.

При поступлении в больницу самочувствие не страдает. Масса тела 60 кг, рост 160 см. Жалобы только на изменения в окраске мочи. Мочеиспускание свободное, безболезненное, в объеме 180 мл на порцию. АД 110/80 мм рт.ст., пульс 72 в мин., ЧД 18 в мин. Исследованные органы и системы без каких-либо отклонений от нормативных показателей. На УЗИ почки одинаковых размеров и величины, отток мочи не нарушен, мочевой пузырь без патологии.

Анализ крови: гемоглобин 148 г/л, эритроциты 4.5 х 10^{12}/л, лейкоциты 6.2 х 10^{9}/л (эозинофилы 1%, п/я нейтрофилы 2%, с/я нейтрофилы 62%, лимфоциты 32%, моноциты 3%), тромбоциты 380 х 10^{9}/л, СОЭ 15 мм/час

Общий анализ мочи: 120 мл красно-коричневого цвета, белок 0,24 г/л, сахар отриц., эритроциты сплошь в п/з, из них 70% измененной формы, лейкоциты 1-2-1 в п/з, гиалиновые цилиндры 2-4-3 в п/з.

Биохимический анализ крови: общий белок 76 г/л с нормальными фракциями, сахар 5,0 ммоль/л, холестерин 4,2 ммоль/л, мочевина 4,4 ммоль/л, креатинин 88,8 мкмоль/л, АЛТ 24 ед/л, АСТ 18 ед/л, билирубин 12,4 мкмоль/л, Na 140 ммоль/л, Cl 89 ммоль/л, К 4,2 ммоль/л, Са 2,3 ммоль/л.

Задание:

1. Поставьте клинический диагноз.

2. Назовите дополнительные исследования для верификации поставленного диагноза.

3. Оцените клиренс эндогенного креатинина по формуле Шварца.

4. Проведите дифференциальную диагностику.

5. Определите тактику терапии.

Задача №2

В больницу поступил 7-летний мальчик с жалобой на темную окраску мочи ("цвета чая"), отеки в области лица и боли в животе в течение последних 2 дней. За это время мочился меньше, чем обычно, беспокоили ноющие головные боли, не уменьшающиеся на парацетамоле. Две недели назад у него была боль в горле и температура в течение 3 дней. На фоне лечения амоксициллином в течение 5 дней все эти симптомы исчезли.

Из анамнеза жизни – ребенок от I беременности, срочных родов. Прививки по возрасту. Аллергических реакций не было. Респираторные инфекции 2 раза в год с полным выздоровлением.

При осмотре состояние средней степени тяжести, беспокоит головная боль, легкая тошнота. Вес 40 кг, рост 130 см. Температура 37^0С, пульс 100 в мин., частота дыхания 20 в мин., АД 120/75 мм рт. ст. Отмечается незначительный периорбитальный отек. Кожа бледная, чистая, влажная. Со стороны ротоглотки без патологии. Лимфатические узлы умеренно увеличены в переднешейном отделе. Зрачки симметричные с хорошей реакцией на свет. Со стороны костно-мышечной и нервной систем изменения отсутствуют. Тоны сердца громкие, ритмичные, чистые. Дыхание чистое, везикулярное. Живот слабо болезненный в области эпигастрия, но без симптомов напряжения. Перистальтика сохранена. Печень и селезенка нормальных размеров. Мочеиспускание свободное, безболезненное, моча темно-красного цвета. Диурез за сутки 900 мл. Стул был накануне оформленный.

Общий анализ крови: гемоглобин 132 г/л, эритроциты 4.7 х 10^{12}/л, лейкоциты 6.4 х 10^9/л (п/я нейтрофилы 2% с/я нейтрофилы 65% лимфоциты 28% моноциты 5%) тромбоциты 210 х 10^9/л, СОЭ 12 мм/час.

Общий анализ мочи: цвет темно-красный, уд. вес 1032, белок 0,63 г/л, эритроциты в большом количестве измененной формы, лейкоциты 5-10 в п/з.

Задание:

1. Поставьте диагноз.

1. Назовите дополнительное исследование для верификации поставленного диагноза.

2. Выделите возможные осложнения.

3. Проведите дифференциальную диагностику.

4. Определите тактику терапии.

Задача №3

Мальчик 12 лет был госпитализирован в больницу из-за отеков, артериальной гипертензии и патологических анализов мочи. За 14 дней до этого отмечался кашель, заложенность носа и боль в правом ухе. За 4 дня до госпитализации мальчик обратился к педиатру, который отметил

температуру 38.2^{0}С, поставил диагноз ОРВЗ и правосторонний отит, назначив амоксициллин. Через два дня после этого у пациента появилась сыпь на лице, руках, ногах и туловище, антибиотик был отменен. В последующие 2 дня отмечалась боль в пояснице и отек лица, рук, голеностопных суставов и ног. Мальчик снова был осмотрен педиатром. Отмечены прибавка в весе 1.4 кг, отеки рук, ног и периорбитальной области, температура тела 37,4^{0}С, АД 152/88 мм рт. ст.

При осмотре в стационаре на 7-ой день болезни самочувствие не страдает, температура 38.2^{0}С, пульс 92 удара в мин., частота дыхания 18 в мин., артериальное давление 180/126 мм рт. ст. Вес 42 кг рост 148 см. На коже лица, туловища и шеи рассеянная макуло-папуллезная эритематозная сыпь без признаков инфицирования. В полости рта две язвочки на твердом небе. Умеренные отеки в периорбитальной области, в низу живота, на мошонке и обеих ногах. Исследование сердца и легких без патологических отклонений; неврологический статус в норме. Живот при пальпации мягкий, безболезненный, не вздут. Печень и селезенка не пальпируются. Диурез 480 мл в сутки.

Общий анализ крови: гемоглобин 124, эритроциты 4.8 х 10^{12}/л, лейкоциты 8. 6 х 10^9/л (п/я нейтрофилы 2% с/я нейтрофилы 65% лимфоциты 28% моноциты 5%) тромбоциты 100 х 10^9/л, СОЭ 82 мм/час.

Общий анализ мочи: уд. вес 1.025, белок 3,6 г/л, эритроциты >50 в п/з, лейкоциты 10-20 в п/з, гиалиновые цилиндры 5-10 в п/з.

Биохимический анализ крови: Общий белок 52,0 г/л, альбумины 20 г/л, α1-глобулин 4,5%, α2-глобулин 14,5%, ß-глобулин 16,2%, γ-глобулин 22,0%, мочевина 14,0 ммоль/л креатинин, 203,3 мкмоль/л.

Задание:

1. Поставьте диагноз.
2. Обоснуйте поставленный диагноз.
3. Назначьте дополнительные исследования для его подтверждения.
4. Выделите возможные осложнения.
5. Определите тактику терапии.

Задача №4

Мальчик 9 лет поступил в больницу с жалобами на схваткообразные боли в животе и боли в левом голеностопном суставе, сыпь на нижних конечностях.

Две недели назад была температура 38°С, боли в горле. Участковый педиатр поставил диагноз «лакунарной ангины», назначил в/м оксациллин. Через неделю на коже нижних конечностей появилась мелкоточечная сыпь и боли в левом коленном суставе.

Объективно: состояние ребенка тяжелое, лежит в вынужденной позе с поджатыми к животу коленями. Температура нормальная, ЧСС 88 в мин., АД 94/40 мм рт ст. На коже нижних конечностей и ягодиц мелкоточечная, местами сливная геморрагическая сыпь, слегка выступающая над поверхностью кожи. Левый голеностопный сустав отечен, болезненный при пальпации, горячий на ощупь. Отеков нет. Над легкими изменений не

выявлено. Пальпация живота болезненная, без определенной локализации. Печень и селезенка не увеличены. Стул скудный, небольшими порциями, кашицеобразный, цвета "малинового желе". Мочеиспускание свободное, диурез сохранен, цвет моча красно-коричневый.

Общий анализ крови: гемоглобин 110 г/л, эритроциты 3,5 х 10^{12}/л, лейкоциты 10,5 х 10^9/л (эозинофилы-3%, с/я нейтрофилы 5%, п/я нейтрофилы 57%, лимфоциты 28%, моноциты 7%), тромбоциты 435 х $l0^9$/л. СОЭ 25 мм/час,

Общий анализ мочи: коричневая, уд. вес 1012, белок 0,6 г/л, эпителий 0-1 в п/з, лейкоциты 2-4 в п/з, эритроциты измененные 20-25 п/з, неизмененные 10-15 в п/з, цилиндры отсутствуют.

Задание:

1. Поставьте диагноз.
2. Обоснуйте поставленный диагноз.
3. Выделите возможные осложнения.
4. Проведите дополнительное обследование.
5. Определите тактику терапии.

Задача №5

Девочка 14 лет поступила в отделение с жалобами на слабость, температуру 37.8^{0}С, боли в суставах и животе без определенной локализации, которые появились и сохранялись в течение недели. Весь период заболевания девочка принимала индометацин 3 раза в день.

При осмотре состояние средней тяжести, температура 37.5^{0}С, пульс 86 в мин., частота дыханий 20 в мин., АД 120/75 мм рт.ст. Рост 162 см, вес 72 кг. Кожа бледная, в области спины единичные эритематозные элементы без зуда, подкожно-жировой слой развит избыточно, но равномерно. Слизистые чистые, зев без патологии. Лимфатические узлы мелкие, подвижные, б/б во всех анатомических группах. Щитовидная железа не увеличена. Отмечает болезненность при движениях в голеностопных суставах, которые внешне и пальпаторно не изменены. Дыхание везикулярное, чисто, проводится по всем отделам. Тоны сердца громкие, ритмичные, шума нет. Границы сердца в пределах нормы. Живот при пальпации безболезненный, печень +0.5 из-под края реберной дуги, селезенка не пальпируется. Поколачивание в области поясницы слабо болезненное с обеих сторон. Развитие половых органов соответствует возрасту.

Общий анализ крови: гемоглобин 110 г/л, эритроциты 4.0 х 10^{12}/л, лейкоциты 12.4 х 10^9/л (эозинофилы 5%, п/я нейтрофилы 6%, с/я нейтрофилы 54%, лимфоциты 30%, моноциты 5%), тромбоциты 210 х 10^9/л.

Общий анализ мочи: уд. вес 1012, белок 0.5 г/л, сахар 1.5 ммоль/л, лейкоциты 24 в п/з, эритроциты 10 в п/з, эритроцитарные цилиндры 5 в п/з, гиалиновые и зернистые цилиндры по 5-6 в п/з. В пробе по Нечипоренко лейкоцитов 14000, эритроцитов 9000. В пробе по Зимницкому размах уд. веса 1001–1012, общий диурез 1900 мл дневной – 800 мл, ночной – 1100 мл.

Биохимический анализ крови: общий белок 84 г/л, альбумины 30%, α1-глобулины 6.2%, α2-глобулины 18.8%, ß-глобулины 25.0% γ-глобулины 50%,

мочевина 18.0 ммоль/л, креатинин 186 мкмоль/л, холестерин 6.1 ммоль/л, сахар 5.2 ммоль/л, билирубин 12.1 мкмоль, АЛТ 48 ед/л, АСТ 212 ед/л, К 4.2 ммоль/л, Na 137 ммоль/л, Cl 100 ммоль/л, pH 7.35.

УЗИ почек – размеры почек несколько увеличены с обеих сторон, нечеткая дифференциация коркового и мозгового слоя.

Задание:

1. Поставьте предварительный диагноз
2. Обоснуйте поставленный диагноз.
3. Определите план дополнительных диагностических исследований.
4. Оцените клиренс эндогенного креатинина по формуле Шварца.
5. Назначьте лечение.

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача №1

1. Острый гломерулонефрит, изолированный мочевой синдром (макрогематурия), период развернутых клинических проявлений, без нарушения функции почек, предположительно дебют болезни Берже.
2. Посев из зева на микрофлору, уровень С3 и С4 фракций комплемента, уровень иммуноглобулина А, определение титров АСЛ-О, АСК, АСГ на третьей недели от начала инфекции.
3. Клиренс эндогенного креатинина по формуле Шварца (мл/мин/1.73 м2) = 62 х 160 см / 88.8 мкмоль/л = 112 мл/мин.
4. Дебют болезни Берже (IgA-нефропатии), острый постстрептококковый гломерулонефрит, обострение хронического гломерулонефрита.
5. Полупостельный режим, стол №5. Контроль выпитой и выделенной жидкости, массы тела, артериального давления. Амоксициллин 30 мг/кг в сутки на 3 прием в течение 10 дней.

Задача №2

1. Острый гломерулонефрит с нефритическим синдромом, период развернутых клинических проявлений, без нарушения функции почек, предположительно постстрептококковой этиологии.
2. Биохимический анализ крови на мочевину, креатинин, общий белок и фракции, электролиты. Анализ мочи по Нечипоренко, посев мочи на стерильность. Проба Реберга или расчет СКФ по формуле Шварца. Посев из зева на микрофлору, уровень С3 и С4 фракций комплемента, определение титров АСЛ-О, АСК, АСГ на третьей недели от начала инфекции. УЗИ почек и мочевого пузыря, ЭКГ, ЭхоКГ, консультация окулиста с осмотром глазного дна, консультация отоларинголога.
3. У пациента артериальная гипертензия, нарастание которой может осложниться гипертонической энцефалопатией, острой сердечно-сосудистой недостаточностью.
4. Острый постстрептококковый гломерулонефрит, дебют болезни Берже (IgA-нефропатии), обострение хронического гломерулонефрита.

5. Постельный режим на период артериальной гипертензии. Стол №5 бессолевой. Контроль выпитой и выделенной жидкости, массы тела, артериального давления. Амоксициллин 30 мг/кг в сутки на 3 приема в течение 10 дней. Капотен 0.3 мг/кг на прием (оценка эффекта через 30 минут) 3 раза в день. Фуросемид 1.0 мг/кг при снижении диуреза.

Задача №3

1. Системная красная волчанка, острое течение, высокая степень активности с поражением кожи и слизистых, активный волчаночный нефрит с гематурией, нефротическим синдром, артериальной гипертензией и нарушением экскреторной функции почек.
2. Наличие лихорадки, поражения кожи и слизистых, поражение почек и тромбоцитопения являются достаточными клиническими критериями для предположительного диагноза в пользу системной красной волчанки.
3. Исследование крови на LE-клетки, антитела в двуспиральной нативной ДНК, С3 и С4 фракции комплемента, волчаночный антикоагулянт. Почечная биопсия.
4. Артериальная гипертензия, как риск развития гипертензионной энцефалопатии и сердечно-сосудистой недостаточности. Острая почечная недостаточность.
5. Госпитализация в отделение интенсивной терапии, постельный режим, стол №5 бессолевой. Учет выпитой и выделенной жидкости, массы тела 2 раза в день, суточный мониторинг артериального давления, ежедневный контроль мочевины, креатинина, электролитов и кислотно-основного состояния. Проведение рентгенографии грудной клетки, УЗИ почек и мочевого пузыря, ЭКГ, ЭхоКГ, консультации окулиста с осмотром глазного дна. Капотен в дозе 0.5 мг/кг на прием три раза в день (не более 6 мг в сутки), при неэффективности внутрь нифедипин 10 мг 3 раза в сутки. Фуросемид в начальной дозе 1 мг/кг (максимальная доза 5 мг/кг в сутки). Внутривенное введение Метилпреднизолона в дозе 30 мг/кг в день в течение 3 последовательных дней + циклофосфамид 500 мг один раз в две недели. По показаниям острый диализ.

Задача №4

1. Геморрагический васкулит (пурпура Шенлейн-Геноха), смешанная форма с поражением почек в виде изолированного гематурического синдрома, без нарушения функции.
2. Диагноз основан на наличии папулезных геморрагических высыпаний симметричного характера в сочетании с артралгиями и болями в животе. На поражение почек указывает наличие макрогематурии измененными эритроцитами в сочетании с ненефротической протеинурией.
3. С учетом болей в животе и наличия крови в стуле высок риск развития инвагинации, кровоточивость по желудочно-кишечному тракту несет риск развития постгеморрагической анемии, вплоть до развития геморрагического шока.

4. Консультация хирурга. Провести анализ мочи по Нечипоренко; оценить суточные потери белка и СКФ (проба Реберга или по формуле Шварца); биохимический анализ крови (общий белок и фракции, холестерин, СРБ количественно, мочевина, креатинин, калий, натрий, хлор); определить в крови С3 и С4 фракции комплемента, уровень иммуноглобулина А. Коагулограмма: ПВ и ПИ, АЧТВ, ТВ, фибриноген. Выполнить УЗИ почек и мочевого пузыря. Взять мазок из зева на микрофлору. Через две недели от начала респираторного заболевания сделать серологическое исследование крови (АСЛ-О, АСК, АСГ).

5. Постельный режим. Диета на основе стола №5. Преднизолон внутрь в дозе 1 мг/кг в сутки в один прием в течение 5-7 дней, гепарин п/к в дозе 100 ЕД/кг в сутки 4-кратно, курантил 5 мг/кг в сутки в 3 приема, амоксициллин 30 мг/кг в сутки в 3 приема не менее чем на 10 дней.

Задача №5

1. Острый тубулоинтерстициальный нефрит, лекарственный вариант, активная стадия II, острая почечная недостаточность неолигурического типа.

2. Диагноз выставлен на основе наличия длительного, неконтролируемого приема нестероидного противовоспалительного препарата, на фоне которого развился симптомокомплекс неолигурической ОПН (азотемия) в сочетании со снижением концентрационной функции почек (низкий удельный вес, никтурия) и экстраренальными проявлениями «аллергической триады» (субфебрилитет, сыпь, артралгии) в сочетании с эозинофилией и высокой гуморальной активностью.

3. Из дополнительных исследований необходимо выполнить: антитела к двуспиральной нативной ДНК или LE-клетки, С3 и С4 фракции комплемента, антиген вируса гепатита В, антитела к гепатиту С, иммуноглобулины; посев мочи на стерильность с определением чувствительности к антибиотикам, морфология лейкоцитов мочи, суточная моча на титруемую кислотность, щелочность, аммиак и белок, ß2-микроглобулин мочи, пробу Реберга или расчет СКФ по формуле Шварца.

4. Клиренс эндогенного креатинина по формуле Шварца (мл/мин/1.73 м2) = 62 х 162 см / 186 мкмоль/л = 42.4 мл/мин

5. Постельный режим, стол №5 бессолевой. Отмена препаратов, вызвавших поражение почек. Курантил по 1 таб. 3 раза в день. При сохранении симптомов ОПН в течение недели, назначить преднизолон в дозе 1 мг/кг в сутки (не более 40 мг в сутки). Дозу препарата принимать в течение 2-х недель, при улучшении – медленное снижение с отменой в течение еще 2-х недель.

12. Перечень и стандарты практических умений (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез, факторы риска заболевания).	III
2	оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, щитовидная железа, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	измерение АД на верхних и нижних конечностях с оценкой по таблицам	III
4	антропометрические измерения и их оценка; измерение толщины кожной складки калипером	III
5	термометрия	III
6	венепункция	III
7	Постановка назо- или орогастрального зонда, промывание желудка, кормление через зонд	III
8	применение газоотводных трубок, очистительных клизм.	III
9	постановка мочевого катетера	III
10	оценка клинического анализа крови	III
11	оценка биохимического анализа крови (общий белок и фракции, креатинин, мочевина)	III
12	оценка показателей КОС и электролитов крови	III
13	оценка показателей коагулограммы.	III
14	оценка анализов мочи (общий, биохимический, по Зимницкому, по Нечипоренко, бактериологическое исследование мочи, суточная экскреция белка), оценка СКФ	III
15	оценка клиренса эндогенного креатинина по формуле Щварца, пробе Реберга	III
16	оценка ЭКГ	III
17	оценка результатов ЭхоКГ	III
18	оценка результатов УЗИ органов брюшной полости, почек и мочевого пузыря	III
19	оценка обзорной рентгенографии живота	III
20	расчёт объёма и скорости введения инфузатов при дегидратации	III
21	прописи рецептов лекарственных средств	III
22	оформление медицинской документации и отчета о работе	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

– Люпус-нефрит;
– Нефриты при системных васкулитах;
– Шунт-нефрит.

14. 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	Нефрология [Электронный ресурс] : Национальное руководство. Краткое издание / гл. ред. Н.А. Мухин. – режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970437889.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
4	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов / ред. Н. П. Шабалов. - 6-е изд., испр. и доп. - Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1	СПб. : СпецЛит	2015
	Оу, В. Нефрология и водно-электролитный обмен : пер. с англ. / В. Оу, Ж.-П. Гиняр, Ш. Баумгарт ; ред. Р. А. Полин ; ред.-пер. О. Л. Чугунова.	М. : Логосфера	2015
5	Детская нефрология. Синдромный подход / Э. К. Петросян.	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
6	Методы обследования в педиатрии : учеб.	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	Союз педиатров России, клинические рекомендации	http://www.pediatr-russia.ru/news/recomend	
2	ЭБС КрасГМУ «Colibris»	https://krasgmu.ru/index.php?page[common]=elib	
3	ЭБС Консультант студента ВУЗ	http://www.studmedlib.ru/	
4	ЭМБ Консультант врача	http://www.rosmedlib.ru/	
5	ЭБС Айбукс	https://ibooks.ru/	
6	ЭБС Букап	https://www.books-up.ru/	
7	ЭБС Лань	https://e.lanbook.com/	
8	ЭБС Юрайт	https://biblio-online.ru/	
9	НЭБ eLibrary	https://elibrary.ru/defaultx.asp	
10	БД Scopus	http://www.elsevierscience.ru/products/scopus	
11	БД Web of Science	http://open-resource.ru/public/web-of-science-oficialnyj-sajt-i-baza-dannyx-na-russkom/	
12	БД Oxford University Press	http://global.oup.com/?cc=ru	
13	БД SAGE	https://www.sagerussia.org/	
14	БД ProQuest	https://www.proquest.com/	
15	СПС Консультант Плюс	http://www.con	

		sultant.ru/	
16	MEDLINE Complete	https://health.ebsco.com/	
17	БД ScienceDirect	http://www.elsevierscience.ru/products/science-direct/	

1. **Индекс** ОД.О.01.1.4.8 **Тема 8.2.4:** Нефрология. Приобретенные болезни почек. Первичные гломерулопатии.

2. **Формы работы:** практическое занятие.

3. **Методы обучения:** фронтальный опрос, решение ситуационных задач, тестов, работа с реальной историей болезни, курация пациента с первичными гломерулопатиями.

4. **Значение изучения темы**. Первичные гломерулопатии – гетерогенная группа заболеваний почечных клубочков. Из них наибольший интерес для педиатра представляют первичный гломерулонефрит и нефротические синдром, а также вторичные нефриты на системных заболеваниях, которые могут имеют прогредиентное течение и приводить к развитию хронической почечной недостаточности.

Цели обучения:

– общая: обучающийся должен обладать ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9.

– учебная:

обучающийся должен знать социально-гигиенические методики сбора и медико-статистического анализа информации о показателях здоровья детей и подростков; патологические состояния, симптомы, синдромы первичных гломерулопатий, их нозологические формы в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и клиническими классификациями; основы патогенеза, клиники, диагностики и лечения данных заболеваний; алгоритмы диагностики и лечения при неотложных состояний у детей.

обучающийся должен уметь: собрать анамнез жизни и заболевания, провести объективное исследование пациента детского возраста, определить симптомы и синдромы, требующие оказания неотложной помощи и оказать её; сформулировать клинический диагноз, назначить лабораторно-инструментальные исследования для уточнения диагноза; провести забор материала для лабораторного исследования, пользоваться необходимую медицинскую аппаратуру (антропометрический набор, аппарат для измерения артериального давления, назогастральный и мочевой зонды, система для инфузионной терапии, кислородная палатка, интубационные трубки); оценить результаты лабораторных и специальных методов диагностики; определить показания к госпитализации и вести необходимую медицинскую документацию;

обучающийся должен владеть: методами диагностики, принципами лечения и реабилитации пациентов с первичными гломерулопатиями, а также навыками ведения пациентов, нуждающихся в оказании плановой, неотложной и скорой педиатрической медицинской помощи;

5. **Место проведения практического занятия:** учебная комната, отделение нефрологии и консультативная поликлиника КККЦОМД.

6. **Оснащение занятия:**

- Ноутбук, мультимедийное оборудование.
- Слайды анатомо-физиологических особенностей мочевой системы у детей.

- Слайды и таблицы оценки физического и нервно-психического развития ребенка.
- Слайды и таблицы нормативных показателей мочевой системы у детей разного возраста.
- Алгоритмы диагностики приобретенных болезней почек у детей
- Слайды и таблицы основных лекарственных препаратов, используемых при приобретенных болезнях почек у детей.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта практического занятия

п/п	Этапы практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости
2.	Формулировка темы и целей	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	10	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа** обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	210	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно	15	Тесты по теме, ситуационные задачи

	или устно)		
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		180	

8. Аннотация.

Приобретенные заболевания почек – гетерогенная группа заболеваний почечных клубочков. Из них наибольший интерес для педиатра представляют различные варианты первичных и вторичных гломерулонефритов, которые в ряде случаев имеют прогредиентное течение и приводят к развитию хронической почечной недостаточности.

Гломерулонефрит (ГН)

Гломерулонефрит (ГН) – иммуноопосредованное воспаление почек с исходным поражением преимущественно клубочков, а также нередким вовлечением в патологический процесс всех почечных структур, клинически проявляющееся почечной и внепочечной симптоматикой. Поражение клубочков при ГН – явление облигатное. По сути, это группа схожих, но самостоятельных заболеваний, “нозологичность” которых доказывается сохранением исходной формы ГН на всех этапах его течения.

Патогенез.

Пусковая роль иммунных механизмов в развитии ГН общепризнана. В основе иммунного повреждения при ГН лежат три основных механизма: отложение цирулирующих иммунных комплексов, аутоиммунизация (антигены базальной мембраны) и неспецифическая активация комплемента (компонентное участие). Иммунокомплексный механизм ГН является доминирующим практически при всех пролиферативных типах ГН, включая как первичные, так и вторичные нефриты. Иммунные комплексы реализуют свой воспалительный потенциал через многие механизмы, главным из которых является активация системы комплемента. ЦИК привлекают в очаг повреждения нейтрофилы, моноциты и тромбоциты, которые имеют рецепторы к Fc фрагменту иммуноглобулинов. В итоге развивается воспалительная реакция с привлечением систем гемостаза, кининов, простогландинов, цитокинов и пр. По существу, после подавления или остановки иммунного ответа почечный процесс прогрессирует за счет других (неиммунных) механизмов, основным из которых является внутриклубочковая гипертензия и гиперфильтрация.

Классификация.

По МКБ-10 коды гломерулярных болезней (N00-N08) относится к классу болезней мочеполовой системы N00-N99 и включает в себя:

N00 – Острый нефритический синдром;

N01 – Быстро прогрессирующий нефритический синдром;

N02 – Рецидивирующая и устойчивая гематурия;

N03 – Хронический нефритический синдром;

N04 – Нефротический синдром;

N05 – Нефритический синдром неуточненный;

N06 – Изолированная протеинурия с уточненным морфологическим поражением;

При морфологической интерпретации синдромологического диагноза, добавляется коды выявленных гистологических изменений (.0 – .09), что делает заболевание нозологической единицей:

(.0) – незначительные гломерулярные нарушения

(.1) – очаговые и сегментарные гломерулярные повреждения;

(.2) – диффузный мембранозный гломерулонефрит;

(.3) – диффузный мезангиальный пролиферативный гломерулонефрит;

(.4) – диффузный эндокапилярный пролиферативный гломерулонефрит;

(.5) – диффузный мезангиокапилярный гломерулонефрит;

(.6) – болезнь плотного осадка;

(.7) – диффузный серповидный гломерулонефрит;

(.8) – другие изменения;

(.9) – неуточненное изменение.

В клинической практике ГН классифицируют по различным признакам, но наиболее часто, как первичный или вторичный (идиопатический или связанный с системными болезнями); по течению, как острый, быстропрогрессирующий и хронический; по морфологии, как пролиферативный и непролиферативный с указанием клинических проявлений, активности процесса и состояния почечных функций.

Морфологическая классификация ГН

Группа	Формы
Пролиферативные	• острый диффузный пролиферативный ГН; • экстракапиллярный ГН (ЭКГН с полулуниями): – а) антительный ГН (анти-БМК ГН) – б) иммунокомплексный ГН – в) малоиммунный ГН; • мезангиопролиферативный ГН (МзПГН): – а) IgA-нефропатия; • мембранопролиферативный ГН (МПГН);
Непролиферативные	• болезнь минимальных изменений (БМИ); • фокально-сегментарный гломерулосклероз (ФСГС); • мембранозная нефропатия (МН).
БМК — базальная мембрана клубочков	

Острый гломерулонефрит (ОГН) – иммуноопосредованное заболевание почечных клубочков, характеризующееся впервые возникшим острым нефритическим синдромом, развившимся после стрептококковой или другой

инфекции. В понятие острого нефритического синдрома входят внезапное развитие гематурии, ненефротической протеинурии, артериальной гипертензии и плотных отеков, в части случаев с преходящим нарушением функции почек. ОГН обычно связан с инфекционными заболеваниями (постинфекционный ГН). Среди них наиболее частым вариантом является острый постстрептококковый ГН (ОПСГН), который отличается от других ОГН типичными серологическими и гистологическими признаками, цикличностью течения и благоприятным прогнозом с полным выздоровлением в большинстве случаев.

ОПСГН - характеризуется впервые возникшим острым нефритическим синдромом, часто развивающимся через 1-4 недели после стрептококковой инфекции нефритогенными штаммами ß-гемолитического стрептококка группы А.

Клиника.

В типичных случаях ОПСГН проявляется нефритическим синдромом, для которого характерны периферические отёки, артериальная гипертензия, мочевой синдром в виде микро- и реже макрогематурии (25-50%) и умеренной протеинурии (до 1 г/сут). В некоторых случаях отмечается преходящее нарушение функции почек (снижение диуреза, азотемия).

В клиническом анализе крови выявляют увеличение СОЭ, умеренный лейкоцитоз, анемию лёгкой степени. У 50-80% больных отмечают повышенный титр антистрептолизина О в крови. Характерный признак ОПСГН – снижение концентрации С3 фракции компонента при нормальной концентрации С4 фракции, что наблюдают у 90% больных в первые 2 недели от начала заболевания. Нефротический синдром развивается редко (2-5%) и всегда сопровождается гематурией. У 50-70% больных отмечается преходящее нарушение функции почек – олигурия (диурез <0.5 мл/кг в час) с умеренной азотемией. Истинная ОПН у детей с ОПСГН встречается редко (1%).

В острой фазе ОПСГН возможно развитие ряда осложнений, среди которых наиболее часто встречается почечная эклампсия – высокая артериальная гипертензия, нарастающая головная боль, тошнота, рвота, брадикардия, двигательное беспокойство, потеря сознания, судороги тонического и клонического характера, кома, которые чаще встречаются у детей старшего возраста. Острая почечная и сердечно-сосудистая недостаточность встречаются редко.

Малосимптомый вариант ОПСГН наблюдается в 4–5 и более раз чаще, чем случаи классического варианта. Для него характерны отсутствие жалоб, отеков, артериальной гипертензии и нарушения почечных функций. Основными признаками и симптомами являются мочевой синдром, представленный микро- и реже макрогематурией (эритроциты с измененной формой более 80 %), минимальной или, реже, умеренной протеинурией. Удельный вес мочи, как правило, высокий. Диурез сохранен.

Критериями активности острого ГН являются лейкоцитоз, нейтрофиллез, повышение СОЭ; увеличение содержания С-реактивного

белка и титров стрептококковых антител; снижение С3 фракции комплемента; активация системы гемостаза (гиперагрегация тромбоцитов, гиперкоагуляционные сдвиги).

Диагностика.

Диагноз ОПСГН обосновывается наличием стрептококковой инфекции в анамнезе (через 2-4 недели после ангины или обострения хронического тонзиллита, через 3-6 недель – после кожной инфекции), характерной клинической картины с развитием нефритического синдрома и обратимого последовательного разрешения проявлений заболевания на фоне симптоматической терапии.

Диагноз ОПСГН подтверждается обнаружением в мазке из зева бета-гемолитического стрептококка группы А; нарастанием титра антител к стрептококку (антистрептолизина-О, антистрептокиназы и др.) в динамике (в течение 2-3 недель от начала инфекции); снижением концентрации С3 фракции компонента в крови при нормальной концентрации С4 фракции (90%).

Как правило, при УЗИ отмечается почки нормального размера или некоторое увеличение их объема с обеих сторон с повышением эхогенности паренхимы.

Диагностическая почечная биопсия показана лишь при атипичной клинике и течении ОПСГН:

- быстрое снижение скорости клубочковой фильтрации (менее 50% от возрастной нормы);
- длительное снижение концентрации С3 фракции комплемента в крови (более 3 месяцев);
- стойкая макрогематурия в течение более 3 месяца;
- развитие нефротического синдрома.

Морфология.

Патологические изменения при ОПСГН представлены эндокапиллярным диффузным пролиферативным ГН, который проходит несколько последовательных стадий развития: экссудативную, экссудативно-пролиферативную, пролиферативную и стадию остаточных явлений.

Течение.

Клиническое течение ОПСГН в большинстве случаев характеризуется обратимым и последовательным разрешением проявлений заболевания и восстановлением функций почек. Острая стадия длится около 5-7 дней, но может затягиваться и более 3 недель. Через 1-2 недели после начала заболевания исчезают макрогематурия и отёчный синдром, через 2-4 недели нормализуется артериальное давление и восстанавливается функция почек. Через 4-8 недель у подавляющего большинства больных нормализуется концентрация С3 фракции комплемента в крови, несколько позже исчезают протеинурия и гематурия. Через год гематурия сохраняется лишь у 2% детей, протеинурия – у 1%.

Прогноз.

При эпидемических ОПСГН более 95% детей клинически выздоравливают в течение 3–6 месяцев, при спорадических ОГН выздоровление наблюдается реже (60% больных). У 5% детей отмечается переход в быстропрогрессирующий ГН или хронический ГН с постепенным развитием ХПН. Летальность редка (0,5–1,0%.) и в основном связана с осложнениями острого периода – кровоизлияниями в мозг, острой сердечной недостаточностью, инфекционными осложнениями и тромбозами.

Быстропрогрессирующий ГН (БПГН). Особая форма ОГН, выделенная отдельно с учетом его тяжести, неуклонно прогрессирующего течения и плохого прогноза. По сути, это острый нефритический синдром, протекающий с быстрым снижением функции почек (острая почечная недостаточность или снижение функции почек на 20-30% каждые 2-3 месяца). Морфологическая основа заболевания представлена клеточными полулуниями или некрозами в большинстве клубочков.

Хронический ГН (ХГН)

Хронический ГН (ХГН) – сборная группа заболеваний, разных по происхождению и морфологическим проявлениям, характеризующихся поражением клубочкового аппарата почек, канальцев и интерстиция, в результате чего развивается склероз почечной паренхимы (интерстиция и клубочков) и почечная недостаточность. ХГН у детей занимает 2-е место в структуре причин ХПН после группы врождённых и наследственных нефропатий.

Классификация.

В настоящее время не разработана единая клиническая классификация ГН, отражающая взгляд на заболевание как на единую клинико-морфологическую нозологическую единицу. В основу наиболее распространенной отечественной классификации ХГН положены клинико-лабораторные синдромы (формы) гематурическая, нефротическая и смешанная (см. выше), которые относительно неспецифичны для лежащих в основе заболевания патогенетических и морфологических нарушений. На сегодняшний день в основе классификации ГН доминирует морфологическая и патогенетическая составляющая с выделение 7 основных вариантов (см. выше).

Клиника.

Признаки и симптомы (синдромы) ХГН ничем не отличаются от клинической картины ОГН: мочевой, отёчный (нефритического или нефротического типа), артериальная гипертензия и нарушение функции почек. В зависимости от сочетания этих основных синдромов выделяют следующие клинические формы хронического гломерулонефрита: гематурическую, нефротическую и смешанную.

Гематурическая форма представлена гломерулярной эритроцитурией различной степени выраженности в сочетании или без протеинурии. Экстраренальная симптоматика отсутствует, функция почек, как правило, не нарушена.

Нефротическая форма характеризуется протеинурией ≥1 г/м2 в сутки (≥50 мг/кг в день); гипопротеинемией (<60 г/л), гипоальбуминемией (<25 г/л), диспротеинемией (уменьшение уровня у-глобулинов, увеличение уровня альфа2-глобулинов), гиперлипидемией и отеками.

Смешанная форма обычно представлена сочетанным симптомокоплексом нефритического и нефротического синдрома (син.: нефри-нефротическая форма).

Особенности клинической картины и течения различных морфологических вариантов ХГН:

- МзПГН проявляется персистирующей гематурией, усиливающейся до степени макрогематурии на фоне ОРВИ, характеризуется медленно прогрессирующим течением с присоединением и нарастанием протеинурии, а в последующем артериальной гипертензии и почечной недостаточности. Наиболее частым вариантом МзПГН является IgA-нефропатия (болезнь Берже). Её клинические проявления могут широко варьировать от изолированной макро- и микрогематурии (большинство случаев) до развития нефритического (включая быстропрогрессирующий), нефротического или смешанного синдромов заболевания (реже).
- МПГН у детей, как правило, первичный. В дебюте заболевания диагностируется острый нефритический синдром с последующим развитием на его фоне нефротического синдрома в сочетании с сохраняющейся гематурией и артериальной гипертензией. Характерно длительное снижение концентрации С3- и нередко С4 фракций комплемента в крови.
- БМИ – самая частая причина НС у детей (у мальчиков в 2 раза чаще, чем у девочек). Заболевание нередко возникает после инфекции верхних дыхательных путей, аллергических реакций, сочетается с атопическими заболеваниями. Для БМИ характерно наличие высокой гормоночувствительности, отсутствие значимой гематурии и артериальной гипертензии; функции почек длительно остаются сохранными.
- ФСГС, как правило, характеризуется развитием гормонорезистентного НС, который в 1/3 случаев сопровождается микрогематурией и артериальной гипертензией. Болезнь неуклонно прогрессирует к ХПН даже в условиях современной терапии.
- МН у детей, как первичный вариант, редкое заболевание (1-2%). У большинства больных имеется клиника нефротического синдрома (в части случаев без отеков), реже наблюдаются персистирующая протеинурия, микрогематурия и артериальная гипертензия.

Диагностика. Клинический диагноз ХГН ставят на основании типичной клинической картины, данных лабораторных исследований, позволяющих установить активность заболевания и оценить функциональное состояние точек, а также длительности течения. В последнем случае учитываются рецидивы заболевания (любая форма) или его персистирующее течение в течение года и больше (гематурическая форма). Тем не менее, клинический

диагноз ХГН всегда предположительный и основу диагностики составляет морфологический вариант болезни.

Показания к проведению биопсии почек у детей с ХГН:

- гематурия: длительность больше 1 года, протеинурия >1 г/сут, наследственность;
- протеинурия: сохраняющаяся >1 г/сут, снижение функции почек, системная или семейная патология;
- НС: стероидрезистентность, развитие на 1-ом году жизни, системная патология;
- нефритический синдром: прогрессирование заболевания через 6-8 недель от начала, быстрое снижение функции почек;
- системные заболевания: уточнение диагноза и тактики терапии при любой форме ГН, снижение функции почек;
- ХПН: уточнения характера поражения почек в начальной стадии при отсутствии уменьшения их размеров.

Критерии активности и признаки обострения ХГН:

- отеки с нарастающей протеинурией (включая НС);
- артериальная гипертензия;
- гематурия (при обострении усиление эритроцитурии в 10 раз и более по сравнению с длительно существующим стабильным уровнем);
- быстрое снижение функции почек;
- стойкая лимфоцитурия;
- диспротеинурия с повышением СОЭ, гиперкоагуляция;
- выявление в моче органоспецифических ферментов;
- нарастание уровня противопочечных антител;

Течение.

ХГН по определению имеет хроническое, неуклонно прогрессирующее течение с развитием ХПН. Сроки ее формирования зависят не только от иммуноморфологического варианта ХГН и присоединения тубуло-интерстициальных изменений, но и от других факторов прогрессирования.

Лечение.

Целями лечения ОГН являются полное выздоровление, предупреждение и устранение осложнений; при ХГН – создание устойчивой ремиссии, предупреждение и устранение осложнений, снижение темпов прогрессирования заболевания.

Терапевтическая тактика при ОГН – антибактериальная (противовирусная) терапия, симптоматическое лечение отеков и артериальной гипертензии, коррекция осложнений; при ХГН – патогенетическая терапия с использованием глюкокортикостероидов и, по показаниям, иммуносупрессивных средств, а также проведение симптоматической терапии с применением диуретиков, гипотензивных средств, коррекции осложнений.

Режим постельный в течение 1-2-3 недель, расширение режима проводится при исчезновении отёков, нормализации артериального давления, восстановлении диуреза. Ограничение в пище поваренной соли до 1–2

г/сутки, белка до 1 г/кг в сутки и жидкости (объём получаемой жидкости рассчитывают с учётом диуреза за предыдущий день + неощутимые и видимые потери). Исключают острые приправы, мясные, рыбные и овощные бульоны, подливки, крепкие кофе и чай, консервы (диета №5 по Певзнеру). Запрещают употребление алкоголя и курение.

Антибактериальное лечение проводят при наличии очага инфекции или острого инфекционного заболевания до момента его устранения и санации возбудителя.

Симптоматическая терапия проводится гипотензивными препаратами и диуретиками. При артериальной гипертензии и отеках используют ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента (каптоприл, эналаприл), блокаторы кальциевых каналов (нифедипин), диуретики (фуросемид, тиазиды, антагонисты альдостерона). При ОГН глюкокортикоиды и иммунодепрессанты не применяют. При ХГН эти препараты являются ведущими в патогенетической терапии заболевания.

Назначение антикоагулянтов и антиагрегантов показано для профилактики тромбозов детям с ХГН и выраженным НС. В качестве антиагрегантов, как правило, используют дипиридамол внутрь в дозе 5-7 мг/кг в сутки в 3 приёма в течение 2-3 мес.

При лечении дебюта НС назначают преднизолон внутрь по 2 мг/кг в сутки или по 60 мг/м2 в сутки (максимально 60 мг/сут) ежедневно в 3-4 приёма (2/3 дозы в утренние часы). После получения эффекта (отсутствие протеинурии в 3 последовательных анализах мочи) констатируется ремиссия и лечение продолжают до полных 6 недель. Затем переходят на альтернирующий курс из расчёта 1,5 мг/кг или 40 мг/м2 через день еще на срок 6 недель с последующим постепенным снижением дозы до полной отмены в течение 1-2 мес.

Лечение редких рецидивов гормоночувствительного НС проводят по той же схеме, но в более короткие сроки (8 недель).

Больным с часторецидивирующим и/или гормонозависимым НС при достижении ремиссии с использованием преднизолона на фоне его альтернирующего курса назначают иммуносупрессивные препараты. В последующем дозу преднизолона постепенно снижают до полной отмены в течение 2-4 недель.

Диспансеризация.

После выписки из стационара сохраняется соблюдение режима (устранение переохлаждений, стрессов, физических перегрузок) и диеты на срок 12 месяцев. При постстрептококковом ОГН диспансерное наблюдение у педиатра и нефролога проводят в течение 5 лет от начала клинико-лабораторной ремиссии; при ХГН (включая НС) – на протяжении всего периода детства до перевода во взрослую сеть.

9. Вопросы по теме занятия (ПК-5, ПК-6, ПК-9).

- Анатомо-физиологические особенности почек и мочевыводящих путей в детском возрасте.
- Клинико-диагностические критерии первичных гломерулопатий.

- Принципы лечения первичных гломерулопатий
- Критерии эффективности лечения первичных гломерулопатий.
- Основные факторы развития первичных гломерулопатий.
- Диспансерное наблюдение первичных гломерулопатий.

10 Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

Выберите один правильный ответ

1. ДЛЯ БОЛЕЗНИ БЕРЖЕ (IgA-НЕФРОПАТИИ) ХАРАКТЕРНО

1) появления гематурия на 2-3 день от начала фарингита
2) появления гематурии на 7-10 начала фарингита
3) наличие титра АСЛ-О 850 ЕД.
4) низкий уровень IgG в крови
5) повышение С4 фракции комплемента в крови

2. ДЛЯ ОСТРОГО ИНТЕРСТИЦИАЛЬНОГО НЕФРИТА ХАРАКТЕРНО

1) протеинурия >3 г в сутки
2) высокий удельный вес мочи
3) азотемия
4) макрогематурия
5) артериальная гипертензия

3. ДЛЯ ОСТРОГО ПОСТСТРЕПТОКОККОВОГО ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТА ХАРАКТЕРНО

1) появление гематурии на 2-3 день от начала фарингита
2) появление гематурии на 7-10 день начала фарингита
3) наличие титра АСЛ-О 180 ЕД.
4) низкий уровень IgG в крови
5) повышение С4 фракции комплемента в крови

4. НЕФРОТИЧЕСКИЙ УРОВЕНЬ ПРОТЕИНУРИИ У ДЕТЕЙ СОСТАВЛЯЕТ

1) 20 мг/кг в сутки
2) 20 мг/м2 в час
3) 50 мг/кг в сутки
4) 100 мг/м2 в сутки
5) 1 г/1.73 м2 в сутки

5. СУММАРНАЯ ДОЗА ЦИКЛОФОСФАМИДА НЕ ДОЛЖНА ПРЕВЫШАТЬ

1) 50 мг/кг
2) 100 мг/кг
3) 150 мг/кг
4) 200 мг/кг
5) 300 мг/кг

6. ПРИ ПОЛНОЙ КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНОЙ РЕМИССИИ ОСТРОГО ПОСТСТРЕПТОКОККОВОГО ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТА ПАЦИЕНТ СНИМАЕТСЯ С УЧЕТА

1) через 2 года

2) через 3 года
3) через 4 года
4) через 5 лет
5) не снимается до перевода во взрослую сеть

7. НЕФРОТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ СЧИТАЕТСЯ ГОРМОРЕЗИСТЕНТНЫМ ПОСЛЕ ЕЖЕДНЕВНОГО ЛЕЧЕНИЯ ПРЕДНИЗОЛОНОМ В ДОЗЕ

1) 2 мг/кг в течение 4 недель
2) 40 мг/м2 в течение 6 недель
3) 1 мг/кг в течение 4 недель
4) 20 мг/м2 в течение 8 недель
5) 2 мг/кг в течение 8 недель

8. ДЛЯ БОЛЕЗНИ МИНИМАЛЬНЫХ ИЗМЕНЕНИЙ ХАРАКТЕРНО

1) постепенно снижение функции почек до ХПН
2) макрогематурия
3) стероидчувствительность
4) стероидрезистентность
5) стойкое снижение удельного веса мочи

9. ДЛИТЕЛЬНОЕ ПОСТОЯННОЕ СНИЖЕНИЕ С3 ФРАКЦИИ КОМПЛЕМЕНТА ХАРАКТЕРНО ДЛЯ

1) мезангиопролиферативного гломерулонефрита
2) эндокапиллярного пролиферативного гломерулонефрита
3) мембранопролиферативного гломерулонефрита
4) мембранозной нефропатии
5) экстракапиллярного гломерулонефрита

10. ЭРИТРОЦИТЫ В МОЧЕ ПРИ ПОЧЕЧНОЙ ГЕМАТУРИИ ПРЕДСТАВЛЕНЫ

1) шизоцитами
2) акантоцитами
3) сфероцитами
4) элиптоцитами
5) овалоцитами

Эталоны ответов

1-1	2-3	3-2	4-3	5-3	6-4	7-5	8-3	9-3	10-2

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

Задача №1

14-летний мальчик был госпитализирован в больницу с жалобами на изменение цвета мочи (по типу “крепко заваренного чая”) на 3 день после появления болей в горле, сухого кашля и температуры до 38,3 С. В течение 5 дней до поступления получал симптоматическую терапию с исчезновением респираторной симптоматики и температуры.

Родители ребенка здоровы. До 5 лет частые ОРЗ, в 6 лет кишечная инфекция, в 9 лет операция по поводу острого аппендицита. Аллергических проявлений никогда не было. Прививки по возрасту.

При поступлении в больницу самочувствие не страдает. Масса тела 60 кг, рост 160 см. Жалобы только на изменения в окраске мочи. Мочеиспускание свободное, безболезненное, в объеме 180 мл на порцию. АД 110/80 мм рт.ст., пульс 72 в мин., ЧД 18 в мин. Исследованные органы и системы без каких-либо отклонений от нормативных показателей. На УЗИ почки одинаковых размеров и величины, отток мочи не нарушен, мочевой пузырь без патологии.

Анализ крови: гемоглобин 148 г/л, эритроциты 4.5 х 10^{12}/л, лейкоциты 6.2 х 10^{9}/л (эозинофилы 1%, п/я нейтрофилы 2%, с/я нейтрофилы 62%, лимфоциты 32%, моноциты 3%), тромбоциты 380 х 10^{9}/л, СОЭ 15 мм/час

Общий анализ мочи: 120 мл красно-коричневого цвета, белок 0,24 г/л, сахар отриц., эритроциты сплошь в п/з, из них 70% измененной формы, лейкоциты 1-2-1 в п/з, гиалиновые цилиндры 2-4-3 в п/з.

Биохимический анализ крови: общий белок 76 г/л с нормальными фракциями, сахар 5,0 ммоль/л, холестерин 4,2 ммоль/л, мочевина 4,4 ммоль/л, креатинин 88,8 мкмоль/л, АЛТ 24 ед/л, АСТ 18 ед/л, билирубин 12,4 мкмоль/л, Na 140 ммоль/л, Cl 89 ммоль/л, К 4,2 ммоль/л, Са 2,3 ммоль/л.

Задание:

1. Поставьте клинический диагноз.
2. Назовите дополнительные исследования для верификации поставленного диагноза.
3. Оцените клиренс эндогенного креатинина по формуле Шварца.
4. Проведите дифференциальную диагностику.
5. Определите тактику терапии.

Задача №2

В больницу поступил 7-летний мальчик с жалобой на темную окраску мочи ("цвета чая"), отеки в области лица и боли в животе в течение последних 2 дней. За это время мочился меньше, чем обычно, беспокоили ноющие головные боли, не уменьшающиеся на парацетамоле. Две недели назад у него была боль в горле и температура в течение 3 дней. На фоне лечения амоксициллином в течение 5 дней все эти симптомы исчезли.

Из анамнеза жизни – ребенок от I беременности, срочных родов. Прививки по возрасту. Аллергических реакций не было. Респираторные инфекции 2 раза в год с полным выздоровлением.

При осмотре состояние средней степени тяжести, беспокоит головная боль, легкая тошнота. Вес 40 кг, рост 130 см. Температура 37^{0}С, пульс 100 в мин., частота дыхания 20 в мин., АД 120/75 мм рт. ст. Отмечается незначительный периорбитальный отек. Кожа бледная, чистая, влажная. Со стороны ротоглотки без патологии. Лимфатические узлы умеренно увеличены в переднешейном отделе. Зрачки симметричные с хорошей реакцией на свет. Со стороны костно-мышечной и нервной систем изменения отсутствуют. Тоны сердца громкие, ритмичные, чистые. Дыхание чистое, везикулярное. Живот слабо болезненный в области эпигастрия, но без симптомов напряжения. Перистальтика сохранена. Печень и селезенка нормальных размеров. Мочеиспускание свободное, безболезненное, моча

темно-красного цвета. Диурез за сутки 900 мл. Стул был накануне оформленный.

Общий анализ крови: гемоглобин 132 г/л, эритроциты 4.7 х 10^{12}/л, лейкоциты 6.4 х 10^{9}/л (п/я нейтрофилы 2% с/я нейтрофилы 65% лимфоциты 28% моноциты 5%) тромбоциты 210 х 10^{9}/л, СОЭ 12 мм/час.

Общий анализ мочи: цвет темно-красный, уд. вес 1032, белок 0,63 г/л, эритроциты в большом количестве измененной формы, лейкоциты 5-10 в п/з.

Задание:

1. Поставьте диагноз.
2. Назовите дополнительное исследование для верификации поставленного диагноза.
3. Выделите возможные осложнения.
4. Проведите дифференциальную диагностику.
5. Определите тактику терапии.

Задача №3

Мальчик 12 лет был госпитализирован в больницу из-за отеков, артериальной гипертензии и патологических анализов мочи. За 14 дней до этого отмечался кашель, заложенность носа и боль в правом ухе. За 4 дня до госпитализации мальчик обратился к педиатру, который отметил температуру 38.2^{0}С, поставил диагноз ОРВЗ и правосторонний отит, назначив амоксициллин. Через два дня после этого у пациента появилась сыпь на лице, руках, ногах и туловище, антибиотик был отменен. В последующие 2 дня отмечалась боль в пояснице и отек лица, рук, голеностопных суставов и ног. Мальчик снова был осмотрен педиатром. Отмечены прибавка в весе 1.4 кг, отеки рук, ног и периорбитальной области, температура тела 37,4^{0}С, АД 152/88 мм рт. ст.

При осмотре в стационаре на 7-ой день болезни самочувствие не страдает, температура 38.2^{0}С, пульс 92 удара в мин., частота дыхания 18 в мин., артериальное давление 180/126 мм рт. ст. Вес 42 кг рост 148 см. На коже лица, туловища и шеи рассеянная макуло-папуллезная эритематозная сыпь без признаков инфицирования. В полости рта две язвочки на твердом небе. Умеренные отеки в периорбитальной области, в низу живота, на мошонке и обеих ногах. Исследование сердца и легких без патологических отклонений; неврологический статус в норме. Живот при пальпации мягкий, безболезненный, не вздут. Печень и селезенка не пальпируются. Диурез 480 мл в сутки.

Общий анализ крови: гемоглобин 124, эритроциты 4.8 х 10^{12}/л, лейкоциты 8. 6 х 10^{9}/л (п/я нейтрофилы 2% с/я нейтрофилы 65% лимфоциты 28% моноциты 5%) тромбоциты 100 х 10^{9}/л, СОЭ 82 мм/час.

Общий анализ мочи: уд. вес 1.025, белок 3,6 г/л, эритроциты >50 в п/з, лейкоциты 10-20 в п/з, гиалиновые цилиндры 5-10 в п/з.

Биохимический анализ крови: Общий белок 52,0 г/л, альбумины 20 г/л, α1-глобулин 4,5%, α2-глобулин 14,5%, ß-глобулин 16,2%, γ-глобулин 22,0%, мочевина 14,0 ммоль/л креатинин, 203,3 мкмоль/л.

Задание:

1. Поставьте диагноз.
2. Обоснуйте поставленный диагноз.
3. Назначьте дополнительные исследования для его подтверждения.
4. Выделите возможные осложнения.
5. Определите тактику терапии.

Задача №4

Мальчик 9 лет поступил в больницу с жалобами на схваткообразные боли в животе и боли в левом голеностопном суставе, сыпь на нижних конечностях.

Две недели назад была температура 38°С, боли в горле. Участковый педиатр поставил диагноз «лакунарной ангины», назначил в/м оксациллин. Через неделю на коже нижних конечностей появилась мелкоточечная сыпь и боли в левом коленном суставе.

Объективно: состояние ребенка тяжелое, лежит в вынужденной позе с поджатыми к животу коленями. Температура нормальная, ЧСС 88 в мин., АД 94/40 мм рт ст. На коже нижних конечностей и ягодиц мелкоточечная, местами сливная геморрагическая сыпь, слегка выступающая над поверхностью кожи. Левый голеностопный сустав отечен, болезненный при пальпации, горячий на ощупь. Отеков нет. Над легкими изменений не выявлено. Пальпация живота болезненная, без определенной локализации. Печень и селезенка не увеличены. Стул скудный, небольшими порциями, кашицеобразный, цвета "малинового желе". Мочеиспускание свободное, диурез сохранен, цвет моча красно-коричневый.

Общий анализ крови: гемоглобин 110 г/л, эритроциты 3,5 х 10^{12}/л, лейкоциты 10,5 х 10^{9}/л (эозинофилы-3%, с/я нейтрофилы 5%, п/я нейтрофилы 57%, лимфоциты 28%, моноциты 7%), тромбоциты 435 х $l0^{9}$/л. СОЭ 25 мм/час,

Общий анализ мочи: коричневая, уд. вес 1012, белок 0,6 г/л, эпителий 0-1 в п/з, лейкоциты 2-4 в п/з, эритроциты измененные 20-25 п/з, неизмененные 10-15 в п/з, цилиндры отсутствуют.

Задание:

1. Поставьте диагноз.
2. Обоснуйте поставленный диагноз.
3. Выделите возможные осложнения.
4. Проведите дополнительное обследование.
5. Определите тактику терапии.

Задача №5

Девочка 14 лет поступила в отделение с жалобами на слабость, температуру 37.8^{0}С, боли в суставах и животе без определенной локализации, которые появились и сохранялись в течение недели. Весь период заболевания девочка принимала индометацин 3 раза в день.

При осмотре состояние средней тяжести, температура 37.5^{0}С, пульс 86 в мин., частота дыханий 20 в мин., АД 120/75 мм рт.ст. Рост 162 см, вес 72 кг. Кожа бледная, в области спины единичные эритематозные элементы без зуда, подкожно-жировой слой развит избыточно, но равномерно. Слизистые

чистые, зев без патологии. Лимфатические узлы мелкие, подвижные, б/б во всех анатомических группах. Щитовидная железа не увеличена. Отмечает болезненность при движениях в голеностопных суставах, которые внешне и пальпаторно не изменены. Дыхание везикулярное, чисто, проводится по всем отделам. Тоны сердца громкие, ритмичные, шума нет. Границы сердца в пределах нормы. Живот при пальпации безболезненный, печень +0.5 из-под края реберной дуги, селезенка не пальпируется. Поколачивание в области поясницы слабо болезненное с обеих сторон. Развитие половых органов соответствует возрасту.

Общий анализ крови: гемоглобин 110 г/л, эритроциты 4.0 х 10^{12}/л, лейкоциты 12.4 х 10^{9}/л (эозинофилы 5%, п/я нейтрофилы 6%, с/я нейтрофилы 54%, лимфоциты 30%, моноциты 5%), тромбоциты 210 х 10^{9}/л.

Общий анализ мочи: уд. вес 1012, белок 0.5 г/л, сахар 1.5 ммоль/л, лейкоциты 24 в п/з, эритроциты 10 в п/з, эритроцитарные цилиндры 5 в п/з, гиалиновые и зернистые цилиндры по 5-6 в п/з. В пробе по Нечипоренко лейкоцитов 14000, эритроцитов 9000. В пробе по Зимницкому размах уд. веса 1001–1012, общий диурез 1900 мл дневной – 800 мл, ночной – 1100 мл.

Биохимический анализ крови: общий белок 84 г/л, альбумины 30%, α1-глобулины 6.2%, α2-глобулины 18.8%, ß-глобулины 25.0% γ-глобулины 50%, мочевина 18.0 ммоль/л, креатинин 186 мкмоль/л, холестерин 6.1 ммоль/л, сахар 5.2 ммоль/л, билирубин 12.1 мкмоль, АЛТ 48 ед/л, АСТ 212 ед/л, К 4.2 ммоль/л, Na 137 ммоль/л, Cl 100 ммоль/л, pH 7.35.

УЗИ почек – размеры почек несколько увеличены с обеих сторон, нечеткая дифференциация коркового и мозгового слоя.

Задание:

1. Поставьте предварительный диагноз
2. Обоснуйте поставленный диагноз.
3. Определите план дополнительных диагностических исследований.
4. Оцените клиренс эндогенного креатинина по формуле Шварца.
5. Назначьте лечение.

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача №1

1. Острый гломерулонефрит, изолированный мочевой синдром (макрогематурия), период развернутых клинических проявлений, без нарушения функции почек, предположительно дебют болезни Берже.
2. Посев из зева на микрофлору, уровень С3 и С4 фракций комплемента, уровень иммуноглобулина А, определение титров АСЛ-О, АСК, АСГ на третьей недели от начала инфекции.
3. Клиренс эндогенного креатинина по формуле Шварца (мл/мин/1.73 м2) = 62 х 160 см / 88.8 мкмоль/л = 112 мл/мин.
4. Дебют болезни Берже (IgA-нефропатии), острый постстрептококковый гломерулонефрит, обострение хронического гломерулонефрита.

5. Полупостельный режим, стол №5. Контроль выпитой и выделенной жидкости, массы тела, артериального давления. Амоксициллин 30 мг/кг в сутки на 3 прием в течение 10 дней.

Задача №2

1. Острый гломерулонефрит с нефритическим синдромом, период развернутых клинических проявлений, без нарушения функции почек, предположительно постстрептококковой этиологии.

2. Биохимический анализ крови на мочевину, креатинин, общий белок и фракции, электролиты. Анализ мочи по Нечипоренко, посев мочи на стерильность. Проба Реберга или расчет СКФ по формуле Шварца. Посев из зева на микрофлору, уровень С3 и С4 фракций комплемента, определение титров АСЛ-О, АСК, АСГ на третьей недели от начала инфекции. УЗИ почек и мочевого пузыря, ЭКГ, ЭхоКГ, консультация окулиста с осмотром глазного дна, консультация отоларинголога.

3. У пациента артериальная гипертензия, нарастание которой может осложниться гипертонической энцефалопатией, острой сердечно-сосудистой недостаточностью.

4. Острый постстрептококковый гломерулонефрит, дебют болезни Берже (IgA-нефропатии), обострение хронического гломерулонефрита.

5. Постельный режим на период артериальной гипертензии. Стол №5 бессолевой. Контроль выпитой и выделенной жидкости, массы тела, артериального давления. Амоксициллин 30 мг/кг в сутки на 3 приема в течение 10 дней. Капотен 0.3 мг/кг на прием (оценка эффекта через 30 минут) 3 раза в день. Фуросемид 1.0 мг/кг при снижении диуреза.

Задача №3

1. Системная красная волчанка, острое течение, высокая степень активности с поражением кожи и слизистых, активный волчаночный нефрит с гематурией, нефротическим синдром, артериальной гипертензией и нарушением экскреторной функции почек.

2. Наличие лихорадки, поражения кожи и слизистых, поражение почек и тромбоцитопения являются достаточными клиническими критериями для предположительного диагноза в пользу системной красной волчанки.

3. Исследование крови на LE-клетки, антитела в двуспиральной нативной ДНК, С3 и С4 фракции комплемента, волчаночный антикоагулянт. Почечная биопсия.

4. Артериальная гипертензия, как риск развития гипертензионной энцефалопатии и сердечно-сосудистой недостаточности. Острая почечная недостаточность.

5. Госпитализация в отделение интенсивной терапии, постельный режим, стол №5 бессолевой. Учет выпитой и выделенной жидкости, массы тела 2 раза в день, суточный мониторинг артериального давления, ежедневный контроль мочевины, креатинина, электролитов и кислотно-основного состояния. Проведение рентгенографии грудной клетки, УЗИ почек и мочевого пузыря, ЭКГ, ЭхоКГ, консультации окулиста с осмотром

глазного дна. Капотен в дозе 0.5 мг/кг на прием три раза в день (не более 6 мг в сутки), при неэффективности внутрь нифедипин 10 мг 3 раза в сутки. Фуросемид в начальной дозе 1 мг/кг (максимальная доза 5 мг/кг в сутки). Внутривенное введение Метилпреднизолона в дозе 30 мг/кг в день в течение 3 последовательных дней + циклофосфамид 500 мг один раз в две недели. По показаниям острый диализ.

Задача №4

1. Геморрагический васкулит (пурпура Шенлейн-Геноха), смешанная форма с поражением почек в виде изолированного гематурического синдрома, без нарушения функции.
2. Диагноз основан на наличии папулезных геморрагических высыпаний симметричного характера в сочетании с артралгиями и болями в животе. На поражение почек указывает наличие макрогематурии измененными эритроцитами в сочетании с ненефротической протеинурией.
3. С учетом болей в животе и наличия крови в стуле высок риск развития инвагинации, кровоточивость по желудочно-кишечному тракту несет риск развития постгеморрагической анемии, вплоть до развития геморрагического шока.
4. Консультация хирурга. Провести анализ мочи по Нечипоренко; оценить суточные потери белка и СКФ (проба Реберга или по формуле Шварца); биохимический анализ крови (общий белок и фракции, холестерин, СРБ количественно, мочевина, креатинин, калий, натрий, хлор); определить в крови С3 и С4 фракции комплемента, уровень иммуноглобулина А. Коагулограмма: ПВ и ПИ, АЧТВ, ТВ, фибриноген. Выполнить УЗИ почек и мочевого пузыря. Взять мазок из зева на микрофлору. Через две недели от начала респираторного заболевания сделать серологическое исследование крови (АСЛ-О, АСК, АСГ).
5. Постельный режим. Диета на основе стола №5. Преднизолон внутрь в дозе 1 мг/кг в сутки в один прием в течение 5-7 дней, гепарин п/к в дозе 100 ЕД/кг в сутки 4-кратно, курантил 5 мг/кг в сутки в 3 приема, амоксициллин 30 мг/кг в сутки в 3 приема не менее чем на 10 дней.

Задача №5

1. Острый тубулоинтерстициальный нефрит, лекарственный вариант, активная стадия II, острая почечная недостаточность неолигурического типа.
2. Диагноз выставлен на основе наличия длительного, неконтролируемого приема нестероидного противовоспалительного препарата, на фоне которого развился симптомокомплекс неолигурической ОПН (азотемия) в сочетании со снижением концентрационной функции почек (низкий удельный вес, никтурия) и экстраренальными проявлениями «аллергической триады» (субфебрилитет, сыпь, артралгии) в сочетании с эозинофилией и высокой гуморальной активностью.
3. Из дополнительных исследований необходимо выполнить: антитела к двуспиральной нативной ДНК или LE-клетки, С3 и С4 фракции комплемента, антиген вируса гепатита В, антитела к гепатиту С,

иммуноглобулины; посев мочи на стерильность с определением чувствительности к антибиотикам, морфология лейкоцитов мочи, суточная моча на титруемую кислотность, щелочность, аммиак и белок, ß2-микроглобулин мочи, пробу Реберга или расчет СКФ по формуле Шварца.

4. Клиренс эндогенного креатинина по формуле Шварца (мл/мин/1.73 м2) = 62 х 162 см / 186 мкмоль/л = 42.4 мл/мин

5. Постельный режим, стол №5 бессолевой. Отмена препаратов, вызвавших поражение почек. Курантил по 1 таб. 3 раза в день. При сохранении симптомов ОПН в течение недели, назначить преднизолон в дозе 1 мг/кг в сутки (не более 40 мг в сутки). Дозу препарата принимать в течение 2-х недель, при улучшении – медленное снижение с отменой в течение еще 2-х недель.

12. Перечень и стандарты практических умений (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III – может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез, факторы риска заболевания).	III
2	оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, щитовидная железа, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	измерение АД на верхних и нижних конечностях с оценкой по таблицам	III
4	антропометрические измерения и их оценка; измерение толщины кожной складки калипером	III
5	термометрия	III
6	венепункция	III
7	Постановка назо- или орогастрального зонда, промывание желудка, кормление через зонд	III
8	применение газоотводных трубок, очистительных клизм.	III
9	постановка мочевого катетера	III
10	оценка клинического анализа крови	III
11	оценка биохимического анализа крови (общий белок и фракции, креатинин, мочевина)	III

12	оценка показателей КОС и электролитов крови	III
13	оценка показателей коагулограммы.	III
14	оценка анализов мочи (общий, биохимический, по Зимницкому, по Нечипоренко, бактериологическое исследование мочи, суточная экскреция белка), оценка СКФ	III
15	оценка клиренса эндогенного креатинина по формуле Щварца, пробе Реберга	III
16	оценка ЭКГ	III
17	оценка результатов ЭхоКГ	III
18	оценка результатов УЗИ органов брюшной полости, почек и мочевого пузыря	III
19	оценка обзорной рентгенографии живота	III
20	расчёт объёма и скорости введения инфузатов при дегидратации	III
21	прописи рецептов лекарственных средств	III
22	оформление медицинской документации и отчета о работе	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

– Стероидрезистентный нефротический синдром;

– Стероидзависимый и часторецидивирующий нефротический синдром;

– IgA-нефропатия.

14. Рекомендованная литература по теме занятия

№	Наименование	Издательство	Год выпуска
ОБЯЗАТЕЛЬНАЯ			
1	Педиатрия [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. А. А. Баранов. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427873.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ			
1	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 1. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467	СПб. : Питер	2017
2	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 2. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=35546	СПб. : Питер	2017

	8		
3	Нефрология [Электронный ресурс] : Национальное руководство. Краткое издание / гл. ред. Н.А. Мухин. – режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970437889.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
4	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов / ред. Н. П. Шабалов. - 6-е изд., испр. и доп. - Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1	СПб. : СпецЛит	2015
	Оу, В. Нефрология и водно-электролитный обмен : пер. с англ. / В. Оу, Ж.-П. Гиняр, Ш. Баумгарт ; ред. Р. А. Полин ; ред.-пер. О. Л. Чугунова.	М. : Логосфера	2015
5	Детская нефрология. Синдромный подход / Э. К. Петросян.	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
6	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычковская [и др.]	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	Союз педиатров России, клинические рекомендации	http://www.pediatr-russia.ru/news/recomend	
2	ЭБС КрасГМУ «Colibris»	https://krasgmu.ru/index.php?page[common]=elib	
3	ЭБС Консультант студента ВУЗ	http://www.studmedlib.ru/	
4	ЭМБ Консультант врача	http://www.rosmedlib.ru/	
5	ЭБС Айбукс	https://ibooks.ru/	
6	ЭБС Букап	https://www.books-up.ru/	
7	ЭБС Лань	https://e.lanbook.com/	
8	ЭБС Юрайт	https://biblio-online.ru/	
9	НЭБ eLibrary	https://elibrary.	

		ru/defaultx.asp	
10	БД Scopus	http://www.elsevierscience.ru/products/scopus	
11	БД Web of Science	http://open-resource.ru/public/web-of-science-oficialnyj-sajt-i-baza-dannyx-na-russkom/	
12	БД Oxford University Press	http://global.oup.com/?cc=ru	
13	БД SAGE	https://www.sagerussia.org/	
14	БД ProQuest	https://www.proquest.com/	
15	СПС Консультант Плюс	http://www.consultant.ru/	
16	MEDLINE Complete	https://health.ebsco.com/	
17	БД ScienceDirect	http://www.elsevierscience.ru/products/science-direct/	

1. Индекс ОД.О.01.1.4.8 **Тема 8.2.5:** Нефрология. Приобретенные болезни почек. Интерстициальный нефрит.

2. Формы работы: практическое занятие.

3. Методы обучения: фронтальный опрос, решение ситуационных задач, тестов, работа с реальной историей болезни, курация пациента с интерстициальным нефритом.

4. Значение изучения темы. Интерстициальный нефрит – гетерогенная группа заболеваний почечного интерстиция. Из них наибольший интерес для педиатра представляют острый и хронический интерстициальный нефрит, их этиология, диагностика и тактика терапии.

Цели обучения:

– общая: обучающийся должен обладать ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9.

– учебная:

обучающийся должен знать социально-гигиенические методики сбора и медико-статистического анализа информации о показателях здоровья детей и подростков; патологические состояния, симптомы, синдромы интерстициальных нефритов, их нозологические формы в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и клиническими классификациями; основы патогенеза, клиники, диагностики и лечения интерстициальных нефритов; алгоритмы диагностики и лечения при неотложных состояниях у детей;

обучающийся должен уметь: собрать анамнез жизни и заболевания, провести объективное исследование пациента детского возраста, определить симптомы и синдромы, требующие оказания неотложной помощи и оказать её; сформулировать клинический диагноз, назначить лабораторно-инструментальные исследования для уточнения диагноза; провести забор материала для лабораторного исследования, пользоваться необходимую медицинскую аппаратуру (антропометрический набор, аппарат для измерения артериального давления, назогастральный и мочевой зонды, система для инфузионной терапии, кислородная палатка, интубационные трубки); оценить результаты лабораторных и специальных методов диагностики; определить показания к госпитализации и вести необходимую медицинскую документацию;

обучающийся должен владеть: методами диагностики, принципами лечения и реабилитации пациентов с интерстициальными нефритами, а также навыками ведения пациентов, нуждающихся в оказании плановой, неотложной и скорой педиатрической медицинской помощи;

5. Место проведения практического занятия: учебная комната, отделение нефрологии и консультативная поликлиника КККЦОМД.

6. Оснащение занятия:

- Ноутбук, мультимедийное оборудование.
- Слайды анатомо-физиологических особенностей мочевой системы у детей.
- Слайды и таблицы оценки физического и нервно-психического развития ребенка.

- Слайды и таблицы нормативных показателей мочевой системы у детей разного возраста.

- Алгоритмы диагностики приобретенных болезней почек у детей

- Слайды и таблицы основных лекарственных препаратов, используемых при приобретенных болезнях почек у детей.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта практического занятия

п/п	Этапы практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости
2.	Формулировка темы и целей	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа** обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	210	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	15	Тесты по теме, ситуационные задачи

7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация.

Приобретенные заболевания почек – гетерогенная группа заболеваний почечных клубочков и/или интерстиция. Из них наибольший интерес для педиатра представляют острый и хронический интерстициальный нефрит, их этиология, диагностика и тактика терапии.

Интерстициальный нефрит

Интерстициальный нефрит (син.: тубулоинтерстициальный нефрит; ТИН) – острое или хроническое неспецифическое, абактериальное, недеструктивное воспаление интерстициальной ткани почек, вовлекающее в патологический процесс канальцы, кровеносные и лимфатические сосуды почечной стромы.

Эпидемиология

ТИН – это полиэтиологическое заболевание, развитие которого обусловлено многочисленными и не всегда установленными причинами. Данные о распространенности ТИН остаются противоречивыми: частота по почечным биопсиям у детей 5-7%, на аутопсиях – 1.5–5%, в структуре терминальной ХПН – 4–6% случаев.

Этиология

Причины развития ТИН разнообразны. Острый ТИН могут вызывать различные инфекции (бактериальные и вирусные), большая группа лекарственных препаратов, травы, вакцинация, острые отравления, ожоги, травмы, нарушения кровообращения, а также обменные и иммунные расстройства.

Хронический ТИН развивается при нарушениях обмена веществ, хронических инфекциях и интоксикациях, иммуноопосредованных заболеваниях, воздействии неблагоприятных факторах окружающей среды (соли тяжелых металлов, радионуклиды) и т.д.

Среди инфекционных причин ТИН, помимо стрептококка и дифтерийной палочки, выделяют пневмококк, менингококк, хламидии, возбудители сифилиса, тифа и др. Среди вирусов, причастных к развитию ТИН, выделяют такие возбудители, как вирусы Эпштейн-Барра, гепатита, кори, герпеса, Коксаки, цитомегаловирус и др.

Особое значение в развитии ТИН отводят лекарственным препаратам. Среди них: бета-лактамные антибиотики (пенициллины, цефалоспорины), сульфаниламиды, аминогликозиды, ванкомицин, амфотерицин, противовирусные средства (например, интерферон) нестероидные противовоспалительные препараты, диуретики и многие др.

Наиболее распространенными нефротоксическими агентами являются тяжелые металлы (например, ртуть), растворители, противоопухолевые препараты (например, цисплатина), диагностические средства (все органические йодистые контрастные вещества), гербециды и пестециды, биологические факторы (укусы змей и насекомых), радиация и др.

ТИН нередко выявляется в структуре обменных нарушений, а том числе мочевой кислоты, оксалатов, кальция, калия и т.д.

Особыми формами являются идиопатический ТИН в сочетании с увеитом, который развивается у девочек без признаков системной патологии, эндемическая балканская нефропатия и медуллярная губчатая почка.

Вторичный ТИН обычно развивается на фоне других заболеваний, включая хронический гломерулонефрит, амилоидоз, наследственные нефропатии, аутоиммунные заболевания, иммунодефицитные состояния и др.

Классификация

Коды по МКБ-10:

N10 – острый ТИН;

N11 – хронический ТИН;

N12 – ТИН, не уточненный как острый или хронический;

N14 – тубулоинтерстициальные и тубулярные поражения, вызванные лекарственными средствами и тяжелыми металлами;

N15 – другие тубулоинтерстициальные болезни почек;

N16 – тубулоинтерстициальные поражения почек при болезнях, классифицированных в других рубриках.

В клинической практике ТИН классифицируется по варианту (этиология), стадии и характеру течения заболевания, а также по состоянию функции почек:

- Вариант – идиопатический, токсико-аллергический, метаболический, поствирусный, дизэмбриогенетический, дизметаболический, радиационный, циркуляторный, аутоиммунный.
- Стадия заболевания – активная и неактивная (клинико-лабораторная ремиссия полная или неполная). Степень активности определяется по выраженности клинико-лабораторных признаков заболевания: I степень – изолированный мочевой синдром; II степень – мочевой синдром и симптомы интоксикации, обменных нарушений; III степень – экстраренальные проявления.
- Характер течения – острый и хронический.
- Функция почек - сохранена, парциальные нарушения, острая почечная недостаточность, хроническая почечная недостаточность.

Клиника

Симптомы ТИН чаще неспецифичные, что определяет трудности его диагностики.

При остром ТИН доминирует клиника основного заболевания (ОРВИ, сепсис, шок, гемолиз и др.). Первые признаки и симптомы проявляются повышением температуры, интоксикацией, рецидивирующими болями в

поясничной области и животе, головной болью, вялостью, сонливостью, тошнотой, снижением аппетита, иногда пастозностью век и лица, умеренной жаждой. На фоне указанной симптоматики появляется и нарастает клинико-лабораторный синдром острой почечной недостаточности (ОПН) в сочетании с канальцевой дисфункцией. Синдром ОПН чаще протекает, как неолигурический: на фоне сохраненного диуреза отмечается повышение уровней креатинина и мочевины с минимальными отклонениями в электролитах. Отеки и артериальная гипертензия нехарактерны. Реже ТИН дебютирует как олигурическая ОПН (на фоне применения бета-лактамных антибиотиков) со снижением диуреза до олиго- и даже анурии, нарастанием азотемии.

В анализах мочи облигатно присутствуют снижение удельного веса (гипо- и/или изостенурия) и другие маркеры канальцевой дисфункции (повышение уровней ß2-микроглобулина, α1-микроглобулина и др.). Наряду с этим в моче могут обнаруживаться небольшое количество белка (около 1 г/л), измененные эритроциты, лейкоциты (лимфоциты или эозинофилы) и разнообразные цилиндры. Нередко почечным проявлениям сопутствуют лихорадка, сыпь и артралгии (так называемая «аллергическая триада»). Среди лабораторных отклонений часто обнаруживаются эозинофилия, повышение СОЭ и острофазных белков, а также гипергаммаглобулинемия.

К особым формам острого ТИН относят идиопатический ТИН с увеитом, который впервые был описан в 1975 г. Патогенез заболевания не ясен. Болеют девочки подросткового возраста, реже – взрослые женщины. Среди полного здоровья появляются неспецифические симптомы в виде утомляемости, слабости, потери массы тела, могут быть миалгии, боли в животе, пояснице, суставах, кожные высыпания, лихорадка. У многих больных имеются аллергические заболевания в анамнезе. Через несколько недель развивается клиника острого ТИН. Увеит (чаще передний, реже – задний) выявляется одновременно с началом нефрита или вскоре после него и имеет рецидивирующий характер. Заболевание хорошо поддается лечению кортикостероидами.

При хроническом ТИН клинические проявления неспецифичны и малая выражены, что, сочетаясь с латентным течением, обуславливает трудности в его диагностики. Более 50% больных с хроническим ТИН находятся на обследовании и лечении с неправильным диагнозом.

Признаки и симптомы, характерные для хронического ТИН, включают: возраст старше 7 лет; малые аномалии развития; симптомы эндогенной интоксикации; артериальную гипотонию; небольшую, но стойкую протеинурию, эритроцитурию и нарушения функции канальцев (гипо- и изостенурия, никтурия, снижение экскреции титруемых кислот и аммиака, аминоацидурия).

Методы исследования

В диагностический протокол обследования больного с ТИН входят:

1. Анализ анамнестических данных:

− наличие нефропатий или обменных нарушений у родственников;

− национальность больного;

− патология мочевой системы, желудочно-кишечного тракта, аномалии конституции, аллергические заболевания, стигмы дизэмбриогенеза, дизурические расстройства у пациента;

− перенесенные инфекционные заболевания;

− прием медикаментов, лекарственных трав, вакцинация;

− проживание в экологически неблагоприятной среде;

− контакт с радиоактивным излучением.

2. Клиническое обследование согласно стандарту клинического исследования по всем органам и системам.

3. Лабораторное обследование:

− учет выпитой и выделенной жидкости;

− общий анализ мочи из 2-х порций, анализ мочи по Нечипоренко, проба Зимницкого, морфология мочевого осадка

− осмоляльность мочи, суточный анализ мочи на pH, титруемую кислотность и щелочность, аммиак, оксалаты, ураты, креатинин, мочевина, ионограмма мочи (K, Na, P, Ca), ß2-микроглобулин и др.;

− посев мочи на флору, включая ВК;

− проба Реберга или расчет клиренса креатинина по формуле Шварца;

− общий анализ крови с тромбоцитами и ретикулоцитами;

− биохимический анализ крови с определением креатинина, мочевины, сахара, pH, общего белка и фракций, билирубина, АЛТ, АСТ, холестерина, K, Na, Cl, Ca, P, мочевой кислоты, оксалатов, по показаниям ЛДГ и креатинфосфаткиназы;

− коагулограмма;

− серологические исследования с определением титра антител к инфекциям; иммуноглобулины; фракции комплемента.

4. Инструментальные исследования:

− УЗИ почек, мочеточников и мочевого пузыря;

− экскреторная урография

− изотопная ренография

− нефросцинтиграфия (статическая и дианмическая)

− микционная цистография (по показаниям)

5. Биопсия почек.

6. Консультации: нефролог, окулист, отоларинголог, стоматолог, гинеколог, по показаниям – уролог.

Лечение

В основе терапии ТИН лежит обязательное устранение фактора, приведшего к заболеванию (отмена лекарств, лечение инфекций, коррекция обменных нарушений и т.д.).

В острый период назначается постельный режим, с последующим переходом на щадящий и тренирующий. Диета на основе стола №7 с ограничением соли, приправ, острых блюд. Основная цель диеты – коррекцию обменных нарушений, уменьшение воспаления и восстановление функции почек. Гипооксалогенная диета включает применение картофеля,

капусты, кабачков, тыквы и других овощей. Из рациона питания исключаются мясные бульоны, лиственные овощи, крепкий чай, какао. Ограничивается потребление продуктов, содержащих большое количество натрия и кальция (творог, молоко, рыба). Мясо рекомендуется употреблять в отварном виде. В рацион питания необходимо вводить фрукты, овощи и фруктовые соки. Диета сочетается с назначением повторных курсов приема пиридоксина (ежемесячно в течение 2-3 недель), ортофосфата, натрия цитрата, окиси магния, а также витаминов А и Е.

Пациентам с нарушением пуринового обмена рекомендуется включать в питание вегетарианские супы или первые блюда, сваренные на «втором» мясном и рыбном бульоне; мясо индейки, кролика, курицы; молочные и кисломолочные продукты; фрукты, овощи, зелень, ягоды. Из питания исключают наваристые мясные и рыбные супы; жареные, запеченные, тушеные мясные и рыбные блюда; копчености, колбасные изделия, консервы и т.д. Ограничивают потребление щавеля, шпината, цветной капусты, редиса, сыра, шоколада, какао. В лечении применяют аллопуринол, урофан, оротовую кислоту в возрастных дозах под контролем реакции мочи.

При остром ТИН, вызванном лекарствами, оправдано назначение глюкокортикостероидов, особенно в случаях сохраняющейся почечной недостаточности >7 дней (эффект не доказан). Используется преднизолон в дозе 1–1.5 мг/кг/сут в течение не менее 2-х недель с последующим медленным снижением дозы и отменой за последующие 2 недели. Гормоны показаны и в случаях аутоиммуной этиологии ТИН, где нередко они сочетаются с цитостатическими препаратами.

При хроническом ТИН в основном используется нефропротективная терапия: при протеинурии – ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента (капотен или эналаприл), нередко в сочетании с ингибиторами рецепторов к ангиотензину (лазортан и др.); при артериальной гипертензии – стандартная гипотензивная терапия (например, коринфар). Эффект остальных традиционно назначаемых препаратов не доказан (например, гепарин, курантил, делагил и т.д.).

Критерии эффективности лечения определяются продолжительностью ремиссии или скоростью прогрессирования ТИН с развитием ХПН; качеством жизни и продолжительностью жизни пациента. Выделяют следующие критерии эффективности:

− выздоровление: полная нормализация показателей;

− полная клинико-лабораторная ремиссия: полная нормализация показателей;

− частичная клинико-лабораторная ремиссия: отсутствие отеков, нормализация уровня холестерина крови, тенденция к нормализации показателей протеинограммы, уменьшение протеинурии;

− отсутствие эффекта: нет положительной динамики клинико-лабораторных показателей.

Диспансерное наблюдение. Проводится участковым педиатром совместно с нефрологом поликлиники. При наблюдении пациентов с ТИН

особое внимание обращают на общее состояние, диурез, артериальное давление, относительную плотность мочи, мочевой осадок, кристаллурию и клинико-лабораторные признаки почечной недостаточности.

Кратность осмотра специалистов:

− педиатр: 2 раза в мес. при II ст. активности, 1 раз в мес. при I ст. активности и 1 раз в 3-6 мес. в состоянии ремиссии; при снижение почечных функций и развитии ХПН осмотр педиатром проводится 1 раз в мес.;

− нефролог – 2 раза в год, при развитии ХПН – 1 раз в 2-3 мес;

− отоларинголог – 1 раз в год;

− стоматолог – 2 раза в год;

Дополнительные методы исследования: анализ мочи (при активности I-II степени - 1 раз в 10-14 дней, в состоянии ремиссия - 1 раз в мес.). Каждые 6 мес. проба Нечипоренко и Зимницкого, определение мочевины и креатинина в сыворотке крови, клиренс креатинина по пробе Реберга или формуле Шварца, УЗИ почек. Ежегодно посев мочи на стерильность, включая ВК, суточная экскреция оксалатов и уратов с мочой, нефросцинтиграфия. Контрольное обследование в стационаре при нарушении функции почек 1-2 раза в год. Лечение в местном санатории.

Критерии эффективности диспансеризации – при остром ТИН снятие с учета через 5 лет после обследования в нефрологическом стационаре при отсутствии жалоб, стойкой клинико-лабораторной ремиссии, сохранных функциях почек. Больных с хроническим ТИН с учета не снимают и при достижении 18 лет передают для наблюдения во взрослую сеть.

9. Вопросы по теме занятия (ПК-5, ПК-6, ПК-9).

- Анатомо-физиологические особенности почек и мочевыводящих путей в детском возрасте.
- Клинико-диагностические критерии интерстициального нефрита.
- Принципы лечения интерстициального нефрита.
- Критерии эффективности лечения интерстициального нефрита.
- Основные факторы развития интерстициального нефрита.
- Диспансерное наблюдение при интерстициальном нефрите.

10 Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

Выберите один правильный ответ

1. ДЛЯ БОЛЕЗНИ БЕРЖЕ (IgA-НЕФРОПАТИИ) ХАРАКТЕРНО

1) появления гематурия на 2-3 день от начала фарингита
2) появления гематурии на 7-10 начала фарингита
3) наличие титра АСЛ-О 850 ЕД.
4) низкий уровень IgG в крови
5) повышение С4 фракции комплемента в крови

2. ДЛЯ ОСТРОГО ИНТЕРСТИЦИАЛЬНОГО НЕФРИТА ХАРАКТЕРНО

1) протеинурия >3 г в сутки
2) высокий удельный вес мочи

3) азотемия
4) макрогематурия
5) артериальная гипертензия

3. ДЛЯ ОСТРОГО ПОСТСТРЕПТОКОККОВОГО ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТА ХАРАКТЕРНО

1) появление гематурии на 2-3 день от начала фарингита
2) появление гематурии на 7-10 день начала фарингита
3) наличие титра АСЛ-О 180 ЕД.
4) низкий уровень IgG в крови
5) повышение С4 фракции комплемента в крови

4. НЕФРОТИЧЕСКИЙ УРОВЕНЬ ПРОТЕИНУРИИ У ДЕТЕЙ СОСТАВЛЯЕТ

1) 20 мг/кг в сутки
2) 20 мг/м2 в час
3) 50 мг/кг в сутки
4) 100 мг/м2 в сутки
5) 1 г/1.73 м2 в сутки

5. СУММАРНАЯ ДОЗА ЦИКЛОФОСФАМИДА НЕ ДОЛЖНА ПРЕВЫШАТЬ

1) 50 мг/кг
2) 100 мг/кг
3) 150 мг/кг
4) 200 мг/кг
5) 300 мг/кг

6. ПРИ ПОЛНОЙ КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНОЙ РЕМИССИИ ОСТРОГО ПОСТСТРЕПТОКОККОВОГО ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТА ПАЦИЕНТ СНИМАЕТСЯ С УЧЕТА

1) через 2 года
2) через 3 года
3) через 4 года
4) через 5 лет
5) не снимается до перевода во взрослую сеть

7. НЕФРОТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ СЧИТАЕТСЯ ГОРМОРЕЗИСТЕНТНЫМ ПОСЛЕ ЕЖЕДНЕВНОГО ЛЕЧЕНИЯ ПРЕДНИЗОЛОНОМ В ДОЗЕ

1) 2 мг/кг в течение 4 недель
2) 40 мг/м2 в течение 6 недель
3) 1 мг/кг в течение 4 недель
4) 20 мг/м2 в течение 8 недель
5) 2 мг/кг в течение 8 недель

8. ДЛЯ БОЛЕЗНИ МИНИМАЛЬНЫХ ИЗМЕНЕНИЙ ХАРАКТЕРНО

1) постепенно снижение функции почек до ХПН
2) макрогематурия
3) стероидчувствительность
4) стероидрезистентность

5) стойкое снижение удельного веса мочи

9. ДЛИТЕЛЬНОЕ ПОСТОЯННОЕ СНИЖЕНИЕ С3 ФРАКЦИИ КОМПЛЕМЕНТА ХАРАКТЕРНО ДЛЯ

1) мезангиопролиферативного гломерулонефрита
2) эндокапиллярного пролиферативного гломерулонефрита
3) мембранопролиферативного гломерулонефрита
4) мембранозной нефропатии
5) экстракапиллярного гломерулонефрита

10. ЭРИТРОЦИТЫ В МОЧЕ ПРИ ПОЧЕЧНОЙ ГЕМАТУРИИ ПРЕДСТАВЛЕНЫ

1) шизоцитами
2) акантоцитами
3) сфероцитами
4) элиптоцитами
5) овалоцитами

Эталон ответов

1-1	2-3	3-2	4-3	5-3	6-4	7-5	8-3	9-3	10-2

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

Задача №1

14-летний мальчик был госпитализирован в больницу с жалобами на изменение цвета мочи (по типу “крепко заваренного чая”) на 3 день после появления болей в горле, сухого кашля и температуры до 38,3 С. В течение 5 дней до поступления получал симптоматическую терапию с исчезновением респираторной симптоматики и температуры.

Родители ребенка здоровы. До 5 лет частые ОРЗ, в 6 лет кишечная инфекция, в 9 лет операция по поводу острого аппендицита. Аллергических проявлений никогда не было. Прививки по возрасту.

При поступлении в больницу самочувствие не страдает. Масса тела 60 кг, рост 160 см. Жалобы только на изменения в окраске мочи. Мочеиспускание свободное, безболезненное, в объеме 180 мл на порцию. АД 110/80 мм рт.ст., пульс 72 в мин., ЧД 18 в мин. Исследованные органы и системы без каких-либо отклонений от нормативных показателей. На УЗИ почки одинаковых размеров и величины, отток мочи не нарушен, мочевой пузырь без патологии.

Анализ крови: гемоглобин 148 г/л, эритроциты 4.5 х 10^{12}/л, лейкоциты 6.2 х 10^{9}/л (эозинофилы 1%, п/я нейтрофилы 2%, с/я нейтрофилы 62%, лимфоциты 32%, моноциты 3%), тромбоциты 380 х 10^{9}/л, СОЭ 15 мм/час

Общий анализ мочи: 120 мл красно-коричневого цвета, белок 0,24 г/л, сахар отриц., эритроциты сплошь в п/з, из них 70% измененной формы, лейкоциты 1-2-1 в п/з, гиалиновые цилиндры 2-4-3 в п/з.

Биохимический анализ крови: общий белок 76 г/л с нормальными фракциями, сахар 5,0 ммоль/л, холестерин 4,2 ммоль/л, мочевина 4,4 ммоль/л, креатинин 88,8 мкмоль/л, АЛТ 24 ед/л, АСТ 18 ед/л, билирубин 12,4 мкмоль/л, Na 140 ммоль/л, Cl 89 ммоль/л, К 4,2 ммоль/л, Са 2,3 ммоль/л.

Задание:

1. Поставьте клинический диагноз.
2. Назовите дополнительные исследования для верификации поставленного диагноза.
3. Проведите дифференциальную диагностику.
4. Оцените экскреторную функцию почек.
5. Определите тактику терапии.

Задача №2

В больницу поступил 7-летний мальчик с жалобой на темную окраску мочи ("цвета чая"), отеки в области лица и боли в животе в течение последних 2 дней. За это время мочился меньше, чем обычно, беспокоили ноющие головные боли, не уменьшающиеся на парацетамоле. Две недели назад у него была боль в горле и температура в течение 3 дней. На фоне лечения амоксициллином в течение 5 дней все эти симптомы исчезли.

Из анамнеза жизни – ребенок от I беременности, срочных родов. Прививки по возрасту. Аллергических реакций не было. Респираторные инфекции 2 раза в год с полным выздоровлением.

При осмотре состояние средней степени тяжести, беспокоит головная боль, легкая тошнота. Вес 40 кг, рост 130 см. Температура 37^0С, пульс 100 в мин., частота дыхания 20 в мин., АД 120/75 мм рт. ст. Отмечается незначительный периорбитальный отек. Кожа бледная, чистая, влажная. Со стороны ротоглотки без патологии. Лимфатические узлы умеренно увеличены в переднешейном отделе. Зрачки симметричные с хорошей реакцией на свет. Со стороны костно-мышечной и нервной систем изменения отсутствуют. Тоны сердца громкие, ритмичные, чистые. Дыхание чистое, везикулярное. Живот слабо болезненный в области эпигастрия, но без симптомов напряжения. Перистальтика сохранена. Печень и селезенка нормальных размеров. Мочеиспускание свободное, безболезненное, моча темно-красного цвета. Диурез за сутки 900 мл. Стул был накануне оформленный.

Общий анализ крови: гемоглобин 132 г/л, эритроциты 4.7 х 10^{12}/л, лейкоциты 6.4 х 10^9/л (п/я нейтрофилы 2% с/я нейтрофилы 65% лимфоциты 28% моноциты 5%) тромбоциты 210 х 10^9/л, СОЭ 12 мм/час.

Общий анализ мочи: цвет темно-красный, уд. вес 1032, белок 0,63 г/л, эритроциты в большом количестве измененной формы, лейкоциты 5-10 в п/з.

Задание:

1. Поставьте диагноз.
2. Назовите дополнительное исследование для верификации поставленного диагноза.
3. Выделите возможные осложнения.
4. Проведите дифференциальную диагностику.
5. Определите тактику терапии.

Задача №3

Мальчик 12 лет был госпитализирован в больницу из-за отеков, артериальной гипертензии и патологических анализов мочи. За 14 дней до

этого отмечался кашель, заложенность носа и боль в правом ухе. За 4 дня до госпитализации мальчик обратился к педиатру, который отметил температуру 38.2^{0}С, поставил диагноз ОРВЗ и правосторонний отит, назначив амоксициллин. Через два дня после этого у пациента появилась сыпь на лице, руках, ногах и туловище, антибиотик был отменен. В последующие 2 дня отмечалась боль в пояснице и отек лица, рук, голеностопных суставов и ног. Мальчик снова был осмотрен педиатром. Отмечены прибавка в весе 1.4 кг, отеки рук, ног и периорбитальной области, температура тела 37,4^{0}С, АД 152/88 мм рт. ст.

При осмотре в стационаре на 7-ой день болезни самочувствие не страдает, температура 38.2^{0}С, пульс 92 удара в мин., частота дыхания 18 в мин., артериальное давление 180/126 мм рт. ст. Вес 42 кг рост 148 см. На коже лица, туловища и шеи рассеянная макуло-папуллезная эритематозная сыпь без признаков инфицирования. В полости рта две язвочки на твердом небе. Умеренные отеки в периорбитальной области, в низу живота, на мошонке и обеих ногах. Исследование сердца и легких без патологических отклонений; неврологический статус в норме. Живот при пальпации мягкий, безболезненный, не вздут. Печень и селезенка не пальпируются. Диурез 480 мл в сутки.

Общий анализ крови: гемоглобин 124, эритроциты 4.8 х 10^{12}/л, лейкоциты 8. 6 х 10^9/л (п/я нейтрофилы 2% с/я нейтрофилы 65% лимфоциты 28% моноциты 5%) тромбоциты 100 х 10^9/л, СОЭ 82 мм/час.

Общий анализ мочи: уд. вес 1.025, белок 3,6 г/л, эритроциты >50 в п/з, лейкоциты 10-20 в п/з, гиалиновые цилиндры 5-10 в п/з.

Биохимический анализ крови: Общий белок 52,0 г/л, альбумины 20 г/л, α1-глобулин 4,5%, α2-глобулин 14,5%, ß-глобулин 16,2%, γ-глобулин 22,0%, мочевина 14,0 ммоль/л креатинин, 203,3 мкмоль/л.

Задание:

1. Поставьте диагноз.
2. Обоснуйте поставленный диагноз.
3. Назначьте дополнительные исследования для его подтверждения.
4. Выделите возможные осложнения.
5. Определите тактику терапии.

Задача №4

Мальчик 9 лет поступил в больницу с жалобами на схваткообразные боли в животе и боли в левом голеностопном суставе, сыпь на нижних конечностях.

Две недели назад была температура 38°С, боли в горле. Участковый педиатр поставил диагноз «лакунарной ангины», назначил в/м оксациллин. Через неделю на коже нижних конечностей появилась мелкоточечная сыпь и боли в левом коленном суставе.

Объективно: состояние ребенка тяжелое, лежит в вынужденной позе с поджатыми к животу коленями. Температура нормальная, ЧСС 88 в мин., АД 94/40 мм рт ст. На коже нижних конечностей и ягодиц мелкоточечная, местами сливная геморрагическая сыпь, слегка выступающая над

поверхностью кожи. Левый голеностопный сустав отечен, болезненный при пальпации, горячий на ощупь. Отеков нет. Над легкими изменений не выявлено. Пальпация живота болезненная, без определенной локализации. Печень и селезенка не увеличены. Стул скудный, небольшими порциями, кашицеобразный, цвета "малинового желе". Мочеиспускание свободное, диурез сохранен, цвет моча красно-коричневый.

Общий анализ крови: гемоглобин 110 г/л, эритроциты 3,5 х 10^{12}/л, лейкоциты 10,5 х 10^{9}/л (эозинофилы-3%, с/я нейтрофилы 5%, п/я нейтрофилы 57%, лимфоциты 28%, моноциты 7%), тромбоциты 435 х $l0^{9}$/л. СОЭ 25 мм/час,

Общий анализ мочи: коричневая, уд. вес 1012, белок 0,6 г/л, эпителий 0-1 в п/з, лейкоциты 2-4 в п/з, эритроциты измененные 20-25 п/з, неизмененные 10-15 в п/з, цилиндры отсутствуют.

Задание:

1. Поставьте диагноз.
2. Обоснуйте поставленный диагноз.
3. Выделите возможные осложнения.
4. Проведите дополнительное обследование.
5. Определите тактику терапии.

Задача №5

Девочка 14 лет поступила в отделение с жалобами на слабость, температуру 37.8^{0}С, боли в суставах и животе без определенной локализации, которые появились и сохранялись в течение недели. Весь период заболевания девочка принимала индометацин 3 раза в день.

При осмотре состояние средней тяжести, температура 37.5^{0}С, пульс 86 в мин., частота дыханий 20 в мин., АД 120/75 мм рт.ст. Рост 162 см, вес 72 кг. Кожа бледная, в области спины единичные эритематозные элементы без зуда, подкожно-жировой слой развит избыточно, но равномерно. Слизистые чистые, зев без патологии. Лимфатические узлы мелкие, подвижные, б/б во всех анатомических группах. Щитовидная железа не увеличена. Отмечает болезненность при движениях в голеностопных суставах, которые внешне и пальпаторно не изменены. Дыхание везикулярное, чисто, проводится по всем отделам. Тоны сердца громкие, ритмичные, шума нет. Границы сердца в пределах нормы. Живот при пальпации безболезненный, печень +0.5 из-под края реберной дуги, селезенка не пальпируется. Поколачивание в области поясницы слабо болезненное с обеих сторон. Развитие половых органов соответствует возрасту.

Общий анализ крови: гемоглобин 110 г/л, эритроциты 4.0 х 10^{12}/л, лейкоциты 12.4 х 10^{9}/л (эозинофилы 5%, п/я нейтрофилы 6%, с/я нейтрофилы 54%, лимфоциты 30%, моноциты 5%), тромбоциты 210 х 10^{9}/л.

Общий анализ мочи: уд. вес 1012, белок 0.5 г/л, сахар 1.5 ммоль/л, лейкоциты 24 в п/з, эритроциты 10 в п/з, эритроцитарные цилиндры 5 в п/з, гиалиновые и зернистые цилиндры по 5-6 в п/з. В пробе по Нечипоренко лейкоцитов 14000, эритроцитов 9000. В пробе по Зимницкому размах уд. веса 1001–1012, общий диурез 1900 мл дневной – 800 мл, ночной – 1100 мл.

Биохимический анализ крови: общий белок 84 г/л, альбумины 30%, α1-глобулины 6.2%, α2-глобулины 18.8%, ß-глобулины 25.0% γ-глобулины 50%, мочевина 18.0 ммоль/л, креатинин 186 мкмоль/л, холестерин 6.1 ммоль/л, сахар 5.2 ммоль/л, билирубин 12.1 мкмоль, АЛТ 48 ед/л, АСТ 212 ед/л, К 4.2 ммоль/л, Na 137 ммоль/л, Cl 100 ммоль/л, pH 7.35.

УЗИ почек – размеры почек несколько увеличены с обеих сторон, нечеткая дифференциация коркового и мозгового слоя.

Задание:

1. Поставьте предварительный диагноз
2. Обоснуйте поставленный диагноз.
3. Определите план дополнительных диагностических исследований.
4. Рассчитайте СКФ по формуле Шварца.
5. Назначьте лечение.

Отсутствуют ответы на задачи.

12. Перечень и стандарты практических умений (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез, факторы риска заболевания).	III
2	оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, щитовидная железа, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	измерение АД на верхних и нижних конечностях с оценкой по таблицам	III
4	антропометрические измерения и их оценка; измерение толщины кожной складки калипером	III
5	термометрия	III
6	венепункция	III
7	Постановка назо- или орогастрального зонда, промывание желудка, кормление через зонд	III
8	применение газоотводных трубок, очистительных клизм.	III
9	постановка мочевого катетера	III
10	оценка клинического анализа крови	III

11	оценка биохимического анализа крови (общий белок и фракции, креатинин, мочевина)	III
12	оценка показателей КОС и электролитов крови	III
13	оценка показателей коагулограммы.	III
14	оценка анализов мочи (общий, биохимический, по Зимницкому, по Нечипоренко, бактериологическое исследование мочи, суточная экскреция белка), оценка СКФ	III
15	оценка клиренса эндогенного креатинина по формуле Шварца, пробе Реберга	III
16	оценка ЭКГ	III
17	оценка результатов ЭхоКГ	III
18	оценка результатов УЗИ органов брюшной полости, почек и мочевого пузыря	III
19	оценка обзорной рентгенографии живота	III
20	расчёт объёма и скорости введения инфузатов при дегидратации	III
21	прописи рецептов лекарственных средств	III
22	оформление медицинской документации и отчета о работе	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

- Острый интерстициальный нефрит;
- Хронический интерстициальный нефрит;
- Острый интерстициальный нефрит лекарственной этиологии;
- Диспансерное наблюдение детей с интерстициальными нефритами.

14. 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	Нефрология [Электронный ресурс] : Национальное руководство. Краткое издание / гл. ред. Н.А. Мухин. – режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970437889.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
4	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов / ред. Н. П. Шабалов. - 6-е изд., испр. и доп. - Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1	СПб. : СпецЛит	2015
	Оу, В. Нефрология и водно-электролитный обмен : пер. с англ. / В. Оу, Ж.-П. Гиняр, Ш. Баумгарт ; ред. Р. А. Полин ; ред.-пер. О. Л. Чугунова.	М. : Логосфера	2015
5	Детская нефрология. Синдромный подход / Э. К. Петросян.	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
6	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычковская [и др.]	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	Союз педиатров России, клинические рекомендации	http://www.pediatr-russia.ru/news/recomend	
2	ЭБС КрасГМУ «Colibris»	https://krasgmu.ru/index.php?page[common]=elib	
3	ЭБС Консультант студента ВУЗ	http://www.studmedlib.ru/	
4	ЭМБ Консультант врача	http://www.rosmedlib.ru/	
5	ЭБС Айбукс	https://ibooks.ru/	
6	ЭБС Букап	https://www.books-up.ru/	
7	ЭБС Лань	https://e.lanbook.com/	
8	ЭБС Юрайт	https://biblio-	

		online.ru/	
9	НЭБ eLibrary	https://elibrary.ru/defaultx.asp	
10	БД Scopus	http://www.elsevierscience.ru/products/scopus	
11	БД Web of Science	http://open-resource.ru/public/web-of-science-oficialnyj-sajt-i-baza-dannyx-na-russkom/	
12	БД Oxford University Press	http://global.oup.com/?cc=ru	
13	БД SAGE	https://www.sagerussia.org/	
14	БД ProQuest	https://www.proquest.com/	
15	СПС Консультант Плюс	http://www.consultant.ru/	
16	MEDLINE Complete	https://health.ebsco.com/	
17	БД ScienceDirect	http://www.elsevierscience.ru/products/science-direct/	

1. Индекс ОД.О.01.1.4.8 **Тема 8.2.6:** Нефрология. Острая почечная недостаточность (острое повреждение почек).

2. Формы работы: практическое занятие.

3. Методы обучения: фронтальный опрос, решение ситуационных задач, тестов, работа с реальной историей болезни, курация пациента с ОПП.

4. Значение изучения темы. В настоящее время острая почечная недостаточность (ОПН) трактуется, как стадия тяжелого повреждения почек в относительно новой наднозологической категории, которая называется острым повреждением почек. ОПН является причиной 8–24% всех поступлений в отделение интенсивной терапии и реанимации новорожденных; в возрасте от 6 мес. до 5 лет заболеваемость ОПН составляет 4–5 на 100 000 детей (основная причина гемолитико-уремический синдром). В школьном возрасте частота ОПН снижается до 1 случая на 100 000 детей и главным образом связана с гломерулярными заболеваниями почек. В отдельных группах (новорожденные, дети раннего возраста, пациенты с полиорганной патологией) смертность от ОПН колеблется от 14 до 70%. Наличие данного осложнения является независимым предиктором смертности во всех возрастных группах, даже после учета всех сопутствующих заболеваний, проводимых мероприятий и демографических данных.

Цели обучения:

– общая: обучающийся должен обладать ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9.

– учебная:

обучающийся должен знать социально-гигиенические методики сбора и медико-статистического анализа информации о показателях здоровья детей и подростков; патологические состояния, симптомы, синдромы острого повреждения почек, ее нозологические формы в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и клиническими классификациями; основы патогенеза, клиники, диагностики и лечения данного осложнения; алгоритмы диагностики и лечения при неотложных состояний у детей;

обучающийся должен уметь: собрать анамнез жизни и заболевания, провести объективное исследование пациента детского возраста, определить симптомы и синдромы, требующие оказания неотложной помощи и оказать её; сформулировать клинический диагноз, назначить лабораторно-инструментальные исследования для уточнения диагноза; провести забор материала для лабораторного исследования, пользоваться необходимую медицинскую аппаратуру (антропометрический набор, аппарат для измерения артериального давления, назогастральный и мочевой зонды, система для инфузионной терапии, кислородная палатка, интубационные трубки); оценить результаты лабораторных и специальных методов диагностики; определить показания к госпитализации и вести необходимую медицинскую документацию;

обучающийся должен владеть: методами диагностики, принципами лечения и реабилитации пациентов с острым повреждением почек, а также

навыками ведения пациентов, нуждающихся в оказании плановой, неотложной и скорой педиатрической медицинской помощи.

5. Место проведения практического занятия: учебная комната, отделение нефрологии и консультативная поликлиника КККЦОМД.

6. Оснащение занятия:

- Ноутбук, мультимедийное оборудование.
- Слайды анатомо-физиологических особенностей мочевой системы у детей.
- Слайды и таблицы оценки физического и нервно-психического развития ребенка.
- Слайды и таблицы нормативных показателей мочевой системы у детей разного возраста.
- Алгоритмы диагностики наследственных и врожденных болезней почек у детей
- Слайды и таблицы основных лекарственных препаратов, используемых при наследственных и врожденных болезнях почек у детей.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта практического занятия

п/п	Этапы практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости
2.	Формулировка темы и целей	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа** обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	210	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру,

			физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	15	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация.

Острая почечная недостаточность (острое повреждение почек)

Острая почечная недостаточность (острое повреждение почек) – неспецифический синдромом различной этиологии, осложняющий течение разных заболеваний и состояний, нередко определяя их плохой прогноз. В настоящее время острая почечная недостаточность (ОПН) трактуется, как стадия тяжелого повреждения почек в относительно новой наднозологической категории, которая называется острым повреждением почек. ОПН является причиной 8–24% всех поступлений в отделение интенсивной терапии и реанимации новорожденных; в возрасте от 6 мес. до 5 лет заболеваемость ОПН составляет 4–5 на 100 000 детей (основная причина гемолитико-уремический синдром). В школьном возрасте частота ОПН снижается до 1 случая на 100 000 детей и главным образом связана с гломерулярными заболеваниями почек. В отдельных группах (новорожденные, дети раннего возраста, пациенты с полиорганной патологией) смертность от ОПН колеблется от 14 до 70%. Наличие данного осложнения является независимым предиктором смертности во всех возрастных группах, даже после учета всех сопутствующих заболеваний, проводимых мероприятий и демографических данных.

Определение.

В настоящее время ОПН трактуется, как 3 стадия острого повреждение почек (ОПП), проявляющаямя внезапным и устойчивым снижением клубочковой фильтрации и/или выделения мочи. Несмотря на то, что термин ОПП не классифицирован по МКБ-10, инициативно рекомендовано формулировать ОПП в скобках после определения ОПН.

Классификация. Коды по МКБ-10:

N17. Острая почечная недостаточность.

N17.0. Острая почечная недостаточность с тубулярным некрозом.

N17.1. Острая почечная недостаточность с острым кортикальным некрозом.

N17.2. Острая почечная недостаточность с медуллярным некрозом.

N17.8. Другая острая почечная недостаточность.

N17.9. Острая почечная недостаточность неуточнённая.

Традиционно в зависимости от уровня воздействия повреждающего фактора, приводящего к развитию ОПН, анатомически выделяют:

1. Преренальную ОПН – неадекватная по объему (гиповолемия) и/или эффективности (снижение сердечного выброса) перфузия почек.
2. Ренальную ОПН – непосредственное повреждение различных структур почечной паренхимы (клубочки, канальцы, интерстиций, сосуды).
3. Постренальную ОПН – обструкция мочевых путей чаще двухстороннего характера.

По степени сохранности диуреза различают неолигурическую, олигурическую и анурическую ОПН. С учетом течения ОПН делится на начальную стадию, стадию олиго- или анурии, а также полиурическую и восстановительную стадии.

Этиология.

Причины и факторы, приводящие к ОПН, многообразны и зависят от возраста, уровня воздействия, основной патологии и прочего. Среди причин и факторов ОПН традиционно выделяют:

1. Преренальные:

- Гиповолемия:
  - кровотечения
  - тяжелая дегидратация (потери воды и/или солей с рвотой, поносом, мочой)
  - потери в третье пространство (ожоги, сепсис, нефротический синдром)
- Другие факторы, ухудшающие почечную перфузию:
  - снижение сердечного выброса (нарушение функции левого желудочка)
  - вазодилатация (тепловой шок)

2. Ренальные:

- Гипоксия/ишемия (тяжелая гипоксия, пролонгированное и некоррегируемоепреренальное повреждение, чаще в виде острого канальцевого некроза)
- Лекарства/токсины:
  - медикаменты (аминогликозиды, НПВП, ацикловир, амфотерицин, ванкомицин)
  - экзогенные токсины (этиленгликоль, метанол и др.)
  - эндогенные токсины (рабдомиолиз – миоглобин, внутрисосудистый гемолиз – гемоглобин)
  - синдром лизиса опухоли (осаждение кристаллов мочевой кислоты)

- Сосудистая:
  - тромбоз почечных вен и артерий
  - кортикальный некроз
  - гемолитико-уремический синдром
- Быстропрогрессирующий нефрит

3. Постренальные:

- Врожденные аномалии почек и мочевого тракта с обструкцией (двусторонняя обструкция мочеточниково-лоханочного и мочеточниково-пузырного сегментов, клапаны уретры, уретероцеле)
- Приобретенная обструкция уретры (стриктуры, фимоз)

Преренальная ОПН возникает при уменьшении почечного кровотока за счет гиповолемии и/или снижения сердечного выброса, приводя к функциональному снижению СКФ. В широком смысле преренальная ОПН классифицируется на основе внутрисосудистого объема крови (истинного против эффективного), наличия структурных изменений почечных артерий/артериол и нарушений внутрипочечной гемодинамики.

Натрий мочи, осмоляльность мочи, фракционная экскреция Na (ФЭNa) и индекс почечной недостаточности (ИПН) помогают дифференцировать преренальную азотемию от других причин ОПН: при преренальной азотемии фракционная экскреция Na (ФЭNa) и индекс почечной недостаточности (ИПН) будут <1(2)% и <1 соответственно. Быстрое выявление и коррекция преренальных нарушений восстанавливает функцию почек и предотвращает ее повреждение (острый канальцевый некроз).

Ренальная ОПН классифицируется по поражению анатомических отделов почки, включая сосуды, клубочки, канальцы и интерстиций. Острый канальцевый некроз является наиболее распространенной причиной ренальной азотемии. Среди других причин выделяют ишемическое, токсическое, лекарственное, осмотическое повреждение почек (нефропатии).

Поражение почечных клубочков обычно связано с гломерулонефритами; сосудистое повреждение почек обусловлено тромбозами почечных вен и/или артерий, гемолитико-уремическим синдромом; острый интерстициальный нефрит возникает в результате действия нефротоксических лекарств, различных инфекций и при ряде системных заболеваний (васкулиты, красная волчанка и т.д.).

Постренальная ОПН развивается в результате обструкции на любом уровне мочевых путей (обструктивнаяуропатия), сопровождаясь поражением почек (обструктивная нефропатия). Обструкция мочевых путей может быть частичной или полной, а также односторонней или двусторонней. Анурическая ОПН чаще всего осложняет двустороннюю, полную обструкцию мочевого тракта. По уровню поражения обструкция мочевой системы классифицируется как верхняя (почечные лоханки и мочеточники) или нижняя (мочевой пузырь и мочеиспускательный канал).

Диагностика обструктивных уропатий главным образом основана на УЗИ почек, мочеточников и мочевого пузыря. Быстрое выявление и

коррекция обструктивных нарушений восстанавливает функцию почек и предотвращает ее повреждение (обструктивная нефропатия).

Клиника ОПН.

В начальной стадии ОПН преобладают симптомы основного заболевания или состояния, приведшего к повреждению почек. Собственно клиническая симптоматика ОПН в основном проявляется снижением диуреза и задержкой жидкости в организме. Олигурия – снижение темпа диуреза <0.5 мл/кг в час (у новорожденных <1.0 мл/кг в час). Задержка жидкости в организме оценивается по наличию отеков и патологической прибавке веса тела, появлению артериальной гипертензии, развитию таких осложнений, как нарушение сознания (отек мозга), нарушение дыхания (отек легких), гидроторакс, гидроперикард, асцит.

Особенностями неолигурической ОПН является нормальный диурез на фоне снижения СКФ с нарастанием креатинина и мочевины; снижение реабсорбции воды и натрия; нормальный уровень сывороточного калия и отсутствие задержки жидкости в организме.

Лабораторные изменения при ОПН прежде всего обусловлены нарастанием уровня креатинина и мочевины, развитием метаболического ацидоза и нередко гиперкалиемии. В осложнённых случаях ацидоз сменяется метаболическим алкалозом (длительная рвота, диарея) или сочетается с дыхательным ацидозом (отёк лёгкого). Наряду с гиперкалиемией выявляются гипонатриемия и гипохлоремия (косвенные показатели задержки или перегрузки жидкостью), гипермагниемия, гиперфосфатемия и гипокальциемия, клинически проявляющиеся нарушениями со стороны ЦНС и кровообращения (сомнолентность, кома, судороги, нарушения сердечного ритма).

В течении ОПН традиционно выделяют четыре стадии:

1. Начальная – воздействие повреждающего агента на почечные структуры (длительность составляет несколько часов).
2. Олигоанурическая – сохранение относительно низкой СКФ, на фоне снижения диуреза и нарастания азотемии (эта стадия может продолжаться несколько дней);
3. Полиурическая – восстановление водовыделительной функции почек (продолжается несколько недель и нередко сопровождается инфекционными осложнениями).
4. Восстановительная – стадия медленного восстановления нормальной скорости клубочковой фильтрации и функций канальцев (длительность составляет несколько месяцев).

По степени тяжести ОПН стратифицируется согласно критериям pRIFLE:

Критерии pRIFLE
(Consensus Conference of the Acute Dialysis Quality Initiative [ADQI], 2004)

Критерии	Расчетный КК (рКК) (по формуле Schwartz)	Диурез
Risk (риск)	рККснижено около 25%	<0.5 мл/кг/час за 8 часов
Injury (повреждение)	рКК снижен около 50%	<0.5 мл/кг/час за 16 часов
Failure (недостаточность)	рКК снижен около 75% или рКК<35 мл/мин/1.73 м^2	<0.3 мл/кг/час за 24 часа или анурия в течение 12 часов
Loss (потеря)	Персистирующая недостаточность>4 недель	
End (терминальная стадия)	Персистирующая недостаточность >3 месяцев	

Диагностика ОПН.

Азотемия – облигатный (обязательный) критерий ОПН, которая определяется как нарушение азотовыделительной функции почек и диагностируется по повышению уровня азотистых продуктов в сыворотке крови (увеличение Кс примерно в 2 раза от нормы).

Олигоурия/анурия – снижение диуреза <1 мл/кг в час у новорожденных и менее 0.5 мл/кг в час у детей или полное отсутствие мочи. Диурез – один из индикатор ОПН. Однако его величина диуреза не всегда предсказывает ОПН.

Лабораторный скрининг при ОПН включает в себя полный анализ крови с гематокритом, тромбоцитами и ретикулоцитами; биохимический анализ крови с определением мочевины, креатинина, электролитов и КОС; анализы мочи с исследованием удельного веса, мочевого осадка, осмоляльности, электролитов, мочевины и креатинина.

Дифференциальный скрининг уровня развития ОПН

Показатели	Преренальная ОПН	Ренальная ОПН
Na+ мочи	< 15 ммоль/л	> 40 ммоль/л
Осмоляльность мочи	> 500 мосм/л	< 350 мосм/л
Осмоляльность мочи/крови	> 1,5	< 1,5
Креатинин мочи/крови	> 40	< 20
Мочевина/креатинин крови	> 20 : 1	< 10 : 1
Удельный вес	> 1018	<1018
ЭФNa+	< 1%	> 3%
ИПН	< 1	> 1

Тактика диагностики ОПН:

1. Оценить пациента на наличие ОПН по увеличению уровня сывороточного креатинина и/или снижению расчетной СКФ (формула Шварца) и/или по развитию олигурии согласно критериям pRIFLE.

2. Оценить пациента на наличие преренальных причин ОПН (клиника, пульс, артериальное давление, центральное венозное давление, ЭКГ).

3. Оценить пациента на наличие постренальных причин ОПН (клиника, УЗИ почек и нижних мочевых путей).

4. Оценить пациента на наличие ренальных причин ОПН (активный мочевой осадок, изменения удельного веса мочи, экстраренальные симптомы).

5. После исключения пре- и постренальной ОПН решить вопрос о темпах прироста азотистых компонетов крови и наличии других потенциально опасных признаков и симптомов.

6. Определится в тактике лечебных мероприятий (консервативная или заместительная почечная терапия).

Принципы ведения ОПН.

Подходы к терапии ОПН (ОПП) основаны на причинах ее возникновения:

- При низком АД и ЦВД (гиповолемия):

− ввести в/в болюсно физраствор в дозе 10–20 мл/кг в час;

− при сохранении низкого АД повторное введение физ. раствора 10–20 мл/кг или альбумина или СЗП в дозе 10 мл/кг;

− при необходимости введение Допамина в дозе 2–4 мкг/кг в мин (центральная вена) с последующим титрованием до 10-15-20-25 мкг/кг в мин или Добутамин в дозе 2.5–5 мкг/кг в мин (периферическая вена) с последующим титрованием до 10 мкг/кг в мин;

− гидрокортизон однократно в дозе 2 мг/кг, при сохранении гипотензии повторное введение в той же дозе;

− при высокочастотной ИВЛ попытаться снизить МАР;

− после коррекции гиповолемии снизить объем жидкости до перспирационных потерь (около 40 мл/кг в сут); не вводить калий, корригировать гипонатриемию, гипокальциемию, метаболический ацидоз; снизить дозу лекарственных препаратов или уменьшить частоту их введения; ограничить белок до 1 г/кг в сут (контроль уровня мочевины).

- При нормальном АД и ЦВД с олигурией (подозрение на сердечную недостаточность):

− введение Фуросемида в дозе 0.5 – 1 мг/кг;

− введение Допамина в дозе 2 – 4 мкг/кг в мин или Добутамина в дозе 2.5 – 5 мкг/кг в мин;

− если в течение 2–3 часов нет эффекта – повторить введение Фуросемида в дозе 2–4 мг/кг или ввести его методом постоянной инфузии в течение 24 часов.

Показания к острому диализу (перитонеальный диализ, гемодиализ):

− Анурия более 1 суток.

− Олигурия, осложнённая:

- гипергидратацией с отёком лёгкого и/или дыхательной недостаточностью, неконтролируемой артериальной гипертензии;

- нарушениями со стороны ЦНС;
- сердечной недостаточностью;
- гиперкалиемией более 7,5 ммоль/л;
- декомпенсированным метаболическим ацидозом (ВЕ <12 ммоль/л);
- прирост мочевины >30-35 ммоль/л;
- приростом креатинина более 120 мкмоль/сут.

Прогноз при ОПН.

Исход ОПН зависит от многих факторов. Очень большое значение имеет характер основного заболевания. Летальность при ОПН выше у детей, перенёсших операции на сердце, с сепсисом, полиорганной недостаточностью, а также при позднем начале лечения (достигает 50%). Высокая летальность у новорождённых с врождённой сердечной недостаточностью или с аномалиями развития мочевой системы. Низкая летальность у детей с обратимыми состояниями, такими как гипоксия или шок при их ранней коррекции. Среди выживших новорождённых с ОПН более 40% в последующих возрастных периодах имеют сниженную СКФ и-или канальцевые дисфункции. При урологических аномалиях частота остаточных нарушений функций почек возрастает до 80%.

Показано, что после ОПН полного структурного восстановления почки не происходит и всегда присутствуют очажки склеротических изменений. Прогноз при неолигурической ОПН обычно лучше, чем при ОПН с олигурией/анурией: полное восстановление функций почек происходит более чем у половины больных, у остальных развивается интерстициальный нефрит. Своевременное лечение с помощью диализа значительно улучшает прогноз и снижает смертность.

Профилактика ОПН.

Развитие ОПН можно предотвратить с помощью своевременной коррекции низкого уровня артериального давления, увеличения фракции сердечного выброса, а также мероприятий, направленных на борьбу с шоком, гипоксически-ишемического поражения органов и систем. Своевременное выявление обструктивных аномалий развития органов мочевой системы с помощью УЗИ мочевой системы и их коррекция у детей первых месяцев жизни, также позволяет предупредить развитие ОПН.

9. Вопросы по теме занятия (ПК-5, ПК-6, ПК-9).

- Анатомо-физиологические особенности почек и мочевыводящих путей в детском возрасте.
- Клинико-диагностические критерии ОПП.
- Принципы лечения ОПП.
- Критерии эффективности лечения ОПП.
- Основные факторы развития вторичного ОПП.
- Диспансерное наблюдение при ОПП.

10 . Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

Выберите один правильный ответ

001. ДЛЯ ОЛИГОАНУРИЧЕСКОЙ СТАДИИ ОСТРОЙ ПОЧЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ХАРАКТЕРНО

1) метаболический алкалоз
2) гиперкалиемия
3) гипернатриемия
4) гипоальбуминемия
5) диурез 1.0 мл/кг в час

002. НАЗОВИТЕ НАИБОЛЕЕ ЧАСТО ВСТРЕЧАЮЩИЕСЯ МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ИЗМЕНЕНИЯ В ОСНОВЕ ОСТРОЙ ПОЧЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

1) мезангиальная пролиферация
2) утолщение базальных мембран клубочков
3) острый канальцевый некроз
4) пролиферация эндотелиальных клеток капилляров клубочка
5) очаги лимфоидной инфильтрации в почечном интерстиции

003. УКАЖИТЕ НАИБОЛЕЕ ЧАСТОЕ ОСЛОЖНЕНИЕ ОСТРОЙ ПОЧЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ:

1) артериальная гипертензия
2) гиперкалиемия
3) гипернатриемия
4) застойная сердечная недостаточность
5) вторичный гиперпаратиреоз

004. ТЕМП ДИУРЕЗА СООТВЕТСВУЮЩИЙ ОПРЕДЕЛЕНИЮ ОЛИГУРИИ У ДЕТЕЙ

1) менее 2 мл/кг/час
2) менее 1.5 мл/кг/час
3) менее 1 мл/кг/час
4) менее 0,5 мл/кг/час
5) менее 0,1 мл/кг/час

005. ТРОМБОЗ ПОЧЕЧНЫХ АРТЕРИЙ С РАЗВИТИЕМ ОСТРОЙ ПОЧЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ

1) тромбоцитозом
2) лейкопенией
3) эозинофилией
4) увеличением размеров почек на 50% и более по УЗИ
5) уменьшением размера почек на 25% и более по УЗИ

006. ПРИЧИНА ПРЕРЕНАЛЬНОЙ ОСТРОЙ ПОЧЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

1) увеличение сердечного выброса
2) снижение сердечного выброса
3) гиперволемия
4) гипертонический криз
5) быстропрогрессирующий гломерулонефрит

007. ВЫБЕРИТЕ АНТИБАКТЕРИАЛЬНЫЕ ПРЕПАРАТЫ АБСОЛЮТНО ПРОТИВОПОКАЗАНЫЕ ПРИ ОЛИГОАНУРИЧЕСКОЙ СТАДИИ ОСТРОЙ ПОЧЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ПОКАЗАТЕЛИ, УКАЗЫВАЮЩИЕ НА «РЕНАЛЬНУЮ» ОСТРУЮ ПОЧЕЧНУЮ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

1) отношение креатинин мочи / креатинин крови >40
2) фракционная экскреция натрия >1
3) осмоляльность мочи >500 мОсм/л
4) удельный вес мочи >1,020
5) отношение осмоляльность мочи / осмоляльность плазмы >1,5

007. НИЗКОЕ ЦЕНТРАЛЬНОЕ ВЕНОЗНОЕ ДАВЛЕНИЕ ПРИ ОСТРОЙ ПОЧЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ХАРАКТЕРИЗУЕТ

1) сердечную недостаточность
2) тромбоз почечных вен
3) гиповолемический шок
4) гломерулонефрит
5) двухстороннюю обструкцию мочеточников

009. В РАННЕМ ВОЗРАСТЕ НАИБОЛЕЕ ЧАСТОЙ ПРИЧИНОЙ РЕНАЛЬНОЙ ОСТРОЙ ПОЧЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ЯВЛЯЕТСЯ

1) острый гломерулонефрит
2) гемолитико-уремический синдром
3) пиелонефрит
4) дизметаболическая нефропатия
5) дисплазия почек

010. ПОКАЗАТЕЛИ, УКАЗЫВАЮЩИЕ НА «ПРЕРЕНАЛЬНУЮ» ОСТРУЮ ПОЧЕЧНУЮ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

1) фракционная экскреция натрия <1
2) отношение мочевина мочи / мочевина крови <3
3) отношение креатинин мочи / креатинин крови >40*
4) осмоляльность мочи <350 мОсм/л
5) отношение мочевина крови / креатинин крови <15

Эталоны ответов

1 - 2	2 - 3	3 - 2	4 - 4	5 - 4	6 - 2	7 - 2	8 - 3	9 - 2	10 – 3

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

Задача №1

У девочки 3 лет внезапно появилась рвота, жидкий стул и субфебрильная температура. На следующий день была выявлена желтушность кожи и потемнение мочи.

При поступлении в стационар состояние тяжелое, вялая, несколько заторможена. Вес 20 кг, рост 85 см. Кожные покровы бледные с желтушным оттенком. Общая пастозность подкожно-жировой клетчатки. Над легкими перкуторно ясный легочный звук. Дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца усилены, систолический шум. Пульс 100 в мин., частота дыханий 24 в

мин., артериальное давление 120/70 мм рт ст. Живот мягкий, болезненный по ходу кишечника и в области почек. Стул жидкий с прожилками крови 5 раз в день. Диурез 75 мл за сутки.

Общий анализ крови: гемоглобин 70 г/л, эритроциты 2,4 х 10^{12}/л, лейкоциты 14.0 х 10^{9}/л (п/я нейтрофилы 6%, с/я нейтрофилы 70%, лимфоциты 15%, моноциты 9%), ретикулоциты 28‰, тромбоциты 70 х 10^{9}/л, СОЭ 25 мм/час.

Общий анализ мочи: количество 10 мл, цвет темно-коричневый, уд. вес 1007, белок 0,6 г/л, лейкоциты 4-6, эритроциты до 100 в п/з (измененные 70%).

Биохимический анализ крови: общий белок 56 г/л, мочевинная 30,5 ммоль/л, креатинин 350 мкмоль/л, ЛДГ 4211 Ед, калий 6,0 ммоль/л, натрий 130 ммоль/л.

Задание:

1. Поставьте клинический диагноз и обоснуйте его.
2. Назначьте план исследований.
3. Назначьте план лечения.
4. Оцените функциональное состояние почек.
5. Перечислите возможные исходы данного заболевания.

Задача №2

Девочка 8 лет, поступила с жалобами на слабость, недомогание, тошноту, рвоту, головную боль, боли в животе в течение года. Ребенок осмотрен врачом в медпункте: выявлены бледность, расширение границ сердца, грубый систолический шум на верхушке. С диагнозом «ревматизм, недостаточность митрального клапана» девочка была госпитализирована в больницу.

При поступление состояние тяжелое, кожа с коричневатым оттенком, сухая, со следами расчесов. Вес 32 кг, рост 110 см. Выражена пастозность век, отеки на голенях, подкожно-жировой слой снижен. Из носа скудные сукровичные выделения. Границы сердца расширены влево на 1 см, вправо – на 2 см. Тоны сердца приглушены, на верхушке систолический шум. Пульс 102 в мин, артериальное давление 150/90 мм рт. ст, частота дыхания 36 в мин в покое. В легких при аускультации жесткое дыхание, в нижних отделах с обеих сторон сзади выслушиваются влажные средне- и мелкопузырчатые хрипы, легочной звук укорочен в подлопаточных областях. Живот несколько увеличен в объеме с наличием асцита. Печень на 6 см ниже реберной дуги, болезненная при пальпации. Селезенка не увеличена. Желудок и все отделы кишечника болезненны при пальпации. Стул кашицеобразный с примесью слизи и крови. Мочи за сутки 400 мл.

Общий анализ крови: гемоглобин 130 г/л, эритроциты 3,4 х 10^{12}/л, лейкоциты 7.0 х 10^{9}/л (п/я нейтрофилы 3%, с/я нейтрофилы 67%, лимфоциты 29%, моноциты 1%), ретикулоциты 20‰, тромбоциты 270 х 10^{9}/л, СОЭ 18 мм/час.

Общий анализ мочи: количество 20 мл, цвет бледно-желтый, уд. вес 1018, белок 1.2 г/л, лейкоциты 10-20 в п/з, эритроциты 25 в п/з, цилиндры гиалиновые 2-3 в п/з.

Биохимический анализ крови: общий белок 65 г/л, альбумины 29 г/л, α1-гл. 5%, α2-гл. 14%, ß-гл. 11%, γ-гл. 25%, мочевина 28.0 ммоль/л, креатинин 445.0 мкмоль/л, калий 6,2 ммоль/л, натрий 145 ммоль/л.

Задание:

1. Поставьте клинический диагноз и обоснуйте его.
2. План дополнительных исследований и консультаций.
3. Оцените клиренс эндогенного креатинина.
4. Назначьте план лечения.
5. Тактика последующего ведения пациента.

Задача №3

Мальчик 11 лет (вес 42 кг, рост 142 см), поступил в стационар с жалобами на слабость, головную боль, отеки в области лица и голеней, редкое мочеиспускание. Неделю назад перенес острую респираторную инфекцию, получал лечение амоксициллином.

Объективно: ребенок вялый, температура нормальная, пульс 100 в мин., частота дыханий 18 в мин., артериальное давление 142/90 мм рт. ст. (>95 перцентиль). Вес 48, рост 150 см. Кожа бледная, чистая, плотные отеки в области век и голеней. Со стороны зева и миндалин отклонений нет. Л/у не увеличены. Тоны сердца ясные ритмичные. Границы сердца не расширены. Дыхание везикулярное, чистое. Живот безболезненный. Печень и селезенка не увеличены. Небольшая болезненность при пальпации в реберно-позвоночном углу с обеих сторон. Мочи за сутки 300 мл. Стула не было.

Общий анализ крови: гемоглобин 134 г/л, эритроциты 3,4 х 10^{12}/л, лейкоциты 10.0 х 10^{9}/л (п/я нейтрофилы 8%, с/я нейтрофилы 63%, лимфоциты 22%, моноциты 7%), тромбоциты 250 х 10^{9}/л, СОЭ 18 мм/час.

Общий анализ мочи: количество 100 мл, бесцветная, прозрачная, билирубина и сахара нет, уробилин +++, уд. вес 1.025, белок 266 мг/л, лейкоциты 9-10 в п/з., эритроциты измененной формы 15-30 в п/з, цилиндры гиалиновые 2-3 в п/з. о

Биохимический анализ крови: общий белок 69 г/л, мочевина 12.5 ммоль/л, креатинин 145 мкмоль/л, натрий 126 ммоль/л, калий 6.2 ммоль/л, pH 7.3.

Задание:

1. Поставьте клинический диагноз и обоснуйте его.
2. Назначьте план дополнительных исследований.
3. Назначьте режим наблюдения и питания с примером на сутки.
4. Назначьте план лечения.
5. Дайте рекомендацию по наблюдению на амбулаторном этапе.

Задача №4

Мальчик 11 лет (вес 45 кг, рост 150 см) поступил в отделение с жалобами на отечность в области лица и голеней, головные боли, изменения

цвета мочи и уменьшение частоты мочеиспускания в течение последних 2-х дней. В анамнезе данные за инфекцию отсутствовали.

Клинически: плотные отеки на лице, голенях, поясничной области, артериальное давление 135/95 мм рт.ст. (>95 перцентиля), объем выделенной мочи – 0,4 мл/кг/час. АСЛ-О отрицательный. Выставлен диагноз: Острый гломерулонефрит с нефритическим синдромом, период начальных проявлений, с нарушением экскреторной функции почек.

Лечение симптоматическое (бессолевая диета, фуросемид в течение 5 дней, фраксипарин 2 недели, эналаприл 10 мг 2 раза/сут и курантил 50 мг 3 раза/сут). Ингибиторы АПФ и дезагреганты были рекомендованы и после выписки.

После выписки из больницы нигде не наблюдался. Вновь поступил в отделение через 6 месяцев с жалобами на головные боли, повышение АД до 150/110 мм рт.ст., мочеиспускание в ночное время.

Общий анализ крови: гемоглобин 110 г/л, эритроциты 3,4 х 10^{12}/л, лейкоциты 8.0 х 10^{9}/л (п/я нейтрофилы 4%, с/я нейтрофилы 65%, лимфоциты 24%, моноциты 7%), тромбоциты 215 х 10^{9}/л, СОЭ 18 мм/час.

Общий анализ мочи: уд. вес 1010, белок 1.4 г/л, измененные эритроциты 25-30 п/з. Проба Зимницкого: размах уд.веса 1009-1012, дневной диурез 850 мл, ночной диурез 1010 мл; суточный белок 1,2 г.

Биохимическое исследование крови: общий белок 68 г/л, альбумин 30 г/л, глобулины 54%, холестерин 5,6 ммоль/л, мочевина 10.4 ммоль/л, креатинин 110 мкмоль/л.

Задание:

1. Поставьте клинический диагноз.
2. Назначьте план исследований.
3. Оцените клиренс эндогенного креатинина.
4. Назначьте план лечения.
5. Дайте рекомендацию по наблюдению на амбулаторном этапе.

Задача №5

Ранее здоровый 7-летний мальчик в течение недели перенес инфекцию верхних дыхательных путей. Родители заметили, что он резко побледнел и стал реже мочиться. По скорой помощи ребенок был госпитализирован в больницу.

Состояние тяжелое, самочувствие нарушено, вялость, негативная реагирует на осмотр. Вес 28 кг, рост 132 см. Пульс 112 в мин., частота дыхания 24 в мин., артериальное давление 110/75 мм рт. ст. Кожа и слизистые бледные, единичные петехии в области голеней, там же умеренная отечность. Зев чист. Тоны сердца громкие, ритмичные. Дыхание чистое, равномерно проводится с двух сторон. Живот несколько увеличен в объеме, безболезненный, слышна перистальтика. Печень +3 см из-под края реберной дуги, селезенка не увеличена. За прошедшие сутки выделил 45 мл мочи. Стул кашицеобразный 1 раз в сутки, без патологических примесей.

Общий анализ крови: гемоглобин 57 г/л, эритроциты 2,5 х 10^{12}/л, лейкоциты 9.4 х 10^{9}/л (п/я нейтрофилы 4%, с/я нейтрофилы 65%, лимфоциты 24%, моноциты 7%), ретикулоциты 22‰, тромбоциты 63.0 х 10^{9}/л, СОЭ 28 мм/час., шизоциты 2%. Уровень ADAMTS-13 – 54%.

Общий анализ мочи: количество 10 мл, цвет насыщенно желтый, уд. вес 1018, белок 0.6 г/л, эритроциты 7-8 в п/з измененной формы, лейкоциты 2-3 в п/з.

Биохимический анализ крови: общий белок 64 г/л, альбумин 26 г/л, глобулины 59%, мочевина 36 ммоль/л, креатинин 257 мкмоль/л, общий билирубин 28 ммоль/л (непрямой 22 ммоль/л), ЛДГ 3877 ед., АЛТ 40 ед/л, АСТ 43 ед/л, калий 6.6 ммоль/л, натрий 128 ммоль/л.

Кал на дизентерию, сальмонеллез и условно-патогенную флору отрицательный. ПЦР кала с определением ДНК энтерогеморрагических штаммов E. coli отрицательный.

Задание:

1. Поставьте клинический диагноз и обоснуйте его.
2. Назначьте план дополнительных исследований.
3. Назначьте план лечения.
4. Назначьте лечение при неэффективности предыдущей терапии.

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача №1

1. Гемолитико-уремический синдром (ГУС), ассоциированный с диареей. Острое повреждение почек 3 стадия (острая почечная недостаточность). Наличие диареи с гемоколитом, микроангиопатической гемолитической анемии с тромбоцитопенией и острого повреждения почек.
2. Анализ ванозной крови на шизоциты, прямая и непрямая проба Кумбса, исследование уровней ADAMTS-13, свободного гемоглобина или гаптоглобина, скрининг коагулограммы, КОС, кал на дизентерийную группу, сальмонеллез и условно-патогенную флору. Учет выпитой и выделенной жидкости, измерение массы тела 2 раза в день. Мониторинг артеиального давления, пульса, частоты дыхания. При комплаентном состоянии пациентки проведение энтерального питания с калоражем не менее 100 ккал/кг в сутки, в отсутствии комплаентности – зондовое питание или парентеральное питание.
3. Показано проведение острого диализа (гемо- или перитонеального) до восстановления функции почек.
4. Оценка степени тяжести острого повреждения почек по KDIGO соответствует 3 стадии (острая почечная недостаточность).
5. Летальность в остром периода даже при своевременном применении диализа (12%). Переход в ХБП (25%) и терминальную стадию ХПН (2-5%). В остальных случаях выздоровление, но с высоким риском снижения функции почек в будущем.

Задача №2

1. Хроническая болезнь почек 4 стадия, А2, неустановленной этиологии: уремический гастрит, колит, анемия, недостаточность кровообращения II-А ст.

2. Дополнительные исследования должны включать: электролиты крови (кальций, калий, фосфор), щелочную фосфатазу, сывороточное железо и ферритин, паратгормон, КОС, HBsAg, антитела к гепатиту С; скрининг коагулограммы; суточную экскрецию белка или отношение белок/креатинин в разовой порции мочи; УЗИ почек и мочевого пузыря, ЭКГ, ЭхоКГ, СМАД, рентгенологическое исследование грудной клетки и костей запястья. Консультации окулиста, кардиолога, гастроэнтеролога, хирурга.

3. Оценка клиренса эндогенного креатинина по пробе Реберга невозможна из-за малого количества мочи. Ориентировочную оценку можно провести с использованием формулы Шварца (мл/мин/1.73 м2) = 49 х 110 см / 500 мкмоль/л = 11 мл/мин, что соответствует ХБП 5 стадии или терминальной стадии ХПН.

4. В питании ограничение соли до 1.5 г/сут, ограничение продуктов, содержащих калий и фосфаты с дополнительным назначением кетоаналогов аминокислот. Прием жидкости по уровню диуреза + неощутимые + патологические потери. Для лечения артериальной гипертензии используют ингибиторы АПФ в сочетании блокаторами рецепторов ангиотензина (требуется разрешение врачебной комиссии), целевой уровень артериального давления 50 перцентиль. Эти же препараты применяют для снижения уровня протеинурии, целевой уровень 0.5 г/сут. Для лечения анемии используют рекомбинантный человеческий эритропоэтин и препараты железа, целевой уровень 100-120 г/л. С целью коррекции гиперфосфатемии используют фосфатбиндеры, в зависимости от потребляемого фосфора с пищей: содержащие кальций (кальция карбонат) или не содержащие кальций (Севеламера карбонат). Для коррекции вторичного гиперпаратиреоза используются активные формы витамина Д (Альфакальцидол) под контролем уровня фосфора крови и препараты кальция. Доза подбирается в зависимости от начального уровня ПТГ и стадии ХБП. Пациент готовится к заместительной почечной терапии.

5. Хронический диализ. Подготовка к трансплантации почки.

Задача №3

1. Острый гломерулонефрит, активная стадия, нарушение функций почек острого периода.

2. Дополнительные исследования: посев из зева на микрофлору, АСЛ-О, суточная экскреция белка или отношение белок / креатинин в разовой порции мочи, оценка клиренса эндогенного креатинина по формуле Шварца, УЗИ и УЗДГ почек; ЭКГ, ЭхоКГ, СМАД, оценка глазного дна.

3. Режим постельный. Ограничение поваренной соль до 1.5 г/сут. Ежедневный контроль веса, принятой и выделенной жидкости. Прием жидкости по уровню диуреза + неощутимые + патологические потери. Питание на сутки: на завтрак можно дать кашу геркулесовую 200 г, 1 яйцо, кофе 200 мл, хлеб с 10 г масла. На II завтрак - картофель печеный с маслом

100 г, мусс 200 мл. На обед - винегрет 70 г, щи из свежей капусты 150 г, рисовую запеканку со сметаной 200 г, компот 150 мл. На полдник - фрукты 200 г; на ужин - картофель тушеный с зеленым горошком 150 г, кашу манную 100 г, кефир 200 мл, хлеб с 10 г масла, чай 200 мл.

4. Симптоматическая терапия: диуретическая терапия лазиксом в начальной дозе 0.5 мг/кг в сутки под контролем диуреза, каптоприл в начальной дозе 0.5 мг/кг в сутки на 3 приема.

5. Наблюдение педиатра: в первые 6 мес. раз в мес., в следующие 6 мес. - 1 раз в 3 мес. и после 1 года - 1 раз в 6 мес. Контроль артериального давления при каждом осмотре. Общий анализ крови и мочи в первые 6 мес. наблюдения - 2 раза в мес., в следующие 6 мес. - 1 раз в мес., после 1 года стойкой ремиссии - 1 раз в 3 мес. Анализ мочи по Зимницкому 1 раз в 6 мес. Определение уровня креатинина сыворотки 1 раз в 6 мес. УЗИ почек в первые 12 мес. 1 раз в 6 мес. и далее 1 раз в 12 мес.

Задача №4

1. Хронический гломерулонефрит, гематурическая форма, непрерывно-рецидивирующее течение, нарушение экскреторной функции почек. ХБП 2 стадии, А2. Обоснованием диагноза является сохранение симптомов гломерулонефрита и снижение клиренса эндогенного креатинина до 68 мл/мин, сохраняющиеся в течение более 6 месяцев.

2. Исследования на антитела к дс-ДНК и АНЦА; анализ крови на электролиты и КОС; определение в крови и моче уровня β2-микроглобулина; оценка клиренса эндогенного креатинина по пробе Реберга или формуле Шварца; УЗИ и УЗДГ почек, ЭХО-КГ, ЭКГ, СМАД, осмотр глазного дна и почечная биопсия со световой, иммунофлюоресцентной и электронной микроскопией.

3. Оценка клиренса эндогенного креатинина по формуле Шварца (мл/мин/1.73 м2) = 49 х 150 см / 110 мкмоль/л = 68 мл/мин, что соответствует ХБП 2 стадии.

4. Диета на основе стола №5 с ограничением соли до 1.5 г/сут. Каптоприл в дозе 0.5 мг/кг в сутки на 3 приема, при отсутствии эффекта добавить нифедипин. После получения данных морфологического исследования почек решить вопрос о тактике патогенетической терапии.

5. Наблюдение педиатра в 4 группе здоровья с контролем артериального давления, весо-ростовых показателей при каждом осмотре. Общий анализ крови в первые 12 мес. 1 раз в 3 мес., после года стойкой ремиссии 1 раз в 6 мес. Общий анализ мочи в первые 6 мес. наблюдения - 2 раза в мес., в следующие 6 мес. - 1 раз в мес., после 1 года стойкой ремиссии - 1 раз в 3 мес. Анализ мочи по Зимницкому 1 раз в 6 мес. Определение уровня креатинина сыворотки 1 раз в 3 мес. УЗИ почек в первые 12 мес. 1 раз в 6 мес. и далее 1 раз в 12 мес.

Задача №5

1. Гемолитико-уремический синдром, не ассоциированный с диареей (предположительно атипичный). Острое повреждение почек 3 стадии (острая почечная недостаточнось), фаза олигоанурии. Предположительный диагноз

атипичного гемолитико-уремического синдром обоснован наличием микроангиопатической гемолитической анемии с тромбоцитопение и острым пореждением почек в отсутствии клинических и бактериологических данных за кишечную инфекцию в дебюте.

2. Анализ крови из вены на шизоциты, определение в крови прямой и непрямой пробы Кумбса, свободного гемоглобина или гаптоглобина, С3 и С4 фракций комплемента. УЗИ почек с цветным допплеровским картированием, ЭКГ, Эхо-КГ.

3. Пациент нуждается в проведении острого диализа в сочетании с плазмообменом и симптоматической терапией.

4. При сохранении гематологической и почечной симптоматики оптимально назначение препарата Экулизумаба (Солирис®) на фоне профилактической антибактериальной терапии.

12. Перечень и стандарты практических умений (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез, факторы риска заболевания).	III
2	оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, щитовидная железа, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	измерение АД на верхних и нижних конечностях с оценкой по таблицам	III
4	антропометрические измерения и их оценка; измерение толщины кожной складки калипером	III
5	термометрия	III
6	венепункция	III
7	Постановка назо- или орогастрального зонда, промывание желудка, кормление через зонд	III
8	применение газоотводных трубок, очистительных клизм.	III
9	постановка мочевого катетера	III
10	оценка клинического анализа крови	III
11	оценка биохимического анализа крови (общий белок и	III

	фракции, креатинин, мочевина)	
12	оценка показателей КОС и электролитов крови	III
13	оценка показателей коагулограммы.	III
14	оценка анализов мочи (общий, биохимический, по Зимницкому, по Нечипоренко, бактериологическое исследование мочи, суточная экскреция белка), оценка СКФ	III
15	оценка клиренса эндогенного креатинина по формуле Щварца, пробе Реберга	III
16	оценка ЭКГ	III
17	оценка результатов ЭхоКГ	III
18	оценка результатов УЗИ органов брюшной полости, почек и мочевого пузыря	III
19	оценка обзорной рентгенографии живота	III
20	расчёт объёма и скорости введения инфузатов при дегидратации	III
21	прописи рецептов лекарственных средств	III
22	оформление медицинской документации и отчета о работе	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

– Атипичный гемолитико-уремический синдром;

– Тромботическая микроангиопатия;

– Гемолитико-уремический синдром, ассоциированный с пневмококковой инфекцией.

14. 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	Нефрология [Электронный ресурс] : Национальное руководство. Краткое издание / гл. ред. Н.А. Мухин. – режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970437889.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
4	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов / ред. Н. П. Шабалов. - 6-е изд., испр. и доп. - Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1	СПб. : СпецЛит	2015
	Оу, В. Нефрология и водно-электролитный обмен : пер. с англ. / В. Оу, Ж.-П. Гиняр, Ш. Баумгарт ; ред. Р. А. Полин ; ред.-пер. О. Л. Чугунова.	М. : Логосфера	2015
5	Детская нефрология. Синдромный подход / Э. К. Петросян.	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
6	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычковская [и др.]	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	Союз педиатров России, клинические рекомендации	http://www.pediatr-russia.ru/news/recomend	
2	ЭБС КрасГМУ «Colibris»	https://krasgmu.ru/index.php?page[common]=elib	
3	ЭБС Консультант студента ВУЗ	http://www.studmedlib.ru/	
4	ЭМБ Консультант врача	http://www.rosmedlib.ru/	
5	ЭБС Айбукс	https://ibooks.ru/	
6	ЭБС Букап	https://www.books-up.ru/	
7	ЭБС Лань	https://e.lanbook.com/	
8	ЭБС Юрайт	https://biblio-online.ru/	

9	НЭБ eLibrary	https://elibrary.ru/defaultx.asp	
10	БД Scopus	http://www.elsevierscience.ru/products/scopus	
11	БД Web of Science	http://open-resource.ru/public/web-of-science-oficialnyj-sajt-i-baza-dannyx-na-russkom/	
12	БД Oxford University Press	http://global.oup.com/?cc=ru	
13	БД SAGE	https://www.sagerussia.org/	
14	БД ProQuest	https://www.proquest.com/	
15	СПС Консультант Плюс	http://www.consultant.ru/	
16	MEDLINE Complete	https://health.ebsco.com/	
17	БД ScienceDirect	http://www.elsevierscience.ru/products/science-direct/	

1. Индекс ОД.О.01.1.5.9 **Тема 9.1.1:** «Врожденные пороки сердца и крупных сосудов. ».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный

4. Значение темы. Врожденные пороки встречаются с частотой 5-8 на 1000 новорожденных. Ранняя диагностика определят своевременность оперативной коррекции ВПС у детей в состоянии компенсации, улучшая прогноз и качество жизни больных. Адекватное наблюдение и лечение больных определяет достижение компенсации, в некоторых случаях – самопроизвольное закрытие дефекта (артериального протока, небольших септальных дефектов).

Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-1, УК-3, ПК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-10, ПК-12

- учебная:

обучающийся должен знать: вопросы организации работы больнично-поликлинических учреждений и других учреждений, связанных с медицинским обслуживанием детей и подростков с ВПС, правила выдачи справок и листков нетрудоспособности по уходу за больным ребенком, анатомию сердца, физиологию системы кровообращения, этиологию, патогенетические механизмы и клинические проявления гемодинамических нарушений при ВПС, современные методы клинической и параклинической диагностики ВПС, современные классификации, клиническую симптоматику, принципы лечения и оперативной коррекции, принципы неотложной помощи при развитии декомпенсации, вопросы диспансерного наблюдения и профилактики осложнений.

обучающийся должен уметь: оценить физическое и нервно-психическое развитие ребенка, собрать анамнез, провести объективное исследование ребенка, своевременно определить симптомы и ведущие синдромы, требующие оказания неотложной помощи, провести неотложную терапию, сформулировать диагноз в соответствии МКБ-10, назначить (по показаниям) лабораторно-инструментальные и другие исследования для уточнения диагноза; при необходимости провести забор материала для лабораторного исследования, пользоваться необходимой медицинской аппаратурой (антропометрический набор, аппарат для измерения артериального давления, назогастральный зонд, система для инфузионной терапии, кислородная палатка, интубационные трубки), оценить результаты лабораторных и специальных методов диагностики (ЭКГ, эхокардиография, коагулография), определить показания к госпитализации и организовать ее, вести необходимую медицинскую документацию.

обучающийся должен владеть: методами диагностики и принципами лечения ВПС и неотложных состояний при пороках (критические состояния периода новорожденности, легочная гипертензия, сердечная недостаточность, одышечно-цианотический криз).

5. Место проведения практического занятия: учебная комната 603 кафедры педиатрии ИПО ФГБОУ ВО КрасГМУ, кардионефроревматологическое отделение и поликлиника (кабинет детского кардиолога) КГБУЗ «КККЦОМД».

6. Оснащение занятия:

Слайды: схема фетального кровообращения, анатомия ВПС, классификация ВПС, клинические проявления и осложнения ВПС. Схема клинического обследования детей первого года жизни, раннего и дошкольного возраста. Выписки из историй болезни (клинические примеры) детей с ВПС. Электрокардиограммы, протоколы эхокардиографии, рентгенограммы детей с различными ВПС. Электрокардиограф.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта семинарского занятия

№ п/п	Этапы семинарского занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, решение ситуационных задач
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для

		внеаудиторной работы по теме
Всего:	270	

8. Аннотация:

ВПС остаются одной из наиболее частых и гетерогенных групп врожденных пороков развития у детей (распространенность составляетоколо 1%), определяющих нарушение роста и развития, естественное течение приводит к резкому ухудшению качества жизни и ограничению ее продолжительности.

Первичная профилактика ВПС включает вакцинацию против краснухи, контроль уровня сахара в крови, исключение приема известных тератогенных лекарственных препаратов (противоэпилептические средства и изотретиноин). Помимо этого, имеются данные о защитной роли фолиевой кислоты. Доказанными факторами риска развития ВПС является вирусная инфекция на ранних сроках беременности, ожирение матери, контакт с органическими веществами (лаки, краски и т.д.), курение матери, прием алкоголя и ряда препаратов (антиконвульсанты, талидомид, сульфазалазин,ибупрофен, триметоприм и др.).

Физиологическая классификация ВПС

«Простые» ВПС с лево-правым шунтом (приводят к обогащению МКК). Уровень сброса определяет его значимость для правого желудочка и легочного кровообращения	ДМПП, ДМЖП, АВК, ОАП, дефект аортолегочной перегородки
«Простые» ВПС с право-левым шунтом (обеднение МКК с развитием цианоза)	ТФ, АЛА, АТК, аномалия Эбштейна
Сложные шунты (смешивание легочного и системного кровотока). Цианоз является следствием сложного взаимодействия между системным и легочным сопротивлением	КоА, перерыв дуги аорты, стеноз аорты, СЛА

Классификация по анатомическому принципу:

А) Камеры и клапаны сердца находятся в нормальной последовательности соединения и взаимоотношениях. 1. Пороки с преимущественным сбросом: - дефекты межпредсердной перегородки (вторичный, первичный, венозный синус, коронарный синус); - дефекты межжелудочковой перегородки (субартериальный, мышечный, перимембранозный); - дефект предсердно-желудочковой перегородки (АВК); - открытый артериальный проток. 2. Пороки с преимущественным стенозом/обструкцией: - отсутствие атриовентрикулярного сообщения (атрезия митрального, трикуспидального клапана); - отсутствие или

обструкция желудочко-артериального соединения (атрезия легочной артерии, атрезия клапана аорты); - обструкция магистральных артерий (коарктация аорты, атрезия аорты); - обструкция венозного возврата (ТАДЛВ). 3. Аномальное положение клапана (аномалия Эбштейна).

Б) Камеры и клапаны сердца находятся в ненормальных (дискордантных) взаимоотношениях и последовательности соединения: 1. Аномальные отношения между предсердиями и желудочками: - удвоение входного отверстия желудочка или единственный правый желудочек; - атриовентрикулярная дискордантность (КТМС). 2. Аномалии или нарушение соединения между желудочками и магистральными артериями: - тетрада Фалло; - ДОС ПЖ и ДОС ЛЖ; - ОАС; - желудочково-артериальная дискордантность (ТМА).

Патогенез. Лево-правый шунт крови вызывает перегрузку правых отделов и гиперволемию малого круга кровообращения, с развитием ухудшения газообмена, при крайних ситуациях – вплоть до развития интерстициального отека легких и синдрома острой левожелудочковой недостаточности. Право-левое шунтирование крови вызывает артериальную гипоксемию в результате примешивания венозной крови, гипоксию органов и тканей, компенсаторную полицитемию с увеличением вязкости крови, замедлением кровотока в русле микроциркуляции и риск тромботических осложнений.

Общие принципы диагностики включают клинико-анамнестическое исследование, рентгенографию грудной клетки, ЭКГ, эхоКГ, катетеризацию полостей сердца. Выполнение инвазивного исследования (катетеризация полостей сердца) возможна только после полного эхографического обследования или альтернативных неинвазивных методов обследования - МРТ, КТ (уровень доказательности А). Показания:

Класс 1:

1. Малоинвазивное оперативное вмешательство может быть выполнено только после получения всех данных о гемодинамических и анатомических особенностях ВПС, при необходимости - с помощью ангиографии (уровень доказательности А);

2. Для оценки легочного сосудистого сопротивления и обратимости легочной гипертензии у пациентов с ВПС или первичной легочной гипертензией, у которых необходима точная оценка легочного сопротивления для принятия решения о возможности хирургического вмешательства и медикаментозного лечения (уровень доказательности В);

3. У пациентов со сложными формами атрезии легочной артерии для детальной оценки сегментарного кровообращения легких, особенно если неинвазивные методы не дают полного представления об анатомии легочной артерии (уровень доказательности В);

4. Для оценки коронарного кровотока у пациентов с атрезией легочной артерии и интактной межжелудочковой перегородкой (уровень доказательности В);

5. При необходимости трансплантации сердца, если риск катетеризации не превышает риск неблагоприятного исхода (уровень доказательности С);

6. У пациентов после трансплантации сердца для оценки сосудистой патологии (уровень доказательности В).

Класс 2А:

1. Для оценки легочного сосудистого сопротивления/давления и транслегочного градиента перед выполнением операции Фонтена у пациентов с единственным желудочком сердца (уровень доказательности В);

2. У любого пациента с ВПС при невозможности точного установления диагноза путем неинвазивных методов исследования (уровень доказательности С);

3. В случае кардиомиопатии и миокардита (уровень доказательности В);

4. У пациентов после операции на сердце в случае осложненного раннего послеоперационного периода для оценки гемодинамики и анатомии, когда неинвазивные методы обследования не позволяют установить причину, вызвавшую непредвиденные осложнения (уровень доказательности С).

Терапевтическое лечение показано при развитии критического состояния (для стабилизации состояния ребенка перед оперативным пособием) и при сердечной недостаточности.

Критическое состояние:

1) мониторирование с постоянным датчиком для определения сатурации на правой руке и любой ноге;

2) интубация показана при повторяющихся апноэ, острой сердечной недостаточности и шоке. Вентиляция проводится воздушной смесью. Возможно добавление небольшого количества кислорода для достижения сатурации 75-85%;

3) При цианозе - проведение гипероксического теста: вдыхание 100% кислорода в течение 10 минут. Сохранение низкого уровня сатурации говорит о высокой вероятности ВПС;

4) катетеризация 2-х вен (возможна кратковременная катетеризация пупочной вены или одна из вен должна быть центральной);

5) для лечения гипотензии:

- Изотонический раствор натрия хлоридав дозе 10 мл/кг болюсно, максимально 30 мл/кг;

- при сохраняющейся гипотензии: Допамин 0-20 мкг/кг/мин.

Расчет: вес (кг) ____ х 15 мг = _____ (мг).

Это количество добавить в 50 мл 5% Декстрозы (глюкозы), скорость инфузии 1мл/ч соответствует 5 мкг/кг Допамина в минуту. Может вводится через периферическую вену.

- при необходимости - Эпинефрин 0-0,5 мкг/кг/минуту.

- Расчет: вес (кг) ___х 0,3 мг = ____(мг), добавить в 50 мл 5% Декстрозы. Скорость инфузии 1мл/ч соответствует 0,1 мкг/кг/мин Эпинефрина. Должен вводится только через центральную вену!

6) для поддержания ОАП (открытия ОАП) начать инфузию препарата простагландина Е2 из расчета 5-10 нг/кг/мин.

Расчет: вес (кг)_____ х 15 мкг = _____(мкг), добавить в 50 мл 5% глюкозы, скорость инфузии 1 мл/ч будет соответствовать 5 нанограмм/кг/минуту Простагландина Е2. Побочные эффекты Простагландина Е2 (гипотензия, гипогликемия, апноэ, лихорадка) чаще связаны с высокими дозами (выше 10 нг/кг). 7) регулярный контроль уровня глюкозы в крови.

Особенности отдельных нозологических единиц.

ДМЖП – ВПС-сообщение между правым и левым желудочками. Наиболее часто распространенный, относительно легко диагностируется с помощью эхоКГ. Частота диагностики ДМЖП среди живорожденных составляет 3,6-6,5 на 1000 (в зависимости от внедренности в том или ином регионе эхокардиографического метода). Типы ДМЖП:

1) субартериальный (расположен ниже полулунных клапанов в выводном отделе перегородки) – 5-7%
2) перимембранозный (расположен в мембранозной части перегородки, ограничен атриовентрикулярным клапаном) 70%
3) приточный, подтрикуспидальный (находится под септальной створкой трикуспидального клапана) 5-8%
4) мышечный (полностью окруженный мышечной тканью) 5-20%.

У новорожденных сброс крови через дефект может отсутствовать, или перекрестный, в связи с высоким легочным сопротивлением. После снижения общего легочного сопротивления нарастает лево-правый сброс и объемный кровоток через малый круг, объемная перегрузка левых предсердия и желудочка. Затем формируется вторичная легочная артериальная гипертензия.

Клиника.

Ранним симптомом порока является систолический шум разной интенсивности слева в 3 межреберье и на верхушке сердца. Большой сброс способствует быстрому формированию сердечной недостаточности, сердечного горба. Второй тон над легочной артерией становится усиленным и расщепленным. Тяжесть и скорость развития декомпенсации определяется величиной и направлением сброса крови через дефект. Дефекты с большим сбросом слева направо рано проявляются задержкой физического развития, снижением толерантности к физической нагрузке, повторными респираторными инфекциями.

Диагностика.

Изменения на ЭКГ в виде признаков гипертрофии левого желудочка и левого предсердия; по мере нарастания легочной гипертензии электрическая ось сердца смещается вправо, нарастает гипертрофия правого желудочка. На рентгенографии грудной клетки – кардиомегалия и выраженность легочного рисунка. Основным диагностическим признаком является визуализация дефекта, после чего анализируют степень дилатации и гипертрофии

различных отделов сердца, определяют давление в правом желудочке и легочной артерии.

Учитывая высокую вероятность спонтанного закрытия дефектов, лечение целесообразно начать с диуретиков и ингибиторов синтеза АПФ, облегчающих антеградный кровоток из левого желудочка и уменьшающих сброс через ДМЖП возможно использование дигоксина, в случае некупируемой тахикардии. Параллельно проводится коррекция сопутствующих заболеваний (анемия, гипотрофия, инфекционные болезни). В случае стабилизации состояния возможно отложить операцию до 6-18 мес.. При развитии ЛАГ оперативное лечение необходимо выполнить раньше. Показаниями к хирургическому лечению служат ХСН, задержка физического развития, эпизоды декомпенсации. Закрытие дефекта проводится в условиях ИК, в последние годы начала применяться методика чрескатетерного закрытия ДМЖП с помощью окклюдера Амплацтер.

ДМПП – сообщение между двумя предсердиями. Небольшие сообщения (до 5-6 мм) в области овальной ямки обозначают как «открытое овальное окно», отверстия более 6 мм или при других локализациях – как ДМПП.

Изолированные дефекты межпредсердной перегородки подразделяются на:

1) первичный ДМПП располагается над АВ-клапанами, крайним вариантом является общее предсердие (до 15% всех ДМПП);

2) дефект венозного синуса располагается в верхнезаднем отделе перегородки и часто сопровождается аномальным дренажем правой легочной вены (составляет около 10% ДМПП)

3) вторичный ДМПП – характеризуется обязательным наличием края межпредсердной перегородки между дефектом и атриовентрикулярными клапанами.

Гемодинамика - сброс крови через дефект по градиенту давления, обычно это лево-правый сброс крови с диастолической перегрузкой правого желудочка и гиперволемией МКК. Осложнения развиваются позже. Спонтанная облитерация ДМПП – в 14-87% случаев.

Клиника.

В периоде новорожденности данный порок сердца, несмотря на его принадлежность к порокам бледного типа может проявляться кратковременным цианозом – при плаче, кашле или кормлении ребенка, что обусловлено веноартериальным сбросом крови при повышении общего легочного сопротивления. По мере снижения ОЛС и развития большого артериовенозного сброса с гиперволемией малого круга кровообращения к 2-5 годам может прогрессировать сердечная недостаточность с одышкой, тахикардией, гепатомегалией. Характерны повторные бронхиты, пневмонии, повышенная утомляемость. Дети плохо переносят физические нагрузки, отстают в физическом развитии. При аускультации сердца в грудном возрасте выслушивается небольшой систолический шум изгнания слева от грудины. Позднее развивается расщепление II тона над легочной

артерией, связанное с более поздним закрытием легочного клапана по сравнению с аортальным, и небольшой систолический шум слева от грудины в втором-третьем межреберье – результат относительно скоростного кровотока через легочный клапан.

Диагностика.

По данным ЭКГ характерны признаки отклонения электрической оси сердца вправо (угол альфа от +90 до +150^{o} у детей старше 1 месяца), высокоамплитудный зубец R в правых отведениях и глубокий S в левых, неполная блокада правой ножки пучка Гиса. На рентгенограмме грудной клетки тень сердца увеличивается в поперечнике за счет правых отделов, при большом артериовенозном сбросе расширяются корни легких и периферические ветви легочных артерий лишь. На эхоКГ определяются перерыв эхосигнала в зоне межпредсердной перегородки, возможна дилатация полостей правого предсердия и желудочка, гипертрофия миокарда, высокая скорость кровотока в выводном отделе правого желудочка и легочной артерии с повышением в них АД.

Лечение сердечной недостаточности направлено на уменьшение гиперволемии малого круга кровообращения и увеличения антеградного кровотока через левые отделы сердца – это достигается с помощью мочегонных препаратов и дигоксина. Показанием к операции является неэффективность медикаментозного лечения. Хирургическая коррекция заключается в ушивании дефекта или пластике его заплатой с использованием торакотомии и искусственного кровообращения. Активно применяются эндоваскулярные методы закрытия дефектов с помощью специальных устройств – окклюдеров – у детей в возрасте 2-3 лет.

ОАП - сосуд, соединяющий грудную аорту с легочной артерией – является обязательной фетальной коммуникацией, закрывающейся через 24-48 часов рождения, иногда несколько позже, отходит напротив и на 5-10 мм ниже устья левой подключичной артерии.

Гемодинамика.

После рождения ребенка направление потока крови через проток и его величина определяются разницей давления между аортой и ЛА и диаметром протока. Усиленный легочный кровоток приводит к повышенному венозному возврату в левое предсердие и левый желудочек, их дилатации и гипертрофии.

Клиника.

Маленький ОАП протекает бессимптомно и обнаруживается случайно при плановом обследовании. ОАП с большим сбросом сопровождается частыми респираторными инфекциями, отставанием в физическом развитии, сердечной недостаточностью. При развитии высокой легочной гипертензии с обратным сбросом можно отметить цианоз нижней половины туловища. При большом сбросе характерно увеличение пульсового артериального давления за счет повышения систолического и снижения диастолического компонента, что создает картину высокого и быстрого периферического пульса. Сразу после рождения шума может не

быть в связи с высокой резистентностью легочных сосудов и отсутствием сброса крови через проток. К середине месяца появляется систолический, а к концу 1-го месяца – типичный «машинный» систолодиастолический шум, выслушивающийся под левой ключицей, во втором межреберье слева и в межлопаточной области. Развитие легочной гипертензии возможно рано, что характеризуется уменьшением шума, прежде всего его диастолического компонента и легочной гиперволемии. Второй тон над легочной артерией становится резко акцентированным.

Диагностика.

На ЭКГ при наличии большого сброса отмечают признаки перегрузки левых отделов сердца, на рентгенограмме – увеличение тени сердца, связанное в основном с левыми камерами, в меньшей степени – с правым желудочком. Возможно расширение тени легочного ствола и аорты.

Лечение.

Специфическая консервативная терапия возможна только у недоношенных детей и заключается во введении ингибиторов синтеза простагландинов. Ингибиторы ЦОГ (педеа) вводят внутривенно (0,2 мг/кг) за 48 часовой период. При отсутствии эффекта через 24 часа возможно дополнительное трехкратное введение препарата в дозе по 0,1 мг/кг с интервалом в 24 часа. В последнее время появились сообщения, что ибупрофен обладает меньшим токсическим действием на почки при той же эффективности в отношении ОАП. Возможно клипирование сосуда с использованием тораковидеоскопической техники. В более старшем возрасте выполняется перевязка или пересечение протока, либо закрытие эндоваскулярным методом.

Тетрада Фалло характеризуется четырьмя признаками: большой ДМЖП, обструкция выводного тракта правого желудочка (СЛА), гипертрофия правого желудочка и декстрапозиция аорты. Входит в десятку наиболее распространенных пороков сердца, 0,21-0,26 на 1000 новорожденных (6-7% среди всех ВПС и 4% - среди критических).

Гемодинамика.

При классической форме кровь во время систолы изгоняется в аорту обоими желудочками, минутный объем большого круга увеличен, кровоток в малом круге ограничен еще и вследствие СЛА. Возникает артериальная гипоксемия, которая коррелирует со степенью легочного стеноза.

Клиника.

Дети с тетрадой Фалло имеют обычно нормальные показатели развития при рождении, но у большинства вскоре развивается умеренный центральный цианоз. Выраженный цианоз свидетельствует о крайней степени обструкции легочного кровотока, возможно – об атрезии ЛА. Ранние симптомы – продолжительный систолический шум изгнания, выслушивающийся на основании сердца слева от грудины. У больных с атрезией легочной артерии шум может полностью отсутствовать или слышен функционирующий ОАП. Большие коллатерали выслушиваются на спине. В

более старшем возрасте к цианозу добавляются одышка при нагрузке, гипоксические приступы, тахикардия, задержка роста и развития, снижение толерантности к физической нагрузке, повышение гемоглобина крови. С течением времени у них появляются симптомы «барабанных палочек» и «часовых стекол». Характерными для тетрады Фалло являются одышечно-цианотические приступы, которые начинаются часто после крика, кормления, дефекации. Дети более старшего возраста присаживаются на корточки. Больные могут потерять сознание при развитии нарушений вплоть до гипоксической комы.

Диагностика.

На ЭКГ – признаки гипертрофии правого желудочка. Характерной рентгенологической картиной является небольшое сердце с конфигурацией в виде «башмачка» - за счет закругленной и приподнятой верхушки и западения дуги легочной артерии. Эхокардиография позволяет поставить диагноз с определением стратегии лечения. Радикальная коррекция возможна только при удовлетворительном развитии легочного сосудистого русла.

Лечение направлено на уменьшение гипоксемии и ее последствий. У новорожденных используют введение простагландинов группы Е с целю поддержать проходимость ОАП и увеличить легочный кровоток. Дополнительно необходимо создание температуры комфорта, кислородотерапия, седация больного. При угрозе закрытия ОАП общий объем кормления и внутривенных инфузий увеличивают на 10-20% от физиологической потребности (под контролем диуреза). Используют также в/в введение 5% р-р глюкозы, физ. р-р со скоростью 20-30 мл/кг в час, медикаментозную седацию, бета-адреноблокаторы – сначала внутривенно медленно (0.1 мг/кг), а затем внутрь 1 мг/кг в сутки. Противопоказан дигоксин, увеличивая инотропную функцию миокарда, он повышает вероятность спазма инфундибулярного отдела правого желудочка. Первым признаком эффективности лечения приступа служит усиление систолического шума над сердцем. Хирургическое лечение показано при прогрессирующей гипоксемии, повторных гипоксических приступах, нарушении развития ребенка. В качестве экстренной помощи или при плохих анатомических вариантах порока (выраженная гипоплазия легочных ветвей) прибегают к паллиативным процедурам, к которым относятся межартериальные анастомозы, баллонная дилатация легочного клапанного стеноза, реконструкция выводного отдела правого желудочка без закрытия ДМЖП. В результате достигаются уменьшение артериальной гипоксемии и рост легочно-артериального дерева. Радикальную операцию выполняют, как правило, после 6 мес.

Двустворчатый клапан аорты – часто встречающейся ВПС, по некоторым данным гораздо более распространен, чем другие пороки сердца. Имеет одну створку спереди, другую – сзади и две комиссуры. По данным M. Silver частота двустворчатого клапана аорты в общей популяции составляет 1%. При изолированном характере аномалии не происходит гемодинамических сдвигов, нет СН.

Клинически заподозрить двустворчатый клапан аорты помогает средней интенсивности систолический шум во втором межреберье справа. Подтверждает диагноз эхоКГ, где отмечается смещение клапанов аорты к ее стенкам в период диастолы (отверстие может быть расположено эксцентрично), определяются множественные диастолические эхосигналы от аортальных створок. Но не смотря на относительную доброкачественность аномалии с возрастом возможно прогрессивное утолщение створок с развитием стеноза, присоединение эндокардита, кальцификация створок, недостаточность клапана. При недостаточных размерах створок полное их открытие исключается и возникает эффект стеноза. Слишком удлиненные створки пролабируют и способствуют развитию недостаточности клапана с развитием артериальной гипертензии. Все эти особенности заставляют вести наблюдение за больными с двустворчатым клапаном аорты с проведением ежегодно эхоКГ, проведением профилактической АБТ при инвазивных вмешательствах (предотвращение ИЭ), курсов кардиотрофической терапии, с целью сохранения эластичности створок клапана.

Коарктация аорты – врожденное сегментарное сужение на любом участке аорты, составляет 6%. Гемодинамика определяется препятствием кровотоку в аорте. Основным следствием этого является высокое давление в левом желудочке и верхней половине туловища (постдуктальный – «взрослый» вариант). В последующем в механизм поддержания артериальной гипертензии включается РААС. В нижней половине тела перфузионное давление снижено и кровоснабжение зависит либо от проходимости ОАП, через который поступает кровь из легочной артерии (дуктус-зависимое кровообращение), либо от наличия коллатералей, количество которых при естественном течении данного ВПС возрастает. При детском (предуктальном) варианте после закрытия ОАП резко снижается кровоток в нисходящей аорте, развивается гипоперфузия внутренних органов и полиорганная недостаточность.

Диагностика. К 6-12 мес. симптомы перегрузки левых отделов сердца становятся преобладающими. Характерны артериальная гипертензия на руках и отсутствие АД на ногах, признаки ишемии миокарда – изменения ST-T в стандартных и левых грудных отведениях. Рентгенологическая картина представлена явлениями венозного застоя в легких и увеличением сердца. У более старших детей появляются узуры ребер. Эхокардиография определяет сужение просвета аорты с активной пульсацией выше этого него. Косвенными признаками, подтверждающими коарктацию могут быть престенотическое расширение аорты, гипертрофия и дилатация желудочков.

Лечение. Показанием к хирургическому лечению коарктации аорты является наличие сердечной недостаточности, артериальной гипертензии, гипотрофии, нарушению функций почки и др. В качестве неотложной помощи возможна дилатация аорты с помощью баллона, который вводится через периферические сосуды.

Транспозиция магистральных артерий (ТМА) - аорта отходит от морфологически правого желудочка и несет венозную кровь к тканям организма, ЛА отходит от морфологически левого желудочка и несет артериальную кровь к легким. Гемодинамика. Основой нарушений является анатомическое разделение малого и большого кругов кровообращения. При этом условием для выживания организма является наличие коммуникаций для смешивания крови – ООО, ОАП или ДМЖП. Клиника. Диагноз транспозиции магистральных сосудов, как правило, можно поставить уже в роддоме за счет явлений выраженного цианоза, одышки, тахикардии через 1-2 часа после пережатия пуповины. Шум в сердце выслушивается в редких случаях и обычно отражает наличие других ВПС – легочного стеноза, ОАП, ДМЖП. Прогрессирующе ухудшение состояния связано с закрытием ОАП и недостаточным диаметром МПС – развивается вялость, заторможенность, переохлаждение, или беспокойство, связанное с гипоксией ЦНС. При выживании детей в течение нескольких месяцев могут нарастать симптомы сердечной недостаточности с развитием кардиомегалии, увеличением печени, хрипам в легких. Диагностика. Рентгенографическая картина легких может изменяться по мере роста ребенка. К концу первого месяца жизни появляется усиление легочного рисунка, симптомы венозного застоя. Тень сердца расширена в поперечнике, имеет характерный овоидный вид (яйцо, лежащее на боку). ЭхоКГ диагностика основана на идентификации морфологии желудочков и отходящих от них магистральных сосудов. Характерен параллельный ход аорты и легочной артерии в проекции длинной оси ЛЖ. Лечение направлено на снижение потребностей организма в кислороде, коррекцию метаболических нарушений, улучшение межсистемного смешивания крови путем ограничения физической активности ребенка, создания оптимального температурного режима, обеспечение ОЦК. Оксигенотерапия малоэффективна. Поддержание межсистемных коммуникаций обеспечивается инфузией альпростадила, либо выполнением закрытой атрисептостомии с помощью специального баллона для увеличения межпредсердного сообщения (процедура Рашкинда). Активное применение ПГ Е в условиях малого МП сообщения может быть опасным – большой сброс через ОАП, приводящий к увеличенному возврату крови из легких в ЛП, может вызвать развитие отека легких.

Атрезия ЛА – отсутствие нормального сообщения между желудочками сердца и легочной артерией. Данная патология существует в двух основных вариантах: 1) атрезия легочной артерии с ДМЖП; 2) атрезия легочной артерии с интактной ДМЖП.

Гемодинамика при наличии ДМЖП: кровь из правого желудочка через ДМЖП и из левого желудочка поступает в аорту, легочный кровоток определяется диаметром ОАП или системных коллатеральных артерий. При интактной ДМЖП кровь в левые отделы сердца поступает через открытое овальное окно, при сохраненном сообщении с правым желудочком возникает значительная его объемная перегрузка в связи с возможностью только

ретроградного опорожнения через трикуспидальный клапан. Кровообращение легочное – дуктус-зависимое.

Клиника.

Основной симптом – центральный цианоз. Резкое нарастание цианоза, беспокойство или вялость ребенка, потеря сознания свидетельствуют о закрытии ОАП. Одышечно-цианотических приступов не возникает. По мере роста ребенка, начиная со второго полугодия жизни, развиваются симптомы « барабанных палочек» и «часовых стекол». При небольшом размере ДМЖП или интактной межжелудочковой перегородке - выраженная гепатомегалия. Аускультативная картина неспецифична. Имеется мягкий дующий шум функционирующего ОАП, при крупных коллатералях можно выслушать систолический или систоло-диастолический шум, локализующийся слева или справа от грудины и проводящийся на спину.

Диагностика.

На ЭКГ характерно отклонение электрической оси сердца вправо, гипертрофия правых камер; при интактной МЖП электрическая ось сердца отклонена влево, есть признаки увеличения ПП, гипертрофия ЛЖ. На рентгенограмме грудной клетки легочный рисунок обеднен (но при большом ОАП или хорошо развитых коллатералях может быть нормальным или даже усиленным, часто – асимметричным. Основной в диагностике является эхоКГ.

Лечение.

Базовая терапия направлена на снижение потребностей организма в кислороде и коррекцию метаболических нарушений. Ингаляция кислорода противопоказана, т.к. вызывает закрытие ОАП, для поддержания функционирования протока используют простагландины группы Е. В раннем возрасте выполняют паллиативное вмешательство – наложение подключично-легочного анастомоза, с устранением коллатеральных сосудов. При интактной МЖП производится процедура Рашкинда (создание и расширение межпредсердной коммуникации). Радикальная коррекция порока, как правило, многоэтапная.

Тотальный аномальный дренаж легочных вен характеризуется впадением всех легочных вен в правое предсердие или его венозные притоки, для обеспечения совместимости порока с жизнью обязательным условием является наличие межпредсердного сообщения.

Гемодинамика.

При данном пороке вся кровь из большого и малого кругов кровообращения поступает в правое предсердие, определяя объемную перегрузку правых отделов сердца. В последующем меньшая часть смешанной венозно-артериальной крови через МП сообщение сбрасывается в ЛП и направляется в большой круг кровообращения. Остальная часть, проходя через правый желудочек, поступает в легочное русло, обуславливая значительную легочную гиперволемию.

Клиника появляется с момента рождения ребенка: признаки СН (одышка, тахикардия, увеличение печени, кашель, связанный с застойными

явлениями в легких), крепитация, цианоз, усиливающийся при беспокойстве и кормлении. В последующем дети отстают в физическом развитии, часто болеют респираторными инфекциями при постоянном умеренном цианозе. Аускультативная картина - небольшой систолический шум изгнания во втором межреберье слева. При наличии ЛГ добавляются акцент и расщепление второго тона над легочной артерией.

Диагностика.

На ЭКГ признаки перегрузки правых отделов сердца могут сопровождаться смещением сегмента ST ниже изолинии. На рентгенограмме грудной клетки сердце увеличено за счет правых отделов, нередко видна расширенная верхняя полая вена. Для супракардиального типа характерна форма сердца в виде «снежной бабы», когда верхняя часть тени (в зоне сосудистого пучка) формируется расширенным коллектором и верхней полой веной. ЭхоКГ выявляет расширенный ПЖ и как бы сдавленный левый. Правое предсердие существенно увеличено, межпредсердная перегородка прогибается в левое предсердие, визуализируются ООО, ДМПП. Легочная артерия расширена. При тщательном исследовании сердца можно обнаружить позади левого предсердия венозный коллектор.

Лечение направлено на снижение потребностей организма в кислороде и коррекцию метаболических нарушений. Эффект от оксигенотерапии сомнителен. При застойной СН прибегают к терапии дигоксином и диуретиками. В случае отека легких показано проведение искусственной вентиляции легких с положительным давлением в конце выдоха. Операция показана всем детям с данной патологией. Сроки вмешательства зависят от степени гемодинамических нарушений. При наличии обструкции оттоку хирургическое вмешательство выполняют сразу после установления диагноза. В остальных случаях оптимальный возраст – 2-6 месяцев. Целью оперативного лечения является перенаправление потока крови в левое предсердие, кроме того следует устранить стенозы легочных вен и коллектора, что во многом определяет хороший послеоперационный результат. Некоторые врожденные пороки сердца протекают практически без нарушения гемодинамики.

Сроки оперативной коррекции ВПС.

Вид ВПС	Вид коррекции (радикальная, гемодинамическая, вспомогательная операция, транскатетерное интервенционное вмешательство)	Сроки оперативного вмешательства (возраст ребенка)
ДМЖП(сохранение НК на фоне медикаментозной терапии после 3-х месяцев жизни)	Радикальная	4-6 месяцев
ДМЖП (отсутствие	Радикальная	1-2 года

НК на фоне терапии, постепенная отмена лечения, сохранение сброса)		
ДМЖП (рефрактерность к медикаментозной терапии, большой сброс)	Радикальная или вспомогательная (суживание легочной артерии) если радикальное вмешательство невозможно	1 месяц
ДМПП	Радикальная/транскатетерное (определяется анатомией)	2-5 лет
АВК	Радикальная	3-6 месяцев
АВК (рефрактерность к медикаментозной терапии)	Вспомогательная (суживание легочной артерии)	1 месяц
ТАДЛВ (обструкция венозного возврата)	Радикальная (выполнение процедуры Рашкинда перед оперативным вмешательством)	Экстренная
ТАДЛВ	Радикальная	1-2 месяца
ТМА без ДМЖП	Радикальная Гемодинамическая	7-10 дней по варианту ЕЖ, или операции Растелли
ТМА с ДМЖП	Радикальная	1-2 месяца
СГЛС	Гемодинамическая (3-х этапная, вариант коррекции при ЕЖ) операция Норвуд ДКПА операция Фонтена	1 неделя 4-6 месяцев 2-5 лет
ТФ	Зависит от анатомии порока: Вспомогательная (SaO2 менее 70%) наложение подключично-легочного анастомоза Радикальная	Период новорожденности 4-6 месяцев
КоА (критическая)	Радикальная (метод выбора) Балонная дилятация у новорожденных в критическом состоянии	Экстренная
КоА (взрослый тип)	Радикальная	При нарастании градиента выше 60 мм рт ст
АЛА с интактной	Зависит от анатомии порока	В ближайшие дни

МЖП		после установления диагноза
Критический Ао стеноз	Балонная дилятация - метод выбора Двужелудочковая хирургическая корекция (гипоплазия Ао клапана с «туннельным» субаортальным стенозом	Экстренная Период новорожденности
Критический стеноз легочной артерии	Балонная дилятация	Экстренная
Удвоение входного отверстия единственного (левого) желудочка	Гемодинамическая в зависимости от наличия/отсутствия и выраженности стеноза ЛА или субаортального стеноза	Начиная с периода новорожденности
Аномальное отхождение левой коронарной артерии от ЛА	Радикальная	В ближайшие дни после установления диагноза

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

- Классификация ВПС.
- Нарушения гемодинамики при различных анатомических группах ВПС
- Клинико-диагностические критерии дуктус-зависимых ВПС, пороков с обогащением МКК, его обеднением, обеднением большого круга.
- Критические состояния при ВПС у детей.
- Декомпенсация ВПС. Сердечная недостаточность. Легочная артериальная гипертензия.
- Диагностика ВПС у детей.
- Принципы наблюдения детей с ВПС.
- Осложнения ВПС. Соматоформная задержка физического развития. Инфекционные эндокардиты. Абсцессы, артериальные и венозные тромбозы.
- Принципы лечения детей с ВПС в стадии декомпенсации.
- Сроки оперативной коррекции
- Диспансерное наблюдение детей с ВПС

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

1. ПРИ ТРАНСПОЗИЦИИ МАГИСТРАЛЬНЫХ СОСУДОВ ВЕДУЩИМ КЛИНИЧЕСКИМ СИНДРОМОМ ЯВЛЯЕТСЯ

1) систолический шум
2) сердечная недостаточность
3) легочная гипертензия
4) артериальная гипоксемия

2. ТАХИКАРДИЯ У ДЕТЕЙ С БОЛЬШИМИ ИЗОЛИРОВАННЫМИ ДЕФЕКТАМИ ПЕРЕГОРОДОК СЕРДЦА – ПОКАЗАНИЕ ДЛЯ НАЗНАЧЕНИЯ

1) конкора
2) капотена
3) дигоксина
4) гипотиазида
5) аспаркама

3. ОДЫШЕЧНО- ЦИАНОТИЧЕСКИЙ КРИЗ ХАРАКТЕРЕН ДЛЯ

1) тетрады Фалло
2) изолированного стеноза легочной артерии
3) транспозиции магистральных артерий
4) общего артериального ствола

4. ОСЛОЖНЕНИЯ «БЛЕДНЫХ» ПОРОКОВ СЕРДЦА – ВСЕ, КРОМЕ

1) сердечная недостаточность
2) нарушения интеллектуального развития
3) инфекционный эндокардит
4) ретардация физического развития
5) рецидивирующие инфекции

5. КРИТИЧЕСКИЕ СОСТОЯНИЯ У НОВОРОЖДЕННЫХ С ГИПОПЛАЗИЕЙ ЛЕВОГО СЕРДЦА СВЯЗАНЫ

1) с высокой легочной гипертензией
2) с дефицитом системного кровообращения
3) с артериальной гипоксемией
4) с развитием застойной сердечной недостаточности
5) с дыхательной недостаточностью

6. ПРЕДУКТАЛЬНАЯ КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ ВСЕМ, КРОМЕ

1) артериальной гипоксемии
2) резким ухудшением состояния ребенка при закрытии артериального протока
3) артериальной гипертензии
4) ишемии и полиорганной недостаточности
5) нормальной массы тела при рождении

7. ВПС С ДУКТУС-ЗАВИСИМЫМ ЛЕГОЧНЫМ КРОВООБРАЩЕНИЕМ

1) атрезия или критический стеноз легочной артерии
2) тотальный аномальный дренаж легочных вен
3) атрезия трехстворчатого клапана
4) 1) и 3)
5) 2) и 3)

8. ВПС С ДУКТУС-ЗАВИСИМЫМ СИСТЕМНЫМ КРОВООБРАЩЕНИЕМ

1) частичная форма атриовентрикулярного канала
2) 3) и 4)

3) гипоплазия левого желудочка
4) полная транспозиция магистральных сосудов
5) 1) и 3)

9. ОСЛОЖНЕНИЯ ВПС С АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПОКСЕМИЕЙ
1) застойная сердечная недостаточность
2) дефицит массы
3) систолический шум
4) тромбозы
5) деформация грудной клетки

10. ОПТИМАЛЬНЫМ ПРЕПАРАТОМ, ОБЕСПЕЧИВАЮЩИМ ГЕМОДИНАМИЧЕСКУЮ РАЗГРУЗКУ СЕРДЦА ПРИ ХСН У ДЕТЕЙ, ЯВЛЯЕТСЯ
1) дигоксин
2) каптоприл
3) анаприлин
4) гипотиазид
5) лозартан

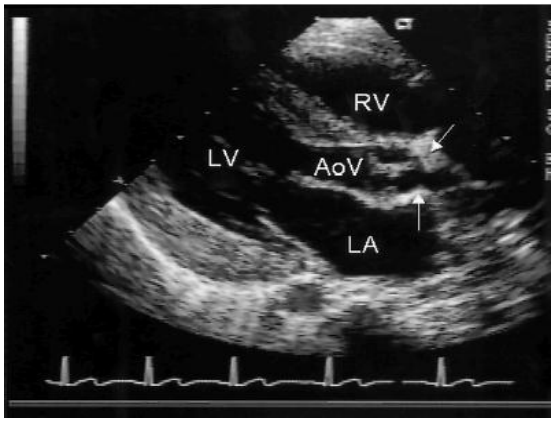
Эталоны ответов.

1 - 4	2 - 3	3 - 1	4 - 2	5 - 2	6 - 1	7 - 4	8 -2	9 - 4	10 - 2

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

Задача 1.

У ребенка 2 месяцев отмечаются неадекватно малые прибавки в массе тела – по 150,0-200,0 г. При обследовании на приеме у педиатра выявлены приподнимающий верхушечный толчок в 4-м межреберье на 2 см левее от срединоключичной линии, интенсивный систолический шум во 2-м межреберье справа. Дыхание везикулярное, ЧД – 36 в минуту. ЧСС – 144 в минуту. АД – 126 Печень +1,5 см, край острый, эластичный. Отеков нет.



На ЭКГ электрическая ось резко отклонена влево – угол α 30^0 , признаки перегрузки и гипертрофии миокарда левого желудочка.

1. Оцените клинические и ЭКГ симптомы.
2. Проведите дополнительные исследования.
3. Оцените эхокардиографическую картину.
4. Определите возможное критическое состояние.
5. Назначьте лечение.

Задача 2.

Доношенный новорожденный А., поступил в тяжелом состоянии: вялый, отказывается сосать грудь, кожные покровы бледные, тахипноэ 120 в минуту, дыхание проводится по всем полям, хрипов нет. Тоны сердца звучные, 167 в минуту, негрубый систолический шум в 3-м межреберье слева от грудины, гепатомегалия (печень +5,0 см, плотная). Диурез снижен, периферических отеков нет. АД на руках – 127/75 мм рт.ст., пульсация на бедренной артерии не определяется. $SatO_2$ – 98%.

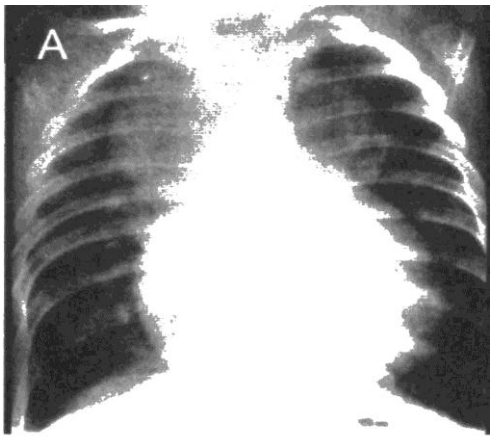
Из анамнеза: состояние ухудшилось внезапно на 14-е сутки жизни, когда ребенок стал вялым, появилась выраженная одышка, госпитализирован машиной скорой помощи. Мальчик от 2-й, нормально протекавшей беременности, срочных родов с массой 3240 г, оценкой по шкале Апгар 5 (затем 9) баллов. Выписан из родильного дома в удовлетворительном состоянии, на естественном вскармливании. Периодически у ребенка отмечались эпизоды беспокойства, метеоризм.

При поступлении ребенок сразу переведен на ИВЛ с низким содержанием кислорода во вдыхаемой смеси. Обследование в стационаре выявило кардиомегалию (КТИ-80%), обеднение легочного рисунка, сочетанную перегрузку обоих желудочков на ЭКГ. ЭхоКГ установила гипоплазию аорты ниже места отхождения левой подключичной артерии, в типичном для артериального протока месте – точечный кровоток (закрывающийся АП). В периферической крови Hb-137 г/л, er-$3{,}7\cdot10^{12}$, СОЭ – 9 мм/час, L-$6{,}1\cdot10^{12}$, п-1, с/я-36, э-2, л-53, м-8. Через 6 часов состояние ухудшилось: развилась олигурия, отмечен рост креатинина (213 ммоль/л), АЛТ – до 164 ммоль/л, АСТ – до 190 ммоль/л.

1. Обоснуйте диагноз.
2. Назначьте неотложную терапию.
3. Оцените назначение кислородотерапии. Объясните, с чем связано ухудшение состояния ребенка.
4. Наметьте тактику наблюдения ребенка (контроль эффективности терапии и дальнейшее ведение).
5. Объясните нарушение гемодинамики при данном пороке.

Задача 3.

У доношенного новорожденного ребенка с оценкой по шкале Апгар 8-9 баллов через 5 часов после рождения наступило ухудшение состояния – появились цианоз лица, усиливающийся при крике, кормлении. Одышка до 60 в минуту в покое с участием межреберных мышц, покашливание, тахикардия 162 в минуту в покое, пастозность век, стоп, передней брюшной стенки, промежности, увеличение печени до 3 см. Аускультативно определяется систолический шум под ключицей слева. Акцент и расщепление 2 тона на легочной артерии.



Сатурация кислорода – 87% с тенденцией к снижению, рентгенограмма

представлена на фотографии. По данным эхоКГ – увеличение правого желудочка и расширение ствола легочной артерии, функционирующее овальное окно. Легочные вены впадают супракардиально в правое предсердие. В области артериального протока непостоянный точечный кровоток (физиологическое закрытие протока).

1. Объясните, с чем связано ухудшение состояния ребенка.
2. Обоснуйте диагноз.
3. Классифицируйте группу пороков, к которой относится данное заболевание и опишите нарушение гемодинамики при нем.
4. Назначьте лечение.
5. Обозначьте тактику ведения больного.

Задача №4.

Света Б., 4 года, поступила в стационар с температурой 38,5С, боли в животе. Накануне вечером заболела нога, стала холодной на ощупь. Заболела 2 недели назад, появились подъемы температуры тела до 38-39С по вечерам. Часто болеет простудными заболеваниями. Бледная, вялая, потеряла в массе 4 кг, одышка 24 в мин., тахикардия 136 в мин. Границы сердца расширены влево на 1,5 см, тоны умеренно приглушены, ритмичные. Дующий систолический шум на верхушке и по левому краю грудины, проводится в подмышечную область. Акцент 2 тона на легочной артерии. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Левая ножка на ощупь холодная, пульс на левой подколенной артерии и на стопе резко ослаблен. В суставах ограничения движения нет. Печень +3 см. В анализах крови НВ – 87 г/л, эр. – $2,1*10^{12}$/л, л – $12,6*10^{9}$/л, п/я – 7%, с/я – 51%, э – 2%, л – 29%, м – 11%. Биохимический анализ крови: СРБ - ++, сиаловые кислоты – 290ед, серомукоид – 0,28ед, общий белок – 73г/л. Анализ мочи без патологии. На ЭхоКГ – расширение полости левого желудочка, вегетации на аномальном митральном клапане.

1. Определите характер периферических изменений.
2. Поставьте диагноз.
3. Назначьте дополнительные исследования.
4. Определите терапевтическую тактику.
5. Тактика наблюдения.

Задача №5.

Недоношенный ребенок (срок гестации – 34 недели) наблюдается в отделении новорожденных. На момент осмотра 14 сутки (постконцептуальный возраст – 36 недель). С рождения состояние ребенка тяжелое, выражен акроцианоз, мышечная гипотония, снижены физиологические рефлексы. Получает сцеженное грудное молоко через зонд, в массе стоит (масса тела – 2460г). Значительная одышка - ЧД 80 в мин. Тахикардия до 180 в мин. Границы сердца не расширены, тоны приглушены, усиление 2 тона на основании сердца, интенсивный систолический шум по левому краю грудины. В легких дыхание проводится по всем полям, влажные рассеянные хрипы. На рентгенограмме органов грудной клетки сосудистый пучок узкий, прямой в ортопроекции грудной клетки и широкий в боковой

проекции. Сердце напоминает яйцо. ЭхоКГ выявила отхождение аорты от правого желудочка, легочной артерии от левого желудочка, ДМЖП. Систолическое давление в легочной артерии – 44 мм рт.ст.

1. Предположите диагноз.
2. Обозначьте тактику неонатолога.
3. Назначьте дополнительные методы обследования.
4. Укажите оптимальный возраст для хирургической коррекции порока.
5. Диспансеризация на участке.

Эталоны ответов.

Задача № 1.

1. Неадекватная прибавка в массе рассматривается как важный симптом нарушения кровообращения, определяются признаки гипертрофии и систолической перегрузки левого желудочка.
2. Необходимо оценить уровень системного АД на руках и ногах (пульсацию на бедренных артериях), провести эхоКГ.
3. По данным эхоКГ у ребенка определяется надклапанный стеноз аорты и гипертрофия миокарда левого желудочка.
4. Возможно развитие критического состояния, связанного с нарастанием аортального стеноза и обеднением кровотока в системе большого круга – в первую очередь обеднение сосудов головного мозга (брахиоцефальной, подключичной и левой сонной артерий).
5. Под контролем системного АД капотен 0,5 мг/кг/сут в 4 приема. Консультация кардиохирурга.

Задача № 2.

1. Учитывая клинику тяжелой дыхательной, затем развитие полиорганной недостаточности в сочетании с кардиомегалией, системной артериальной гипертензией при отсутствии пульса на бедренной артерии, по клиническим данным следует заподозрить коарктацию аорты. Внезапное ухудшение состояния ребенка в отсутствие признаков инфекции позволяет думать о дуктус-зависимом кровообращении, то есть симптомы полиорганного дефицита связаны, вероятно, с прекращением функции артериального протока. Диагноз: ВПС. Предуктальная коарктация аорты. АГ 3 ст., вторичная. Полиорганная недостаточность.
2. При выявлении данного порока следует немедленно начать терапию вазапростаном 0,02 (с увеличением дозы до 0,05 мкг/кг/мин.) с целью восстановления кровотока через артериальный проток. Расчет дозы и методика введения: 1 амп. = 20 мкг вазапростана. 0,02 х 3,2 = 0,064 мкг/кг/мин. 0,064 х 60 = 3,8 мкг/час. Разводим 20 мкг вазапростана в 20 мл физиологического р-ра (в 1 мл – 1 мкг). Скорость введения – 3,8 мл/час. При отсутствии эффекта доза наращивается до 0,04-0,05 мкг/кг/мин.: скорость введения препарата увеличивается соответственно до 7,6 мл/час – 9,5 мл/час.
3. Кислородотерапия при данном пороке противопоказана, так как оказывает вазоплегическое действие на АП, но грубый полиорганный

дефицит требует вентиляционной поддержки смесью с низким содержанием кислорода.

4. Контроль терапии – в течение нескольких часов ожидается улучшение состояния ребенка, появление систолического шума во 2-м межреберье, увеличение потока через АП по эхоКГ, перевод больного на поддерживающую дозу вазапростана – 0,01-0,005 мкг/кг/мин. Принимается решение о переводе в кардиохирургический стационар для формирования аорто-легочного шунта.

5. При данном пороке шунт направлен из легочной артерии в аорту, и только этот поток обеспечивает весь большой круг кровообращения артериализованной кровью, так как предуктальное сужение ограничивает поступление крови в нисходящую аорту и большой круг.

Задача № 3.

1. Ухудшение состояния ребенка до критического связано с прекращением функции артериального протока в первые часы жизни и перегрузкой малого круга кровообращения (акцент 2 тона). Эти симптомы указывают на наличие дуктус-зависимого системного кровообращения и аномалию развития крупных сосудов.

2. Учитывая все клинические симптомы, включая сердечную недостаточность, прогрессирующую артериальную гипоксемию, характерную рентгенологическую картину «снежная баба» - результат аномального супракардиального впадения легочных вен в правое предсердие – диагноз: ВПС. Тотальный аномальный дренаж легочных вен в правое предсердие. Артериальная гипоксемия.

3. Данный порок относится к группе с дуктус-зависимым системным кровообращением, при нем вследствие наполнения правого предсердия кровью из полых и дополнительным объемом из легочных вен быстро перегружается малый круг кровообращения и расширяется ствол легочной артерии. При этом системный кровоток обеднен, до закрытия артериального протока он является основным сосудом, наполняющим артериализованной кровью нисходящую аорту (шунт справа-налево – из легочной артерии). После закрытия протока состояние резко ухудшается в связи с дефицитом кровотока.

4. Условия кювеза. ИВЛ с низким содержанием кислорода во вдыхаемой смеси. Кормление через зонд. Внутривенная инфузия вазапростана в дозе 0,02 мкг/кг в минуту до 0,05-0,1 мкг/кг в минуту под контролем эхоКГ – при восстановлении кровотока через проток дозу вазапростана снижают до поддерживающей – 0,01 мкг/кг. Дигоксин 0,01 мг/кг в три приема.

5. Необходимо срочно достичь договоренности с кардиохирургическим центром и организовать перевод ребенка на фоне инфузии вазапростана.

Задача №4.

1) Учитывая локальную симптоматику, следует предположить тромбоз артерий (возможно, и глубоких вен) бедра, голени или стопы.

Наличие симптомов инфекционного заболевания определяет необходимость поражения клапанов левых отделов сердца.

2) Учитывая большой критерий – вегетации на клапане, дополнительные критерии (периферический артериальный тромбоз, синдром сердечной недостаточности, интоксикация и высокая гуморальная активность), Диагноз: Вторичный инфекционный эндокардит аномального митрального клапана, подострый, ФКIII. Тромбоэмболия левой бедренной артерии.

3) Рентгенография органов грудной клетки, ЭКГ, бак.посев крови с определением чувствительности возбудителя. Коагулография.

4) Палатный режим, стол 10. Пенициллин 50 тыс./кг в сутки в/в, в два введения, гентамицин 4 мг/кг в сутки, в/м. Анаприлин 0,5 мг/кг в сутки. Местно – гепариновая мазь. Варфарин – подбор дозы по уровню МНО (целевые значения – не менее 2ед.).

Задача №5.

1. Диагноз: Транспозиция магистральных сосудов, ДМЖП. Вторичная легочная гипертензия

2. Данный порок относится к группе с дуктус-зависимым системным кровообращением. После закрытия протока состояние резко ухудшается в связи с дефицитом кровотока.

3. Условия кювеза. ИВЛ с низким содержанием кислорода во вдыхаемой смеси. Кормление через зонд. Внутривенная инфузия вазапростана в дозе 0,02 мкг/кг в минуту до 0,05-0,1 мкг/кг в минуту под контролем эхоКГ – при восстановлении кровотока через проток дозу вазапростана снижают до поддерживающей – 0,01 мкг/кг. Дигоксин 0,01 мг/кг в три приема.

4. Необходимо срочно достичь договоренности с кардиохирургическим центром и организовать перевод ребенка на фоне инфузии вазапростана.

12. Перечень практических умений по изучаемой теме (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7).

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез)	III
2	оценка статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, лимфатические узлы, система дыхания, центральная и периферическая гемодинамика, тоны сердца, щитовидная железа, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	измерение АД на верхних и нижних конечностях	III

4	антропометрические измерения и их оценка	III
5	термометрия	III
6	расчёт питания с учётом возраста, степени декомпенсации и степени БЭН	III
7	определение уровня системного артериального давления, интерпретация результатов	III
8	оценка клинического анализа крови	III
9	оценка биохимического анализа крови (общий белок, мочевина, креатинин)	III
10	оценка показателей КЩС и электролитов крови	III
11	оценка анализов мочи (общий, биохимический, по Зимницкому, по Нечипоренко, бак. посев мочи, МАУ), оценка СКФ	III
12	оценка показателей коагулограммы	III
13	выполнение и анализ ЭКГ	III
14	оценка результатов УЗИ органов брюшной полости, забрюшинного пространства, щитовидной железы	III
15	интерпретация результатов ЭхоКГ	III
16	расчёт объёма и скорости введения инфузии альпростадила при критических состояниях на фоне дуктус-зависимых пороков	III
17	венепункция	III
18	введение назогастрального зонда	III
19	прописи рецептов лекарственных средств	III
20	оформление медицинской документации	III

13. Рекомендации по выполнению НИР, в том числе список тем, предлагаемых кафедрой.

1. Подготовка рефератов по теме «Дуктус-зависимые ВПС», «Вторичная ЛАГ, ассоциированная с ВПС», «Инфекционные эндокардиты», «Пороки развития аорты».
2. Составление и решение типовых задач по теме «Амбулаторное наблюдение детей с ВПС».

14.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.	СПб. : Питер	2017

	1. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467		
2	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 2. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468	СПб. : Питер	2017
3	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов / ред. Н. П. Шабалов. - 6-е изд., испр. и доп. - Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1	СПб. : СпецЛит	2015
4	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычковская [и др.]	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
5	Российские клинические рекомендации. Лёгочная гипертензия у детей [Электронный ресурс] / М.А. Школьникова, С.В. Горбачевский и др. - Режим доступа : http://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=855ede756197f8b875517dc3b2879cf5	-	2017
6	Российские клинические рекомендации. Единственный желудочек сердца [Электронный ресурс] / И.В. Арнаутова, С.С. Волков и др. - Режим доступа : http://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=8845830763f0935720464f7bb9259242	-	2016
7	Российские клинические рекомендации. Дефект межжелудочковой перегородки [Электронный ресурс] / И.В. Арнаутова, С.С. Волков и др. - Режим доступа : http://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=d42044f65724a70232008fae31d337e7	-	2016
8	Российские клинические рекомендации. Атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки [Электронный ресурс] / И.В. Арнаутова, С.С. Волков и др. - Режим доступа :	-	2016

	http://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=82be29661d44b6a1620c27bc3cdaf022		
9	Российские клинические рекомендации. Открытый артериальный проток [Электронный ресурс] / И.В. Арнаутова, С.С. Волков и др. - Режим доступа : http://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=1d21055c6e113875c6ff64579092910f	-	2016
10	Российские клинические рекомендации. Врожденный клапанный стеноз аорты [Электронный ресурс] / И.В. Арнаутова, С.С. Волков и др. - Режим доступа : http://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=3482640297e30cfe665908900767 34b8	-	2016
11	Российские клинические рекомендации. Частичный аномальный дренаж легочных вен (ЧАДЛВ) [Электронный ресурс] / И.В. Арнаутова, С.С. Волков и др. - Режим доступа : http://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=1d21055c6e113875c6ff64579092910f	-	2016
12	Диспансерное наблюдение детей с легочной артериальной гипертензией, ассоциированной с врожденными пороками сердца (мониторинг состояния малого круга кровообращения) [Электронный ресурс] : метод. рекомендации / сост. Н. Г. Вольф, Л. Н. Анциферова, Е. Ю. Емельянчик [и др.]. - Режим доступа : https://krasgmu.ru/index.php?page[common]=elib&cat=catalog&res_id=85871	Красноярск : КрасГМУ	2018
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	ЭБС КрасГМУ «Colibris»		
2	ЭБС Консультант студента ВУЗ		
3	ЭМБ Консультант врача		
4	ЭБС Айбукс		
5	ЭБС Букап		
6	ЭБС Лань		
7	ЭБС Юрайт		
8	НЭБ eLibrary		
9	НЭБ КиберЛенинка		

10	БД Scopus		
11	БД PubMed		
12	БД Web of Science		
13	БД OxfordUniversityPress		
14	БД SAGE		
15	БД ProQuest		
16	СПС Консультант Плюс		
17	MEDLINE Complete		

1. Индекс ОД.О.01.1.5.9 **Тема 9.2.1:** «Нарушения проводимости сердца и артериальная гипертензия. Жизнеугрожающие нарушения ритма сердца (Каналопатии)».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный

4. Значение темы. Каналопатии - встречаются с частотой 1 случай на 2,5-5 тысяч новорожденных. Раннее выявление больных позволяет предотвратить синдром внезапной смерти с помощью проведения терапии бета-адреноблокатором и/или имплантации кардиовертера-дефибриллятора. Медико-социальное значение синдрома определяется травматизмом и неврологическим дефицитом на фоне рецидивирующих аритмогенных синкоп, высоким риском внезапной смерти в любом возрасте у детей, подростков и молодых взрослых. К проблеме активного раннего выявления идиопатического СУИQT тесно примыкают вопросы выявления вторичного нарушения реполяризации, удлинения QT, применения лекарственных препаратов.

Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-1, УК-3, ПК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-10, ПК-12

- учебная:

обучающийся должен знать: вопросы организации работы больнично-поликлинических учреждений и других учреждений, связанных с медицинским обслуживанием детей и подростков с НРС, алгоритм активного выявления больных, физиологию проводящей системы сердца, патологию кровообращения при каналопатиях, клинические проявления гемодинамических нарушений, современные методы клинической и параклинической диагностики каналопатий, клиническую симптоматику, принципы лечения и оперативной коррекции, принципы неотложной помощи при развитии пароксизмальной желудочковой тахикардии, вопросы диспансерного наблюдения и профилактики осложнений.

обучающийся должен уметь: оценить физическое и нервно-психическое развитие ребенка, собрать анамнез, провести объективное исследование ребенка, своевременно определить симптомы и ведущие синдромы, требующие оказания неотложной помощи, провести неотложную терапию, сформулировать диагноз в соответствии МКБ-10, назначить лабораторно-инструментальные исследования для уточнения диагноза; пользоваться необходимой медицинской аппаратурой (антропометрический набор, аппарат для измерения артериального давления, назогастральный зонд, система для инфузионной терапии, кислородная палатка, интубационные трубки), оценить результаты лабораторных и специальных методов диагностики (ЭКГ, эхокардиография, мониторирование ЭКГ по Холтеру), определить показания к госпитализации и организовать ее, вести необходимую медицинскую документацию.

обучающийся должен владеть: методами диагностики и принципами лечения детей с каналопатиями, с неотложными состояниями

(пароксизмальная желудочковая тахикардия, острая сердечная недостаточность).

5. Место проведения практического занятия: учебная комната 603 кафедры педиатрии ИПО ФГБОУ ВО КрасГМУ, кардионефроревматологическое отделение и поликлиника (кабинет детского кардиолога) КГБУЗ «КККЦОМД».

6. Оснащение занятия:

Слайды: схема проводящей системы, классификация каналопатий, клинические проявления и осложнения ВПС. Схема клинического обследования детей разного возраста с нарушениями ритма. Выписки из историй болезни (клинические примеры) детей с каналопатиями. Электрокардиограммы, таблицы для расчета ЭКГ, протоколы эхокардиографии. Электрокардиограф.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта семинарского занятия

№ п/п	Этапы семинарского занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, решение ситуационных задач
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего

			занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация:

1. Синдром удлиненного интервала QT (LQTS)
2. Синдром укороченного интервала QT (SQTS)
3. Синдром Бругада (BrS)
4. Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия (КПЖТ, CPVT)

Общие черты каналопатий:

- Манифестация в детском или молодом возрасте
- Семейный анамнез ВСС (или эпилепсии)
- Клиника синкопальных состояний (или отсутствие клиники)
- Высокий риск внезапной смерти на фоне развития желудочковых аритмий независимо от наличия или отсутствия клиники синкоп

Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия (КПЖТ, CPVT)

Описана впервые - K.J. Berg в 1960 году. Формируется чаще в ВОПЖ, ВОЛЖ. Вызывается при стимуляции изопротеренолом в ходе проведения провокационной пробы.

КПЖТ - желудочковая тахикардия не менее двух морфологий комплекса QRS в залпе или двунаправленная ЖТ, инициируемая физической, эмоциональной активностью или введением экзогенных катехоламинов у больных без органического или структурного поражения сердца.

К катехоламинергической полиморфной ЖТ не относят фенотипически схожие двунаправленные ЖТ, возникающие при передозировке сердечных гликозидов, у больных с синдромом Андерсена, кардиомиопатиями, электролитными нарушениями (прежде всего гиперкальциемия), стрессиндуцируемую полиморфную ЖТ типа «torsades de pointes» и фибрилляцию желудочков у больных с СУИQT и другими заболеваниями.

КПЖТ - - генетическое заболевание, связанное с мутацией генов, приводящих к повышенному уровню высвобождения Ca2+ из саркоплазматического ретикулума, что способствует развитию следовых деполяризаций и инициирует аритмию.

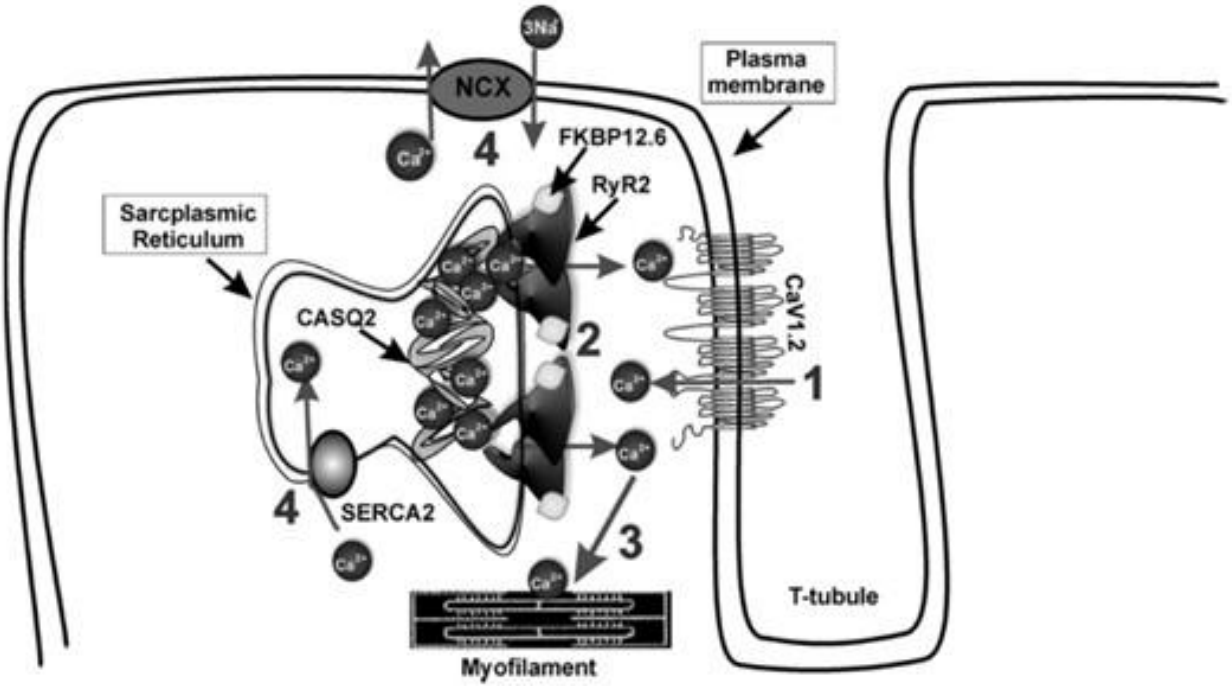
Гены и локусы, ассоциированные с фенотипом катехоламинергической полиморфной ЖТ. Различают аутосомно-доминантную форму с мутацией гена сердечного рианодинового рецептора миокарда RyR2 (180902) на хромосоме 1q42-q43. S.G. Priori и соавт. предположили, что мутация гена RyR2 приводит к увеличению обратного захвата Ca++ саркоплазматическим ретикулумом. Это может увеличить задержку после деполяризации, вызывая триггерную активность и желудочковую тахикардию. Есть два возможных объяснения, почему КПЖТ возникает у детей и подростков.

Это более высокая, чем у взрослых, интенсивность физической активности и незрелость рецепторов рианодина. Установлено, что рецепторы рианодина слаборазвиты у новорожденных, у них может возникать даже остановка сердца, когда они получают блокаторы кальциевых каналов. По мере взросления рецепторы рианодина становятся более чувствительными.

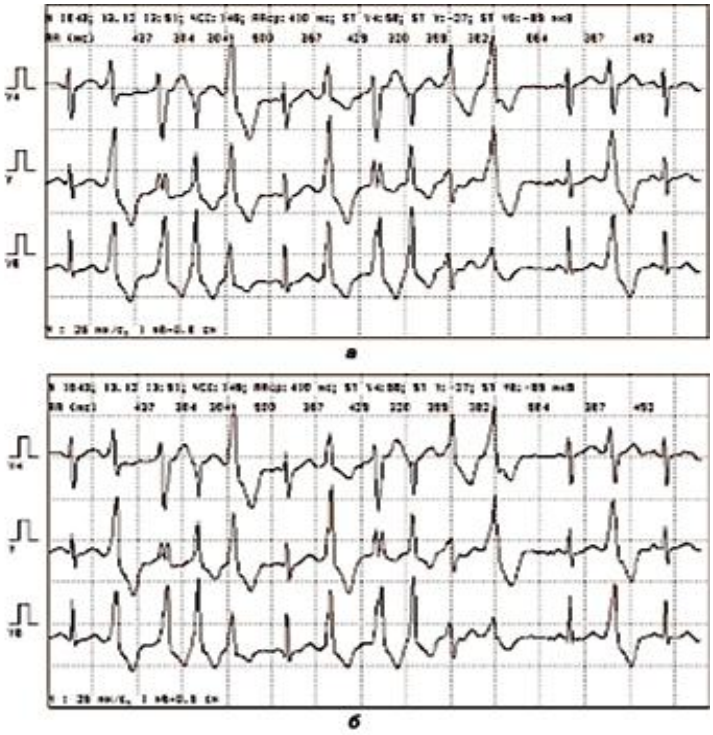
Особенность: последовательность развития аритмии - возникновение узловой тахикардии, желудочковых экстрасистол в виде квадригеминии, тригеминии и бигеминии, залпов двунаправленной тахикардии, переходящих в быструю, нерегулярную полиморфную желудочковую тахикардию.

Патогенез.

Мутации генов рианодинового рецептора (RyR2) и кальсеквестрина (CASQ2) – белка, связывающего Ca^{++} в СПР приводят к избыточному выходу Ca^{++}, задержке деполяризации, повышению триггерной активности клеток



Liu N., Ruan Y., Priori S., 2008



Диагностика.

В европейских странах проводится ЭКГ-скрининг новорожденных детей с целью определения первых симптомов каналопатий.

Спектр методов включает ЭКГ, холтеровское мониторирование ЭКГ, эхоКГ, провокационные пробы с физической нагрузкой, введением бета-адреномиметика изопротеренола. Подтверждением диагноза

является документированная ЖТ.

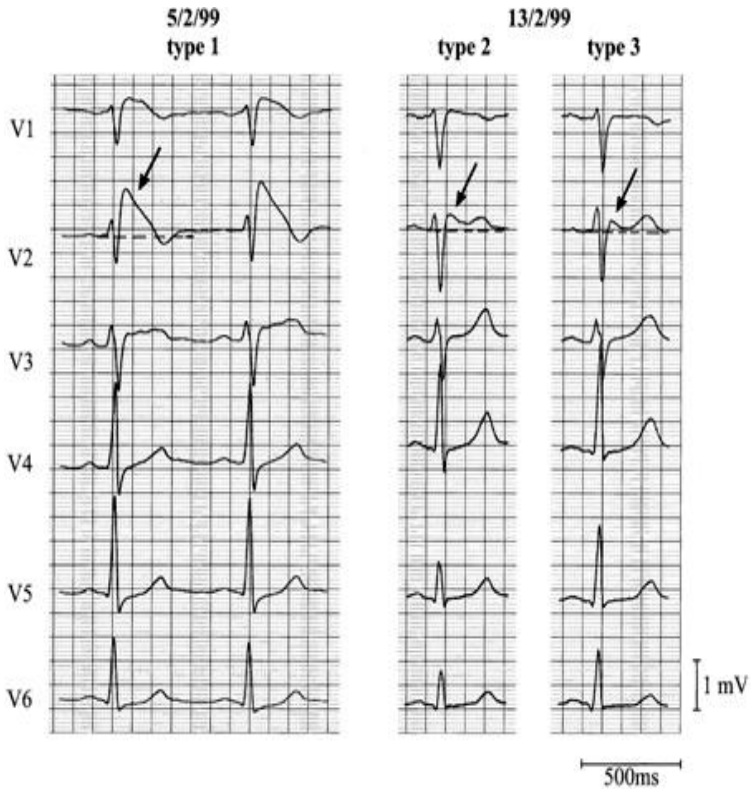
Клиника.

Манифестирует у мальчиков в 7-10 лет, у лиц женского пола – чаще после 18 лет. Чем раньше возникают приступы – тем тяжелее течение. Приступ тахикардии провоцируется эмоциональным или физическим напряжением. Исходно отмечается только брадикардия и укорочение PQ (структурно - нормальное сердце). Индуцируется введением изопротеренола.

Перед обмороком обычно возникают резкое побледнение, головокружение, потемнение в глазах. Во время потери сознания происходит падение, после которого больной может быть сильно травмирован. Часто во время приступа возникают судороги тонико-клонического характера, непроизвольное мочеиспускание, дефекация. Приступ обычно непродолжительный, прекращается через 1-3 мин. По окончании приступа отсутствует ретроградная амнезия, но больной может ощущать слабость, сонливость. Учитывая судороги, может быть поставлен диагноз эпилепсии, по поводу которой они получают противосудорожные препараты. Чем раньше возникали синкопальные состояния, тем хуже прогноз. Дети имеют нормальные показатели физического и психического развития. При обследовании, включая повторные эхоКГ, биопсию миокарда, МРТ, сцинтиграфию, электролитов крови и катехоламинового статуса изменений нет.

Лечение.

Положительный эффект отмечен у детей с КПЖТ при лечении надололом в дозе 40-80 мг в день. По данным суточного мониторирования ЭКГ регистрировались только редкие изолированные желудочковые экстрасистолы. Увеличение дозы β-адреноблокатора не приводило к лучшему терапевтическому результату без побочных эффектов. При отмене препарата тахиаритмия и синкопальные состояния вновь возобновлялись. при аутосомно-доминантной форме КПЖТ, может быть положительный эффект от назначения АК, но во время острого купирования приступа КПЖТ верапамил во всех случаях был неэффективным, хотя отмечалось уменьшение эпизодов



При неэффективности монотерапии возможна комбинация β-адреноблокаторов и верапамила, имплантация кардиовертера-дефибриллятора и симпатическая денервация

Критерием эффективности терапии КПЖТ является

невоспроизводимость ЖТ при холтеровском мониторировании или стресс-тесте.

Синдром Бругада

1-2 на 10 000; до 1 на 1 000 в странах Юго-Восточной Азии. Манифестирует в 30-40 лет. Маркируется элевацией сегмента ST в правых грудных отведениях (V1–V3) с отрицательным Т, возможна блокада правой ножки пучка Гиса и удлинение интервала PR.

Препараты, вызывающие синдром Бругада:

- антиаритмические
- психотропные
- анестетики
- наркотические препараты
- алкоголь и т.д.

Синдром удлиненного интервала QT.

Распространенность – 1:2500 – 1:5000 новорожденных.

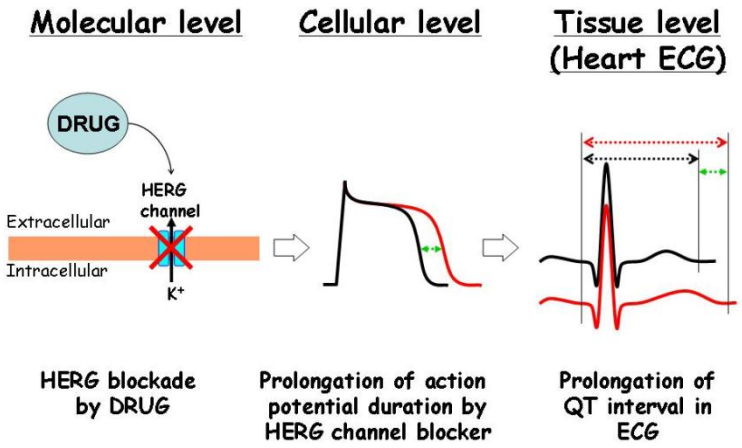
Синдром удлиненного интервала QT является наиболее частой причиной внезапной смерти детей, подростков и молодых взрослых (до 40 лет) вследствие развития желудочковых тахиаритмий [P. J. Schwartz, S. G. Priori, C. Spazzolini [et al.], 2001]. Учитывая существенную распространенность заболевания – 1:2500-3000 новорожденных детей – активное выявление детей с СУИQT с помощью электрокардиографии является первым шагом в профилактике внезапной смерти в ряде европейских стран. Однако вопросы эффективности тотального ЭКГ-скрининга у детей разного возраста до сих пор дискутируются, в том числе в США данное исследование как скрининг не проводится. В России согласно Приказа МЗ РФ №514н «О порядке проведения профилактических медицинских осмотров несовершеннолетних» от 17.08.2017, амбулаторная педиатрическая практика предусматривает выполнение первой ЭКГ в возрасте 12 месяцев, что отсрочивает диагностику СУИQT у значительного числа больных. Это ставит акцент на альтернативе тотальному неонатальному скринингу – на обследовании детей групп риска.

В 85% случаев данное заболевание имеет семейный характер и наследуется по аутосомно-рецессивному типу (то есть 50% потомства наследуют патологические гены), остальные 15% случаев заболевания – результат спорадических мутаций.

Накопление данных Международным регистром по мониторингу семей с СУИQT в течение почти 40 лет показало, что 57% пациентов умирают до 20 лет. Это подчеркивает важность ранней диагностики первичных электрических болезней сердца, а также важность обследования всех членов семьи, включая бессимптомных лиц. Особую сложность представляют пациенты, имеющие клинику атипичных синкопе, необычно длительных или протекающих с судорожным синдромом и схожих с эпилепсией [Школьникова, М.А., 2014]. Данное обследование включает подробный анализ генеалогических данных, комплексное обследование (электрокардиографию и холтеровское мониторирование ЭКГ с анализом

длительности интервала QTc и времени удлинения QTc в течение суток), по показаниям – молекулярно-генетическое исследование. Однако, статистика СВС сохраняется даже в развитых странах, определяя необходимость дальнейшего изучения каналопатий, разработки и внедрения организационных мероприятий по выявлению больных и профилактике неблагоприятных исходов.

Низкая доступность молекулярно-генетического исследования, а также данные об «ускользании» некоторых вариантов синдрома от выявления с помощью молекулярно-генетического исследования подчеркивают важность анализа совокупности данных – клинических, анамнестических, функциональных и молекулярно-генетических.



К трем основным группам риска, которые заслуживают ЭКГ-контроля на 4-5 неделе жизни, относятся новорожденные дети с редким ритмом и/или отягощенным анамнезом по внезапной смерти у родственников первой степени родства; исследование необходимо проводить детям и подросткам с синкопальными состояниями, а также детям с врожденной тугоухостью.

Данные группы риска были выделены в соответствии с наиболее частым первым симптомом – синкопе, а также с учетом наиболее распространенных клинических вариантов СУИQT.

Клинические варианты СУИQT

Первое описание СУИQT принадлежит двум норвежским врачам - А. Джервеллу (A. Jervell) и Ф. Ланге-Нильсену (F. Lange-Nielsen), которые в 1957г. описали клинический случай сочетания рецидивирующих синкопе с врожденной глухотой и удлинением интервала QT на ЭКГ. Вариант синдрома без глухоты описали педиатры из Италии – C. Romano и ирландец O.C. Ward (1964). В дальнейшем (Yanowitz F., 1966) опубликовал результаты экспериментальных исследований на собаках: при односторонней стимуляции звездчатого симпатического узла на ЭКГ отмечалось существенное удлинение интервала QT, что позволило предположить связь симпатических влияний на сердце с развитием нарушений реполяризации и риском развития ЖТ. Полученные данные стали обоснованием для

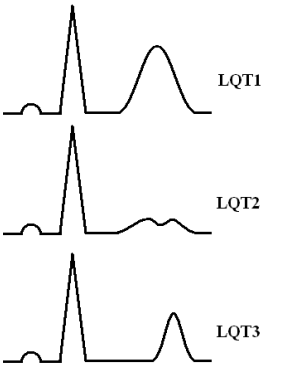
клинического применения левосторонней симпатической денервации сердца у пациентов с СУИQT.

Электрофизиологической основой синдрома является генетически детерминированное нарушение функции ионных каналов сердца (как правило натриевых и/или калиевых) в результате синтеза измененных структурных/регуляторных белков. Нарушение транспорта натрия и калия замедляет процесс реполяризации мембран кардиомиоцитов с развитием удлинения интервала QT (альтернации волны Т) на электрокардиограмме и может при определенных условиях вызвать ЖТ или фибрилляцию желудочков.

Синдром Романо-Уорда является наиболее частым и находится в центре внимания исследователей, принято выделять три наиболее распространенных варианта (табл. 1).

Таблица 1.

Клинико-генетические варианты СУИQT [1].

Тип синдрома	Ген мутированный	Канал	Частота	ЭКГ	Триггеры летальных аритмий	Частота СС событий / летальность
LQTS1	KVLQT1 KCNQ1	К	30-35%		Эмоциональный или физический стресс, плавание (82%) Сон, отдых (9%)	46% / 6-8%
LQTS2	HERG, KCNH2	К	25-30%		ФН (29%) Стресс, громкий звук (49%) Сон, отдых (22%)	63% / 6-8%
LQTS3	SCN5A	Na	5-10%		ФН (4%) Стресс (12%) Сон, отдых (64%)	18% / 6-8%

Первые три варианта синдрома в структуре всех тринадцати вариантов составляют 60-75% и определяют как высокий риск развития как сердечно-сосудистых событий, так и значимый риск летальности. Несмотря на то, что относительно более часто удлинение QT встречается у девочек и женщин, у больных мужского пола клиническая манифестация синдрома наступает значительно раньше – в 7-11 лет (у женщин – в 16-20лет). Кроме того, для мальчиков и мужчин характерен более высокий риск развития ЖТ и СВС. К факторам высокого риска смерти у больных СУИQT относятся:

- Врожденная глухота
- Рецидивирующие синкопе на фоне ЖТ
- Семейный анамнез необъяснимой внезапной смерти детей/молодых взрослых
- QTc > 500 мсек.
- АВ блокада 2:1
- Альтернация зубца Т
- LQTs3 генотип

В ходе изучения СУИQT и появления новых данных (например, об изменении клинического течения), изменяются и факторы риска внезапной смерти.

Первые три варианта наследуются аутосомно-рецессивным путем. Для первого варианта характерны широкая основа Т, манифестация после физического стресса – частым триггером является плавание, первый контакт ребенка с открытым водоемом, высокая эффективность применения бета-адреноблокаторов. Типичными признаками второго варианта являются развитие синкоп или жизнеугрожающих состояний у младенцев в покое и даже во сне, среди триггеров характерными являются громкие звуки. Третий вариант СУИQT отличается максимально широким (уплощенным, двугорбым) Т, выраженным риском неблагоприятных исходов и отсутствием ответа на применение бета-блокаторов.

Среди более редких вариантов СУИQT – синдром Тимоти (LQTs8, на его долю в рамках синдрома приходится менее 1%), наследуемый аутосомно-доминантным путем, характеризуется широким спектром клинических проявлений – помимо характерных ЭКГ-изменений и нарушений ритма сердца у больных отмечаются врожденные пороки сердца, иммунодефицитные состояния, эндокринные нарушения – углеводного обмена и метаболизма кальция, нарушение эмоционального развития, расстройства аутистического спектра, характерным симптомом является синдактилия.

Синдром Андерсена-Тавила (LQTs7, основан на дефекте гена KCNJ2), встречающийся с такой же частотой – менее 1% - характеризуется множественными аномалиями развития лицевого скелета, конечностей, нарушениями интеллектуального развития, аллергическими заболеваниями и желудочковыми аритмиями с высоким риском СВС.

Синдром Джервелла-Ланге-Нильсена (LQTs5, распространенность в популяции – 1:200 000-1:1 000 000), однако в популяции больных с врожденной нейросенсорной тугоухостью достигает 0,7%. Для данного варианта синдрома характерна ранняя манифестация – до 3 лет у 90% больных, неблагоприятное течение с высокой частотой кардиальных событий и высокой вероятностью неблагоприятного исхода. В данной группе больных нередко потери сознания маскируются судорожным синдромом и расцениваются как эпилепсия в отсутствие адекватной интерпретации ЭКГ.

Остальные варианты также встречаются менее, чем в 1%.

Выявление больных с СУИQT, алгоритм подтверждения диагноза

Важной частью диагностики синдрома является правильная оценка электрокардиограммы, обязательной частью интерпретации которой является расчет корригированного интервала QT. Расчет данного показателя зачастую бывает неправильным, что приводит к гипо- или гипердиагностике СУИQT (рис. 1). Полное отсутствие расчета данного показателя существенно снижает вероятность диагностики заболевания у пациентов с синкопальными состояниями, врожденной нейросенсорной тугоухостью и другими факторами риска даже при своевременном выполнении электрокардиографического исследования.



Для точного определения интервала QT необходимо ориентироваться на точку пересечения волны Т с изолинией. На рисунке показано, как это нужно сделать при девиации сегмента ST (отсутствии изолинии), а также положительно-отрицательном Т. [P. J. Schwartz, A. Garson, T. Paul, 2002]

Формула Базетта для расчета корригированного интервала QT

$$QTc(B) = \frac{QT}{\sqrt{RR}}$$

Показания к проведению ХМ у больных с синдромом удлиненного интервала QT [P. J. Schwartz, A. Garson, T. Paul, 2002, Школьникова М.А., 2011].

Класс I

1.Выявление желудочковой экстрасистолии, тахикардии типа “пируэт”, макроальтернации (синонимы — макроскопическая или визуальная альтернация) Т зубца, значений абсолютного интервала QT на минимальной ЧСС (С).

Класс II А

1.При наличии автоматической опции измерения QT пациентам с диагнозом или подозрением на синдром удлиненного интервала QT (установленного на основании критериев Шварца): оценка среднесуточных значений интервалов QT и QTc, максимального QT и QTc, частотной

адаптации интервала QT, “QT динамики”, максимального уровня микровольтной альтернации зубца Т временным методом (С);

2.Сибсы больных с синдром удлиненного интервала QT (С).

Класс IIB

1.Оценка вариабельности и турбулентности ритма сердца, DC/AC (DC/AC индекс > — 1) (С);

2.Оценка эффективности и/или проаритмогенного действия антиаритмической терапии (С);

3.Родственники первой линии больных с СУИQT (С).

Класс III

1.Первичная диагностика СУИQT;

2.Ручное измерение корригированного QT по данным ХМ.

Для педиатрической практики важно дополнить список показаний к выполнению ХМ ЭКГ следующими: атипичные синкопе и пресинкопе (без предшествующей липотимии, сопровождаемые судорогами, продолжающиеся более 20 секунд); брадикардия; врожденная глухота. Группу риска составляют также необследованные спортсмены с брадикардией.

Критерии П. Шварца (1993)

Показатель	**Баллы**
QTc > 480 ms	3
QTc = 460-479 ms	2
QTc > 450-459 ms у лиц мужского пола	1
Torsade de pointes	1
Альтернация зубца Т	1
Зазубрина на зубце Т в 3 отведениях	1
Брадикардия	0,5
Синкопе, связанное со стрессом	2
Синкопе, не связанное со стрессом	1
Врожденная глухота	0,5
Члены семьи с врожденным синдромом удлиненного интервала QT	1
Необъяснимая внезапная смерть у члена семьи первой линии до 30 лет	0,5

Третий этап диагностики – молекулярно-генетическое исследование.

Гены, ассоциированные с СУИQT

Long QT Syndrome (LQTS)* including Sudden Infant Death Syndrome (SIDS) £						
Gene	Locus	Syndrome	Protein & subunit	Function & abnormality	Occurs In ¶	Ref.
KCNQ1	11p15.5	LQTS1, SIDS £	$K_V7.1$ α	I_{Ks} ↓ KvLQT1	30-35%	74,77,165
KCNH2	7q35	LQTS2, SIDS £	$K_V11.1$ α	I_{Kr} ↓ HERG	25-30%	75
SCN5A	3p21	LQTS3, SIDS £	$Na_V1.5$ α	I_{Na} ↑	5-10%	1,12,28,150
ANK2	4q25	LQTS4, ABS $	Ankyrin-B	$I_{Na,K}$ ↓ I_{NCX} ↓	1-2%	43-45
KCNE1	21q22.1	LQTS5	minK β	I_{Ks} ↓	1%	76,78
KCNE2	21q22.1	LQTS6, SIDS £	MiRP1 β	I_{Kr} ↓	rare	79
KCNJ2	17q23	LQTS7, ATS #	Kir2.1 α	I_{K1} ↓	rare	80,81
CACNA1C	12p13.3	LQTS8, TS &	$Ca_V1.2$ α_{1c}	$I_{Ca,L}$ ↑	rare	82,83
CAV3	3p25	LQTS9, SIDS £	Caveolin-3	I_{Na} ↑	rare	84,85
SCN4B	11q23	LQTS10	$Na_V1.5$ β4	I_{Na} ↑	rare	86
AKAP9	7q21	LQTS11 Ω	Yotiao Ω	I_{Ks} ↓ KvLQT1	rare	159a
KCNQ1	11p15.5	JLNS1 +	$K_V7.1$ α	I_{Ks} ↓ KvLQT1	rare	87,88
KCNE1	21q22.1	JLNS2 ++	minK β	I_{Ks} ↓	rare	78

Профилактика внезапной смерти

- Рекомендации пациентам:
- Молекулярно-генетическое обследование симптомных и бессимптомных членов семьи
- Длительная терапия ьета-адреноблокаторами
- Ограничение физических нагрузок
- Исключение спектра препаратов, удлиняющих QT (www.qtdrugs.ru)

Обоснование ИКД:

- критические значения QT у симптомных пациентов (с синкопальными состояниями) и анамнезом внезапной смерти в семье
- документированная ЖТ
- позитивный результат молекулярно-генетического исследования

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

- Заболевания, составляющие группу «сердечных» каналопатий
- Выявление жизнеугрожающих аритмий в группах риска
- Общие черты клинической манифестации и диагностические критерии каналопатий. Критерии СУИQT Шварца П.,1993
- Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия
- Синдром Бругада
- Синдром удлиненного интервала QT, клинические варианты
- Тактика наблюдения детей с риском ВСС
- Прогноз больных

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

1. АБСОЛЮТНЫМ ПОКАЗАНИЕМ ДЛЯ ПРОВЕДЕНИЯ ХМ У ДЕТЕЙ ЯВЛЯЕТСЯ

1) редкий ритм для данного возраста

2) суправентрикулярная экстрасистола на ЭКГ
3) увеличение полости левого желудочка
4) обмороки
5) полная АВ-блокада

2. УДЛИНЕНИЕМ QT НА ХОЛТЕРОВСКОМ МОНИТОРЕ У ДЕТЕЙ 8-15 ЛЕТ ЯВЛЯЕТСЯ ЗНАЧЕНИЕ БОЛЕЕ
1) 440 мс
2) 470 мс
3) 480 мс
4) 520 мс
5) 500 мс

3. НЕБЛАГОПРИЯТНЫЙ ПРОГНОЗ ИМЕЮТ
1) дневной тип суправентрикулярной тахикардии
2) желудочковые тахикардии
3) смешанный тип суправентрикулярной тахикардии
4) экстрасистолы покоя
5) эксрасистолы нагрузки

4. ГРУППУ РИСКА ПО РАЗВИТИЮ ВНЕЗАПНОЙ АРИТМОГЕННОЙ СМЕРТИ СОСТАВЛЯЮТ
1) все дети с врожденными пороками сердца
2) необследованные спортсмены
3) новорожденные и младенцы с редким ритмом
4) дети с суправентрикулярной экстрасистолией
5) дети с нейросенсорной тугоухостью

5. КАРДИОСТИМУЛЯЦИЯ ПОКАЗАНА ДЕТЯМ С
1) желудочковой тахикардией, с LQT или без него
2) пациентам высокого риска с врожденным LQTs
3) рецидивирующей фибрилляцией предсердий и с сопутствующей ДСУ
4) пароксизмальной суправентрикулярной тахикардией
5) частыми желудочковыми экстрасистолами

6. ЗАБОЛЕВАНИЕМ, СОПРЯЖЕННЫМ С ВЫСОКИМ РИСКОМ РАЗВИТИЯ ЖЕЛУДОЧКОВОЙ ТАХИКАРДИИ ТИПА «ПИРУЭТ» ЯВЛЯЕТСЯ
1) синдром ВПУ
2) синдром слабости синусового узла
3) синдром удлиненного интервала QT
4) все вышеперечисленное

7. ДЛЯ ПАЦИЕНТОВ С СИНДРОМОМ РОМАНО-УОРДА ИСХОДОМ МОЖЕТ БЫТЬ
1) синдром внезапной смерти
2) выздоровление
3) формирование синдрома Эйзенмегера
4) синдром слабости синусового узла
5) трансплантация сердца

8. ПРОФИЛАКТИКА ВСС У СПОРТСМЕНОВ ПРЕДПОЛАГАЕТ ПРОВЕДЕНИЕ

1) ЭКГ с физической нагрузкой
2) холтеровского мониторирования ЭКГ
3) электрофизиологического исследования
4) эхокардиографии

9. МАКСИМАЛЬНЫЙ РИСК РАЗВИТИЯ ПАРОКСИЗМАЛЬНОЙ ЖТ И ВНЕЗАПНОЙ СМЕРТИ ИМЕЮТ БОЛЬНЫЕ

1) с брадикардией в покое
2) со стабильным удлинением QTc на ЭКГ >500мс
3) мужского пола со стабильным удлинением QTc на ЭКГ >500мс
4) с удлинением QTc на ЭКГ >480мс
5) женского пола с удлинением QTc на ЭКГ >470мс

10. НАИБОЛЕЕ ЧАСТЫМ ПРОВОЦИРУЮЩИМ ФАКТОРОМ ПАРОКСИЗМАЛЬНОЙ ТАХИКАРДИИ ПРИ КПЖТ ЯВЛЯЕТСЯ

1) интеркуррентные инфекции
2) эмоциональный стресс
3) холодовой стресс
4) физическая нагрузка
5) громкий звук

Эталоны ответов.

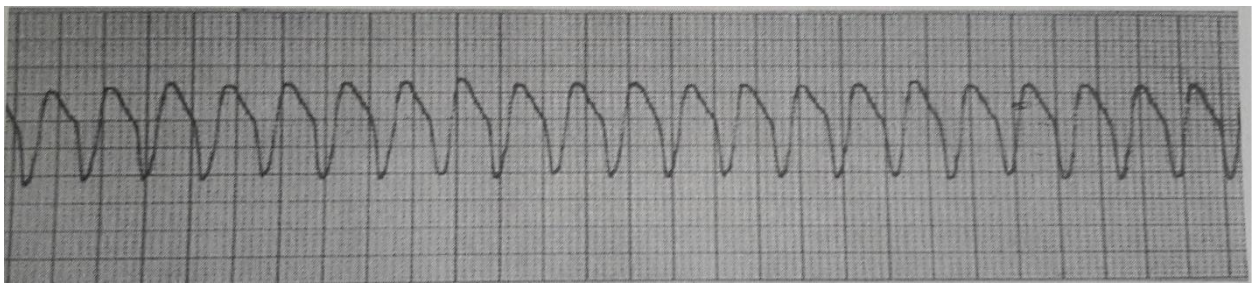
1-1,4,5	2 - 1	3 - 2,5	4- 2,3,5	5- 1,2,3	6 - 3	7 - 1	8 – 1,2	9 - 3	10- 2,4

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

Задача №1.

Машиной скорой помощи в реанимационное отделение доставлена доношенная новорожденная девочка, возраст 11 суток. В течение дня отказывалась от груди, беспокоилась, затем появилась вялость, бледность кожи, цианоз носогубного треугольника, ладоней, стоп, стала реже мочиться. Ребенок от 1-ой беременности, самостоятельных родов с массой при рождении 4140г, оценкой по шкале Апгар 8/9 баллов. Выписана на 5 сутки в удовлетворительном состоянии.

При поступлении состояние тяжелое. Кожные покровы бледные, акроцианоз, пастозность лица, передней брюшной стенки, стоп. Дыхание проводится по всем полям, ЧД – 60 в минуту. Тоны сердца ритмичные, громкие, ЧСС 230 в минуту, во 2-3 межреберьях мягкий систолический шум. Печень +4,0 см из-под края реберной дуги по среднеключичной линии. По данным эхоКГ выявлено расширение полости левого желудочка, митральная недостаточность 2-3 ст., ФВ – 60%, СДЛА – 28 мм рт.ст. ЭКГ на фото.



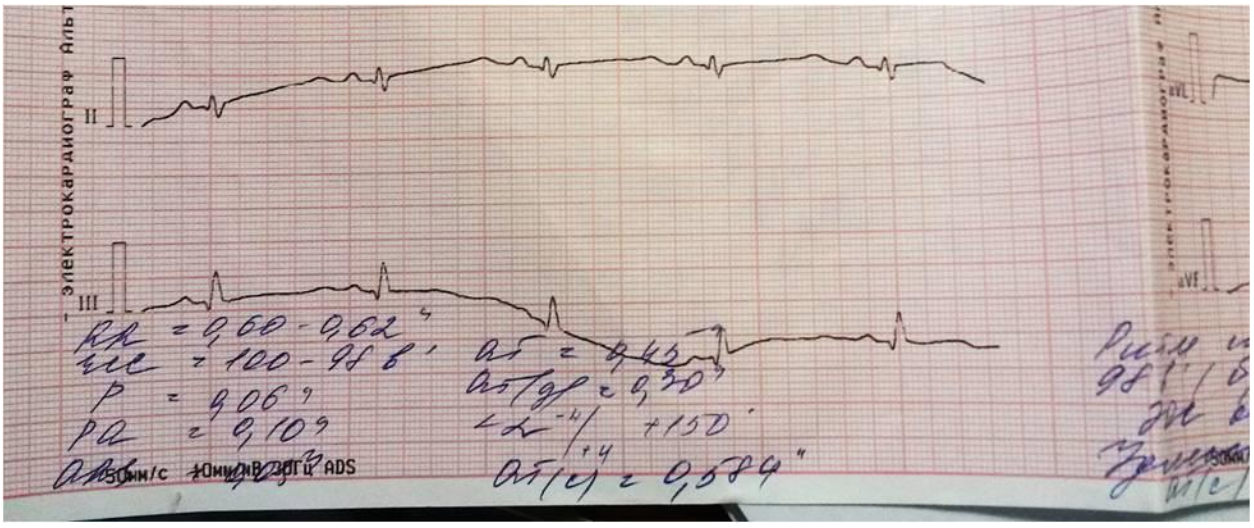
1. Поставьте предварительный диагноз.
2. Напишите план обследования.
3. Обозначьте круг болезней дифференциального диагноза.
4. Окажите неотложную помощь.

Задача №2.

Доношенный ребенок, родился с оценкой по шкале Апгар 9/9 баллов. Масса – 3540, длина – 52см. Вторые сутки жизни. Состояние удовлетворительное. На грудном вскармливании, сосет активно. Физиологичсекие рефлексы вызываются, сухожильные – симметричные. Кожа смуглая, чистая (национальная особенность, ребенок - казах). Дыхание пуэрильное, 42 в минуту. Тоны сердца ритмичные, отчетливые, с ЧСС – 124 в минуту. Живот мягкий, печень +2см. Стул – меконий.

В семье трое предыдущих мальчиков умерли: 2009 – ребенок с оценкой Апгар 8/9, m - 3600, l - 50см, 2012 - ребенок с оценкой Апгар 9/9, m - 4300, l - 53см, 2014 – ребенок с оценкой Апгар 8/8, m - 2700, l - 49см. Причины смерти детей не были установлены в Казахстане. Семья переехала в Россию.

При обследовании на ЭКГ следующая картина:



1. Поставьте предварительный диагноз.
2. Назначьте план обследования.
3. Определите болезни для дифференциального диагноза.
4. Назначьте лечение.
5. Определите план диспансерного наблюдения.

Задача №3.

Новорожденная девочка с гестационным возрастом 32 нед, массой тела при рождении 1800г, оценкой по шкале Апгар 5/6 баллов, в течение 3 дней наблюдалась в отделении реанимации – 28 часов получала АИВЛ, затем была экстубирована и переведена на 2 этап выхаживания. Состояние при переводе расценивается как тяжелое, стабильное, с позитивной динамикой: кожа бледно-розовая, гемодинамика стабильная, АД 62/38 мм рт.ст., SaO2 – 95%. Кормится через зонд сцеженным грудным молоком, удерживает по 50-60мл, убыль массы 90г. В легких проводные хрипы с обеих сторон, ЧД – 44 в минуту. Тоны сердца ритмичные, 124 в минуту, достаточной громкости. Живот доступен пальпации, печень +1,5 см. Диурез 3,7 мл/кг/час. Периферических отеков нет. Стул 5-6 раз в сутки, кашицеобразный. При обследовании на ЭКГ – синусовая брадикардия с ЧСС 112-124 в минуту, PQ-0,10, RR-0,54-0,48 с, QT – 0,34, QTc – 0,463с, угол альфа – 130°, отрицательный Т до V4-5. В анализе крови Hb – 170 g/l, er. – 5,4 10^{12}, L – 12,3 10^{9}, СОЭ – 14 мм/час. K^{+} - 5,06 ммоль/л, Ca^{2+} - 0,5 ммоль/л. Через 5 минут после удаления длинной линии ребенок потерял сознание, остановилось дыхание и сердцебиение с восстановлением после реанимационных мероприятий в течение 15 минут с развитием децеребрации.

1. Проведите анализ ЭКГ.
2. Предположите причину клинической смерти по имеющимся данным.
3. Определите пусковой фактор данного состояния.
4. Определите правильную тактику, способную предотвратить неблагоприятный исход.

Задача №4.

На прием к педиатру обратилась девочка 16 лет с жалобами на боли в области сердца (за грудиной). Контактная, учится в 10 классе, интеллект высокий, мотивирована на высокий рейтинг, занимается в секции русского рукопашного боя. Физическое развитие гармоничное, среднее, половое соответствует возрасту. Кожа чистая. Дыхание везикулярное, 16 в минуту. Тоны сердца достаточной громкости, аритмичные, выслушиваются экстрасистолы, 6-8 в минуту. Живот безболезненный, печень не увеличена, отеков нет. Физиологические отправления не нарушены. На ЭКГ – ритм синусовый, с ЧСС 60 в минуту, PQ – 0,14с, RR – 1,00 с, QT – 0,45с, QTc – 0,45. Определяются частые желудочковые экстрасистолы. На ХМ ЭКГ в течение суток выявлено 6457 полиморфных политопных желудочковых экстрасистол, максимальное количество – на фоне физической нагрузки. В 8 утра документирован эпизод учащения экстрасистолии последовательно – квадригеминия – тригеминия – бигеминия, парные экстрасистолы на фоне неприятного разговора с мамой. ЭхоКГ не выявила структурных и функциональных изменений сердца.

1. Предположите диагноз по клиническим данным.
2. Оцените ЭКГ.
3. Оцените ХМ ЭКГ.

4. Оопределите тактику наблюдения девочки.
5. Дайте рекомендации семье.

Эталоны ответов

Задача №1.

1. Пароксизмальная мономорфная желудочковая тахикардия. Острая бивентрикулярная сердечная недостаточность. ФК III

2. С целью определения динамики состояния ребенка (в условиях соматического стационара) необходимы: мониторинг системного артериального давления и частоты сердечных сокращений, диуреза, оценка газов крови. Диагностика причин развития пароксизмальной тахикардии включает: общий анализ периферической крови, биохимическое исследование крови: СРБ, КФК, ЛДГ-5, электролиты ($К^{+}$, Na^{+}, Mg^{+}, Ca^{++}), рентгенограмму органов грудной клетки в прямой проекции. Эхокардиография проводится для уточнения функционального состояния миокарда, исключения врожденных пороков сердца. В динамике (после купирования пароксизма) необходимы электрокардиография и холтеровское мониторирование ритма с целью диагностики первичных электрических болезней сердца, в случае наличия электрокардиографических симптомов каналопатий рекомендовано молекулярно-генетическое исследование.

3. Необходима диагностика патологии, являющейся основой для развития пароксизмальной желудочковой тахикардии: острого миокардита, катехоламинергической желудочковой тахикардии, синдрома удлиненного интервала QT, синдрома укороченного интервала QT, синдрома Бругада, врожденных пороков сердца, электролитных нарушений (гипокалиемии, гипокальциемии).

4. Для купирования приступа пароксизмальной желудочковой тахикардии у новорожденного ребенка требуется введение антиаритмических препаратов: новокаинамида 5 мг/кг внутривенно с 1% раствором мезатона 0,1 мл одновременно или соталола 0,2 мг/кг; при отсутствии эффекта – амиодарон от 5 до 15 мг/кг. В случае нарастающих симптомов сердечной недостаточности при продолжающемся пароксизме требуется проведение электрической кардиоверсии (дефибрилляции). При выявлении этиологического фактора – начать лечение заболевания, ставшего причиной развития пароксизмальной тахикардии.

5. Наблюдение новорожденного ребенка с перенесенным эпизодом пароксизмальной желудочковой тахикардии после купирования приступа зависит от причины нарушения ритма сердца. В тех случаях, когда основой пароксизмальной тахикардии являются внешние курируемые факторы (например, нарушение содержания электролитов в крови, гипертермия, гипоксическое поражение головного мозга), наблюдение ребенка проводит педиатр. При выявлении болезней сердца необходимо наблюдение детского кардиолога и, по показаниям, аритмолога.

Задача №2.

1. Синдром удлиненного интервала QT, идиопатический.

2. Проведение холтеровского мониторирования ЭКГ с оценкой корригированного интервала QT, времени удлинения QTc в течение суток. Подсчет баллов по таблице Шварца (оценка семейного анамнеза внезапной смерти, наличия брадикардии, синкоп, связанных или не связанных с физической нагрузкой, выявление нарушений ритма сердца). Консультация генетика (проведение молекулярно-генетического исследования для уточнения типа СУИQT). Консультация аритмолога при уточнении риска ЖТ.

3. Дифференциация наиболее частых клинико-генетических вариантов синдрома удлиненного интервала QT (1, 2, 3) необходима для выбора терапии: 1 вариант – возможна терапия бета-адреноблокаторами с высокой эффективностью , 3 вариант – БАБ могут оказаться недостаточно эффективными, показана имплантация ИКД с целью профилактики внезапной смерти.

4. Подбор дозы БАБ в условиях стационара – анаприлин 1 мг/кг в сутки, в три приема, под контролем АД, ЭКГ.

5. Наблюдение педиатра, детского кардиолога и кардиохирурга-аритмолога. Контроль состояния, ЧСС, ЭКГ, реакции на стресс.

Задача №3.

1. На ЭКГ синусовая брадиаритмия с ЧСС 112-124 в минуту, электрическая ось не отклонена, признаки метаболических нарушений в миокарде, не исключается транзиторная ишемия миокарда, удлинение корригированного интервала QT.

2. Недоношенность, незрелость, перенесенная асфиксия и наличие удлинения корригированного интервала QT, а также метаболические нарушения – гипокальциемия – все эти факторы создают условия для электрической нестабильности и развития пароксизмальной тахикардии.

3. Учитывая связь остановки сердца с удалением из периферической вены длинной линии, следует считать триггерным фактором болевое раздражение, стресс, вызывающий выброс гормонов стресса и способный индуцировать ЖТ.

4. Для предотвращения неблагоприятного исхода в подобных случаях следует мониторировать ритм и своевременно проводить коррекцию электролитных нарушений – в данном случае следовало восполнить дефицит кальция (в условиях дефицита кальция передача импульса по миокарду нарушается и задержка его на одном из участков создает тетанию).

Задача №4.

1. Учитывая появление боли в груди на фоне стрессовых ситуаций, в данном случае необходимо предполагать заболевание сердца – врожденное или приобретенное. Так как отсутствуют анамнез вирусных и бактериальных инфекций, признаки воспаления миокарда, наиболее вероятно врожденное заболевание.

2. Отклонения на ЭКГ требует исключения каналопатии, так как выявлено удлинение интервала QTc и электрическая нестабильность миокарда в виде частых желудочковых экстрасистол.

3. По данным ХМ ЭКГ у девочки документированы эпизоды учащения ритма появления экстрасистол до появления парных, то есть риска развития ПЖТ. Важно, что триггерами послужили эмоциональный и физический стрессы. С учетом жалоб, вполне вероятно, что аналогичные эпизоды могут вызывать ишемические изменения в миокарде и боль.

4. Наблюдение девочки должны проводить педиатр – 1 раз в месяц и затем 1 раз в 3 месяца, кардиолога – 1 раз в 4 месяца. ЭКГ-контроль. Показана консультация аритмолога, молекулярно-генетическое исследование.

5. Отстранить от занятий спортом, физические нагрузки средней инстенсивности. Контроль ЭКГ, ХМ ЭКГ.

12.Перечень практических умений по изучаемой теме (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7).

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез)	III
2	оценка статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, лимфатические узлы, система дыхания, центральная и периферическая гемодинамика, тоны сердца, щитовидная железа, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	измерение АД на верхних и нижних конечностях	III
4	антропометрические измерения и их оценка	III
5	термометрия	III
6	расчёт питания с учётом возраста, степени декомпенсации и степени БЭН	III
7	определение уровня системного артериального давления, интерпретация результатов	III
8	оценка клинического анализа крови	III
9	оценка биохимического анализа крови (общий белок, мочевина, креатинин)	III
10	оценка показателей КЩС и электролитов крови	III
11	оценка анализов мочи (общий, биохимический, по Зимницкому, по Нечипоренко, бак. посев мочи, МАУ), оценка СКФ	III
12	оценка показателей коагулограммы	III
13	выполнение и анализ ЭКГ с расчетом корригированного интервала QT	III
14	оценка результатов УЗИ органов брюшной полости, забрюшинного пространства, щитовидной железы	III

15	интерпретация результатов ЭхоКГ	III
16	расчёт объёма и скорости введения инфузии альпростадила при критических состояниях на фоне дуктус-зависимых пороков	III
17	венепункция	III
18	введение назогастрального зонда	III
19	прописи рецептов лекарственных средств	III
20	оформление медицинской документации	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

1. Подготовка рефератов по теме «Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия», «Синдром Бругада», «Синдром укороченного QT», «Синдром удлиненного интервала QT ».

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

14.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	Диагностика синдрома удлиненного интервала QT у детей групп риска [Электронный ресурс] : метод. рекомендации / Е. Ю. Емельянчик, Э. А. Иваницкий, А. Ю. Черемисина [и др.]. – Режим доступа : https://krasgmu.ru/index.php?page[common]=elib&cat=catalog&res_id=85872	Красноярск : КрасГМУ	2018
6	Российские клинические рекомендации. Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия [Электронный ресурс] / М.А. Школьникова, А.А. Баранов и др. - Режим доступа : http://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=0fadb53683a3939c86fb2f9d3f158f64	-	2016
7	Кардиология детского возраста [Электронный ресурс] / под ред. А. Д. Царегородцева, Ю. М. Белозёрова, Л. В. Брегель. - Режим доступа : http://client.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970428160.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	ЭБС КрасГМУ «Colibris»		
2	ЭБС Консультант студента ВУЗ		
3	ЭМБ Консультант врача		
4	ЭБС Айбукс		
5	ЭБС Букап		
6	ЭБС Лань		
7	ЭБС Юрайт		
8	НЭБ eLibrary		
9	НЭБ КиберЛенинка		
10	БД Scopus		
11	БД PubMed		
12	БД Web of Science		
13	БД OxfordUniversityPress		
14	БД SAGE		
15	БД ProQuest		
16	СПС Консультант Плюс		
17	MEDLINE Complete		

1. **Индекс** ОД.О.01.1.5.9 **Тема 9.2.2:** «Нарушения ритма сердца».
2. **Форма организации учебного процесса:** практическое занятие.
3. **Методы обучения:** объяснительно-иллюстративный
4. **Значение темы.** Нарушения сердечного ритма и проводимости наряду с врожденными пороками сердца являются наиболее распространенными заболеваниями сердца у детей. Выявление жизнеугрожающих аритмий в детском возрасте является важнейшей задачей педиатрии, поскольку определяет профилактику внезапной сердечной смерти в детском возрасте. По данным ведущих кардиологических клиник России, более 60% детей госпитализируются в кардиологические отделения в связи с нарушениями ритма и проводимости сердца. Особенностью аритмий в детском возрасте связано с их бессимптомным течением и удовлетворительным самочувствием детей вплоть до развития тяжелых, нередко необратимых изменений в миокарде. Раннее выявление аритмий в детском возрасте и динамическое наблюдение, позволят своевременно начать рациональную терапию.

Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-1, УК-3, ПК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-10, ПК-12

- учебная:

обучающийся должен знать: вопросы организации работы больнично-поликлинических учреждений и других учреждений, связанных с медицинским обслуживанием детей и подростков с НРС, правила выдачи справок и листков нетрудоспособности по уходу за больным ребенком, анатомию сердца, физиологию проводящей системы сердца, этиологию, патогенетические механизмы и клинические проявления гемодинамических нарушений при НРС, современные методы клинической и параклинической диагностики НРС, современные классификации, клиническую симптоматику, принципы лечения и оперативной коррекции, принципы неотложной помощи при развитии декомпенсации, вопросы диспансерного наблюдения и профилактики осложнений.

обучающийся должен уметь: оценить физическое и нервно-психическое развитие ребенка, собрать анамнез, провести объективное исследование ребенка, своевременно определить симптомы и ведущие синдромы, требующие оказания неотложной помощи, провести неотложную терапию, сформулировать диагноз в соответствии МКБ-10, назначить (по показаниям) лабораторно-инструментальные и другие исследования для уточнения диагноза; при необходимости провести забор материала для лабораторного исследования, пользоваться необходимой медицинской аппаратурой (антропометрический набор, аппарат для измерения артериального давления, назогастральный зонд, система для инфузионной терапии, кислородная палатка, интубационные трубки), оценить результаты лабораторных и специальных методов диагностики (ЭКГ, эхокардиография, мониторирование ЭКГ по Холтеру), определить показания к госпитализации и организовать ее, вести необходимую медицинскую документацию.

обучающийся должен владеть: методами диагностики и принципами лечения НРС и неотложных состояний при пороках (критические состояния периода новорожденности, легочная гипертензия, сердечная недостаточность, одышечно-цианотический криз).

5. Место проведения практического занятия: учебная комната 603 кафедры педиатрии ИПО ФГБОУ ВО КрасГМУ, кардионефроревматологическое отделение и поликлиника (кабинет детского кардиолога) КГБУЗ «КККЦОМД».

6. Оснащение занятия:

Слайды: схема фетального кровообращения, анатомия ВПС, классификация ВПС, клинические проявления и осложнения ВПС. Схема клинического обследования детей первого года жизни, раннего и дошкольного возраста. Выписки из историй болезни (клинические примеры) детей с ВПС. Электрокардиограммы, протоколы эхокардиографии, рентгенограммы детей с различными ВПС. Электрокардиограф.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта семинарского занятия

№ п/п	Этапы семинарского занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, решение ситуационных задач

7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
	Всего:	270	

8. Аннотация.

Нарушения ритма сердца в педиатрической практике занимают особое место, так как с ними все чаще устанавливается связь возникновения внезапной смерти. Важно отметить, что у детей, особенно младшего возраста, нарушения ритма сердца могут протекать без клинических симптомов и манифестируют тяжелой сердечной недостаточностью или оканчиваются внезапной сердечной смертью. Огромное значение в диагностике имеет электрокардиографический скрининг.

Этиология и патогенез

В основе причин нарушения ритма сердца и проводимости чаще лежат органические поражения сердца врожденного и приобретенного генеза: ВПС (первичный ДМПП, субаортальный ДМЖП, митральный стеноз), ППС, воспалительные изменения оболочек сердца (ревматические и неревматические миокардиты, эндокардиты, перикардиты, особенно неревматический миокардит с преимущественным поражением проводящей системы), поражение сердца ишемического и некротического характера (ИБС, инфаркт миокарда), опухоли (миксома предсердия, липома), дегенеративно-дистрофическое поражение миокарда (идиопатические кардиомиопатии, эндомиокардиальный фиброэластоз), инфекционно-токсическое поражение миокарда (сепсис с затяжным течением, муковисцидоз, бронхоэктатическая болезнь, хронические формы туберкулеза, хронический токсико-аллергический тонзиллит, хронический пиелонефрит, тяжелая рецидивирующая анемия и т.д.), эндокринные заболевания (ФХЦ, тиреотоксикоз, СД, эндокринопатии).

Важным аритмогенным фактором считается нарушение электролитного баланса, особенно обмена калия, магния, кальция, обусловленного самим заболеванием или ятрогенными факторами. Иногда происхождение аритмий связано с врожденным (генетическим) дефектом проводящей системы сердца или имеет идиопатический характер.

Классификация нарушений сердечного ритма и проводимости

Нарушение образования импульса	- синусовая брадикардия - синусовая тахикардия - синусовая аритмия - неполная АВ – диссоциация - миграция водителя ритма по предсердиям - предсердные и АВ-замещающие ритмы
Нарушения ритма	- наджелудочковая экстрасистолия

	- желудочковая экстрасистолия - наджелудочковая тахикардия - желудочковая тахикардия - дисфункция синусового узла
Нарушения проводимости	- синоатриальные блокады (СА-блокада II, III степени) - атриовенрикулярные блокады (АВ-блокады I-III степени - преждевременное возбуждение желудочков (WPW, синдром укороченного интервала PQ)
Комбинированные нарушения образования и проведения импульса	- парасистолия - эктопическая активность центров с блокадой выхода

Наиболее распространенные симптомы аритмии, которые встречаются у пациентов:

- Внезапное усиление сердцебиения в груди.
- Чувство, что сердце выпрыгивает из груди.
- Обморочное состояние.
- Головокружение.
- Одышка.
- Боли в груди.
- Потеря сознания.

Частота сердечных сокращений у детей

Возраст	I	II	III	IV	V	VI
до 2 недель	60	95	105	140	180	200
до 1 месяца	50	90	110	150	170	190
до 1 года	40	80	100	140	160	190
до 2 лет	40	70	85	130	150	190
до 4 лет	40	70	80	128	150	190
до 6 лет	40	65	75	125	140	190
до 8 лет	40	65	70	110	140	190
до 10 лет	35	60	66	100	140	190
до 12 лет	35	60	65	95	130	190
до 14 лет	35	55	60	95	130	190
до 16 лет	35	52	60	90	130	190
старше 17 лет	35	45	60	88	130	190

Примечание: диапазон от I-II – выраженная синусовая брадикардия; от II-III – синусовая брадикардия; от III-IV – синусовый ритм; от IV-V – синусовая тахикардия; свыше V – выраженная синусовая тахикардия.

Общие принципы диагностики включают: клинико-анамнестическое исследование, ЭКГ, суточное мониторирование ЭКГ, ЭхоКГ, рентгенография грудной клетки, стресс-тестирование, УЗИ щитовидной железы,

гормональный профиль. По показаниям используют: чреспищеводное электрофизиологическое исследование сердца, инвазивное электрофизиологическое исследование сердца, КТ, МРТ сердца.

Лечение зависит от формы и степени нарушения сердечного ритма и проводимости. Выделяют: консервативное лечение (антиаритмическими препаратами) и оперативное лечение (радиочастотная катетерная аблация, криоаблация, имплантация электрокардиостимулятора, кардиовертера – дефибриллятора и др.)

Особенности отдельных нозологических единиц

Синусовая тахикардия – это аномально повышенная ЧСС, которая обычно определяется как 100 и более ударов в минуту у взрослых. У детей ЧСС зависит от возраста и не превышает на 20% максимальные возрастные изменения. Причины: кардиальные (миокардит, кардиомиопатии, ишемия миокарда, ПМК, застойная СН, перикардит и др.); токсическое действие веществ (кокаин, амфетамин, эфедрин, антигистаминные препараты, антидепрессанты, противоаритмические препараты и др.); анемии, стресс, страх, лихорадка, ацидоз, гипертиреоз.

Клиническая картина: боль в груди, учащенное сердцебиение или биение в ушах, обморок, одышка, изменение окраски кожи (резкое побледнение/покраснение), неврологические изменения (возбуждение), давление зависит от причины, вызвавшей тахикардию, употребление лекарственных веществ, признаки застойной сердечной недостаточности.

Диагностика: ЭКГ-критерии: увеличение частоты синусового ритма, укорочение интервала PQ, слияние зубцов P и T вследствие укорочения интервала R-R, изменение процесса реполяризации (уплощение зубца T, депрессия сегмента ST). Холтеровское мониторирование - исключение эктопической аритмии. ЭхоКГ и рентгенография грудной клетки – исключение органического заболевания сердца. Электрофизиологическое исследование. Токсикология. Биохимическое исследование крови – калий, кальций, магний, глюкоза сыворотки крови. Гормональный профиль щитовидной железы- исключение тиреотоксикоза.

Дифференциальный диагноз: проводят с наджелудочковой тахикардией (начало и конец НЖТ внезапные, ЧСС постоянна и чаще всего выше 250 в мин.). Лечение: синусовая тахикардия кардиального генеза, требует воздействия на основное заболевание, назначение сердечных гликозидов, мочегонных препаратов, вазодилататоров. При функциональных тахикардиях – терапия основного заболевания.

Синусовая брадикардия – это урежение ЧСС на 5-40% ниже возрастной нормы. I степень (умеренная) – урежение от 5 до 15%. II степень (средняя) – урежение от 15 до 30%. III степень (выраженная) – от 30 до 40% ниже нормы.

Критерии брадикардии у детей 0-16 лет.

Стандартная ЭКГ покоя		Холтеровское мониторирование	
Возраст (лет)	min. ЧСС	Возраст (лет)	min. ЧСС
0-1 мес.	<100 уд/мин.	0-1 мес.	<70 уд/мин.
1-3	<100 уд/мин.	1-3	<65 уд/мин.

3-9	<60 уд/мин.	3-9	<45 уд/мин.
9-16	<50 уд/мин.	9-16	<40 уд/мин.

Причины: синдром слабости синусового узла, прием/передозировка лекарственными средствами (сердечные гликозиды, бета-блокаторы, блокаторы кальциевых каналов и др.), гипотиреоз, гидроцефалия, инфекционные заболевания (брюшной тиф, вирусный гепатит), ЯБЖ, системной гипертензии. Может встречаться у высокотренированных спортсменах. Клиника: чаще носит бессимптомный характер. Частые жалобы на головокружение, обморок, боль в груди, одышка. Физикально выявляется медленная регуляция ЧСС. Диагностика: ЭКГ – урежение синусового узла, форма зубцов Р и QRS не изменена, удлинение интервалов PQ, QT, удлинение интервала PP. Другие рутинные исследования информационной ценностью не обладают. Диф.диагностика проводится с СА-блокадой, АВ-блокадой, синдромом слабости синусового узла. Лечение: у бессимптомных больных лечение не рекомендуется. У симптомных пациентов проводят коррекцию электролитных и кислотно-щелочных нарушений или гипоксии. В случае, если лечение неэффективно рекомендуется установка временного чрезкожная электрокардиостимуляция.

Синдром слабости синусового узла (дисфункция синусового узла) – это интегральное понятие, включающее в себя разные нарушения ритма, обусловленные снижением способности синусового узла быть центральным, ведущим (доминирующим) водителем сердечного ритма. Частота встречаемости в детском возрасте не установлена. Нарушения ритма возможны в виде: брадиаритмий – тяжелые синусовые брадикардии, синусовые паузы или остановка синусового узла, синоатриальная блокада с медленным замещающим ритмом. Синдром брадикардии-тахикардии – развивается на фоне брадиаритмий в сочетании с предсердной тахикардией по типу reentry (трепетание/мерцание предсердий и внутрипредсердная тахикардия по типу reentry). Возможно сочетание с АВ-блокадами различных степеней. Причины: часто причиной является идиопатическое дегенеративное заболевание, врожденные и приобретенные аномалии коронарных сосудов. ДСУ как следствие отдаленных последствий после оперативных вмешательств в области предсердий (по Мастарду, Фонтену и др.), в качестве осложнения острого ишемического эпизода. Реже обусловлены кардиомиопатией, воспалительными заболеваниями сердца, применением лекарственных средств (бета-блокаторы, сердечные гликозиды, гипотензивные препараты и др.), нарушение электролитного равновесия. Клиника: на ранних стадиях у многих симптомы отсутствуют. Часто встречающиеся симптомы: церебральные симптомы – усталость, забывчивость, головокружение, невнятность речи, обмороки. Сердечные симптомы – на раннем этапе – аномально низкий пульс, по мере прогрессирования появляется учащенное сердцебиение (как следствие СВТ или смесью тахикардии-брадикардии), стенокардия и одышка, обычно является следствием гипоперфузии серца. На поздних этапах увеличивается частота желудочковой тахикардии или фибрилляции, тем самым возрастает

риск внезапной сердечной смерти. Диагностика: ЭКГ – синусовая брадикардия, синусовая аритмия тяжелой степени, синусовые паузы, остановка синусового узла; предсердная тахикардия по типу reentry, трепетание/мерцание предсердий, тахикардия по типу reentry из синусового узла. Суточное мониторирование ЭКГ. Электрофизиологическое исследование. Для дифференциальной диагностики СССУ и вегетативных дисфункций синусового узла применяются ЭКГ с физ.нагрузкой, тредмил-тест, клиноортостатическая проба, проба с атропином.

Клинико-электрокардиографические варианты синдрома слабости синусового узла у детей

Нарушения функции синусового узла	Нарушение функции нижележащих уровней проводящей системы сердца
I вариант. Синусовая брадикардия с ЧСС на 20% ниже возрастной нормы, миграция водителя ритма. Паузы ритма при СМ ЭКГ до 1500 мс. Адекватное учащение ЧСС при физической нагрузке	Замедление атриовентрикулярного проведения до АВ блокады I степени. Альтернация АВ проведения
II вариант. Синоатриальная блокада, остановка синусового узла, выскальзывающие сокращения и ускоренные ритмы. Паузы ритма при СМ ЭКГ от 1500 мс до 2000 мс. Неадекватный прирост ЧСС при нагрузке	Атриовентрикулярная диссоциация, атриовентрикулярная блокада II-III степени
III вариант. Синдром тахи-брадикардии. Паузы ритма при СМ ЭКГ от 1500 мс до 2000 мс	Атриовентрикулярная диссоциация, атриовентрикулярная блокада II-III степени
IV вариант. Ригидная синусовая брадикардия с ЧСС менее 40 уд/мин, эктопические ритмы с единичными синусовыми комплексами, мерцание-трепетание предсердий. Отсутствие восстановления устойчивого синусового ритма и	Нарушения атриовентрикулярного и внутрижелудочкового проведения. Вторичное удлинение интервала QT. Нарушение процесса реполяризации (депрессия сегмента ST, снижение

адекватного его учащения при физической нагрузке. Паузы ритма при СМ ЭКГ более 2000 мс	амплитуды Т в левых грудных отведениях)

Лечение: подход индивидуальный. Бессимптомная ДСУ не требует лечения. По возможности прекратить прием лекарств, угнетающих синусовый узел. Пациенты с хронической фибрилляцией предсердий должны получать профилактическую антикоагуляционную терапию-варфарином. В случаях синдрома тахикардии-брадикардии показана установка искусственного водителя ритма. Рекомендуется проведение временной электрокардиостимуляции (чрескожная кардиостимуляция, установка временной эндокардиальной системы электрокардиостимуляции).

Лекарственные препараты, используемые в неотложной терапии пациентов с СССУ:

1. Атропин сульфат - В экстренных случаях внутривенно 0,1% раствор в дозе 0,01-0,02 мг/кг. Максимальная доза 1 мг у детей и 2 мг у подростков.
2. Изопреналин -В экстренных случаях внутримышечно 0,5% раствор в дозе 0,5-1,0 мл (0,1-0,2 мг) или таблетки по 5 мг под язык.
3. Эпинефрин - В экстренных случаях внутримышечно или внутривенно 0,1% раствор в дозе 0,01 мг\кг или 1% раствор в дозе 0,1 мл\год жизни. Максимальная доза 1,0 мл.

Прогноз: неопределенный. Смертность обычно связывают с ассоциированными состояниями (ЗСН, тромбоэмболия, ишемия миокарда).

Наджелудочковые нарушения ритма сердца - группа сердечных аритмий, различающихся по этиологии, патогенетическим механизмам, клиническим и электрокардиографическим проявлениям и прогнозу, основным объединяющим признаком которых является расположение источника аритмии выше разветвлений пучка Гиса, а именно в АВ-соединении, предсердиях, устьях лёгочных/полых вен или клетках синусового узла.

Наджелудочковой экстрасистолией (НЖЭ) называется преждевременная (по отношению к нормальному, синусовому ритму) одиночная либо парная электрическая активация сердца, вызванная импульсами, источник которых располагается в предсердиях, в лёгочных/полых венах (в местах их впадений в предсердия) или в АВ-соединении.

Ускоренный наджелудочковый ритм (уНЖР) - три и более последовательных сокращения сердца, протекающих с более высокой частотой, чем нормальный синусовый ритм, но при этом не превышающей 100 ударов в минуту, когда источник аритмии располагается вне синусового узла, но выше разветвлений пучка Гиса, а именно: в предсердиях, в устьях лёгочных/полых вен или в АВ-соединении.

Наджелудочковые тахикардии (НЖТ) - три и более последовательных сокращения сердца с частотой выше 100 в минуту при условии участия в механизме самоподдержания аритмии клеток синусового узла, миокарда предсердий, мышечных муфт лёгочных/полых вен и/или клеток АВсоединения.

Хронической неадекватной синусовой тахикардией именуется стойкая синусовая тахикардия в покое (ЧСС более 90-100 в минуту) и/или неадекватно большой прирост ЧСС при минимальных физических и эмоциональных нагрузках (например, достижение субмаксимальных значений ЧСС по возрасту уже на первой, минимальной ступени нагрузочного теста) при отсутствии видимых причин этого явления.

Синоатриальная реципрокная тахикардия (САРТ) - пароксизмальная (приступообразная) наджелудочковая тахикардия, патогенетическим механизмом которой является повторный вход импульса (re-entry), реализующийся в области синусового узла и примыкающему к нему миокарду правого предсердия.

Предсердной тахикардия (ПТ) - наджелудочковая тахикардия, аритмогенный источник (реже – несколько источников) которой локализуется в миокарде предсердий и/ или во впадающих в них полых/лёгочных венах.

АВ-узловая реципрокная тахикардия (АВУРТ) - приступообразная наджелудочковая тахикардия, патогенетическим механизмом которой является циркуляция импульсов (re-entry) в АВ-узле и примыкающей к нему септальной области предсердного миокарда.

Синдромы предвозбуждения включают в себя группу наджелудочковых тахикардий, возникающих в результате наличия аномального, дополнительного проводящего пути (пучка Кента или волокон Махайма) с возможностью антероградного и/или ретроградного распространения электрических импульсов в обход и, как правило, в опережение нормальной проводящей системы сердца, что и создаёт феномен преждевременного возбуждения (предвозбуждения) желудочков и/или предсердий.

Пароксизмальная ортодромная реципрокная тахикардия (ПОРТ) - приступообразная наджелудочковая тахикардия, патогенетическим механизмом которой является циркуляция импульсов между предсердиями и желудочками, антероградно по АВ-узлу и ретроградно по дополнительному проводящему пути (пучку Кента).

Пароксизмальная антидромная реципрокная тахикардия (ПАРТ) - приступообразная наджелудочковая тахикардия, патогенетическим механизмом которой является циркуляция импульсов между предсердиями и желудочками, антероградно по дополнительному проводящему пути (пучку Кента или волокнам Махайма) и ретроградно по АВ-узлу.

Клиническая картина: Характерным признаком синусовой тахикардии являются данные анамнеза, указывающие на постепенное нарастание и снижение частоты сердечного ритма, то есть её непароксизмальный характер.

Большинство других НЖТ возникают по механизму реэнтри (т.н. реципрокные аритмии), им, напротив, свойственны внезапное начало и окончание приступов. НЖЭ, УНЖР обычно протекают бессимптомно или мало симптомно. Клинические проявления НЖТ различны и зависят от частоты ритма и характера основной сердечной патологии. Типичной жалобой больных НЖТ являются внезапно возникающие приступы ритмичного сердцебиения, купирующиеся также внезапно. У лиц с тяжелыми изменениями со стороны мышцы или клапанного аппарата сердца НЖТ, протекающие с высокой частотой НЖТ, могут приводить к появлению одышки и других симптомов острой левожелудочковой недостаточности. Высокая (более 200 уд./минуту) частота сердечного ритма во время пароксизма НЖТ может приводить у ряда больных к резкому снижению артериального давления, развитию коллапса и даже обморока. В то же время при физикальном обследовании пациентов с НЖНРС вне аритмии в большинстве случаев какие-либо изменения со стороны органов сердечно - сосудистой системы не отмечаются. Наиболее тяжелые клинические проявления свойственны пароксизмам трепетания и фибрилляции предсердий при синдроме WPW . Они часто протекают с коллапсами, обмороками, клинической картиной остановки кровообращения, что требует проведения экстренных реанимационных мероприятий. Известны случаи трансформации фибрилляции предсердий в фибрилляцию желудочков, что является основным механизмом внезапной смерти у больных с синдромом WPW. Длительное непароксизмальное течение НЖТ может приводить к прогрессирующей дилятации полостей сердца и развитию симптомов хронической недостаточности кровообращения (тахикардиопатии).

Диагностика: ЭКГ. Холтеровское мониторирование ЭКГ. ЭхоКГ. Рентгенография грудной клетки. Общий анализ крови. Биохимический анализ крови (исследование сердечных ферментов, электролитный баланс). УЗИ щитовидной железы.

ЭКГ – критерии суправентрикулярных тахикардий у детей

Вид НРС **Признак**	**АВРТ**		**АВУРТ**		**Трепетание предсердий**		**Фибрилляция предсердий**
	Ортодромная	Антидромная	«fast-slow»	«slow-fast»	Типичное	Атипичное	
ЧСС	220-320 в мин у новорожденных, 160-280 в мин у детей более старшего возрасте	Соответствует ортодромной тахикардии	150-280 в мин	150-280 в мин	Частота предсердий 230-450 в мин (меньше при структурной патологии сердца)	Частота предсердий 200-300	Частота предсердий 250-350

Регулярность ритма	Правильный	Правильный	Правильный	Правильный	Регулярный, при условии фиксированной степени АВ-блокады	Зависит от степени АВ-блокады	Зависит от степени АВ-блокады
Зубец Р	Отсутствует или отрицательный, RP интервал в отведении II > 70 ms	Отсутствует	Отсутствует, либо ретроградный, может накладываться или заканчивать комплекс QRS	Отриц. в II, III, aVF и V4-V6	Отрицательные пилообразные зубцы в отведениях II, III, AVF	Положительные пилообразные зубцы в отведениях II, III, AVF	Маленькие, с трудом различимые зубцы, скрывающиеся в QRS и T
PR интервал	Не опр-ся	Не опр-ся	Р-зубец в QRS или очень короткий RP интервал (<70 мс)	Норм. (или слегка удлинен) с длинным RP интервалом	Не Опр-ся	Не Опр-ся	Не Определяется
QRS комплекс	Узкий (при отсутствии	Широкий (> 120 мс)	Узкий (<120 мс)	Узкий (<120 мс)	Узкий, если нет блокады ножек	Узкий, если нет блока	Узкий, если нет блокады ножек

	блокады ножек п. Гисса)				пучка Гиса	ды ножек пучка Гиса	пучка Гиса

Продолжение таблицы

Вид нарушений ритма сердца **Признак**	**Внутрипредсердная риентри тахикардия**	**Предсердная эктопическая тахикардия**		**Узловая эктопическая тахикардия**	
		Правое предсердие	**Левое предсердие**	**После коррекции ВПС**	**Врожденная**
Частота ритма	Частота предсердий 250- 300	100-250 в минуту	100-250 в минуту	Постоянная с частотой 110-250 в минуту (феномен «разогрева» и «охлаждения»)	Постоянная с частотой 110-250 в минуту (феномен «разогрева» и «охлаждения»)
Регулярность ритма	Зависит от степени АВблокады (обычно 2:1)	Регулярный, до тех пор пока нет АВ блокады, затем нерегулярный; тахикардия постепенно «разогревается», увеличивая ЧСС и также- «остывает»	Регулярный, до тех пор пока нет АВ блокады, затем нерегулярный; тахикардия постепенно «разогревается», увеличивая ЧСС и также «остывает»	Правильный	Правильный
Зубец Р	Отчетливые или маленькие, с трудом	«+» Р-волна в I, и AVL; похожа на	«-» Р-волна в I, и AVL; «+» Р-волна в	Р-волна нормальной амплитуды, частота	Отчетливые высокоамплитудные Р-волны;

	различимые зубцы, скрывающиеся в QRS и Т	синусовую Р-волну если очаг расположен у синусово-го узла;	V1	предсердий немного меньше, чем желудочков	очень низкая частота предсердий
PR интервал	Не определяется	Короткий относительно нормы, пока не появится АВ блокада	Короткий относительно нормы, пока не появится АВ блокада	Не определяется из-за АВ-диссоциации	Не определяется из-за АВ-диссоциации
QRS комплекс	Узкий, если нет блокады ножек пучка Гисса	Узкий или нормальный для возраста, пока не появится блокада ноже пучка Гиса	Узкий или нормальный для возраста, пока не появится блокада ножек пучка Гиса	Узкий в случае отсутствия блокады ножек пучка Гиса	Узкий в случае отсутствия блокады ножек пучка Гиса

Для дифференциальной диагностики НЖТ и желудочковой тахикардии рекомендуется уточнить по данным анамнеза возможность купирования аритмии при помощи натуживания или других «вагусных» проб, а также при в/в введением АТФ или изоптина.

Лечение: три основных метода лечения: фармакотерапия, РЧ – абляция и хирургическая абляция.

Неотложная терапия: При выявлении пароксизма тахикардии у ребенка неотложную терапию начинают с вагусных проб, которые проводятся последовательно в следующем порядке: переворот вниз головой (у детей раннего возраста), стойка на руках; проба Вальсальвы (натуживание, напряжение мышц брюшного пресса); нажатие на корень языка; погружение лица в холодную воду (прикладывание пузыря ко льду - рефлекс погружения). Вагусные пробы наиболее эффективны в первые 20-25 минут приступа и прерывают пароксизм в 50% случаев. При сохранении регулярной стабильной пароксизмальной тахикардии на фоне проведения вагусных проб применяют чрезпищеводную электрокардиостимуляцию и антиаритмические препараты. Сразу при развитии пароксизма однократно назначают седативные средства (фенибут – 1/2 суточной дозы в зависимости от возраста ребенка). Аденозин: болюсное введение ранний возраст: 0,15 мг/кг; старше 1 года: 0,1 мг/кг; макс. доза 0,3 мг/кг. При неэффективности начать вводить верапамил - 0,1 мг/кг медленно в течение 2-х мин (противопоказан детям 1 года жизни). При сохранении тахикардии

рекомендуется начать внутривенное введение амиодарон: нагрузка: 5-10 мг/кг в течение 30-60 мин, поддерживающая доза: 5-15 мкг/кг/мин (можно вводить не более 5 дней). У детей с гемодинамически нестабильной пароксизмальной тахикардией, а также с трепетатинем/фибрилляцией предсердией- методом выбора является синхронизированная кардиоверсия с начальной энергией 0,5 Дж/кг и последующим повышением при необходимости до 1 Дж/кг + амиодарон.

Антиаритмические препараты, применяемые в детской практике: Пропранолол по 1-3 мг/кг х 3 раза в сутки; Атенолол по 0.3-1.3 мг/кг х 1 раз в сутки; Верапамил по 4-8 мг/кг 3 раза в сутки; Пропафенон по 10-15 мг/кг х 3 раза в сутки; Соталол по 2-8 мг/кг х 2 раза в сутки; Амиодарон насыщение: 10 мг/кг в течение 10 дней; поддерживающая: 5 мг/кг х 1 раз в сутки. При наличии аритмогенной дисфункции миокарда (симптомах сердечной недостаточности), высокой частоте гетеротопного ритма назначается дигоксин в поддерживающей дозе 0,005мг/кг/сутки (в 2 приема). Цель – контроль частоты сокращения желудочков.

Оперативное лечение: РЧА является единственным радикальным методом устранения суправентрикулярных аритмий. Эффективность данной процедуры по данным международного регистра РЧА у детей составляет от 76,9 % при предсердных тахикардиях до 97% при атривентрикулярной узовой ре-ентри тахикардии.

Прогноз: во многом зависят от вида тахиаритмии. При отсутствии структурной и/или органической патологии сердца прогноз благоприятный при условии раннего купирования аритмии. Радиочастотная абляция является единственным радикальным методом устранения суправентрикулярных аритмий. Эффективность данной процедуры по данным международного регистра РЧА у детей составляет от 76,9 % при предсердных тахикардиях до 97% при атривентрикулярной узовой ре-ентри тахикардии.

Синдром Вольфа – Паркинсона – Уайта (WPW) является врожденной аномалией, ассоциированной с наджелудочковой (суправентрикулярной) тахикардией (СВТ). Он вызывает преждевременное возбуждение желудочков, которое происходит из-за того, что проведение предсердного импульса идет через дополнительный путь, который обходит АВ-узел. Чаще встречается у мальчиков в любом возрасте. Причины: наследственный механизм; ассоциирован с ВПС (аномалия Эбштейна), гипертрофическая кардиомиопатия, ПМК. Клиника: головокружения или обморочные состояния происходят более часто у лиц с синдромом WPW, у которых имеется пароксизмальная СВТ, или фибрилляция предсердий. Часто- боль в груди, учащенное сердцебиение, одышка. Физикально: во время приступа СВТ отмечается бледность кожи, ЧСС 200-250 уд/мин., АД понижено, пульс очень быстрый, низкого наполнения, тахипноэ. После прекращения аритмии данные физикального обследования обычно нормальные.

Диагностика: ЭКГ – короткий интервал PR(<120мс), широкий комплекс QRS, дельта – волна в ранней части QRS и вторичные изменения ST-T изменения. ЭхоКГ – для исключения органической патологии сердца.

Суточное холтеровское мониторирование ЭКГ - проводится с целью выявления аритмии, степени ее выраженности, наличия маркеров риска жизнеугрожающих аритмий. Стресс-тест (велоэргометрия, тредмил-тест). МРТ и КТ сердца проводят по показаниям. Чреспищеводное электрофизиологическое исследование сердца проводится детям с неверифицированными приступами тахикардии для исследования электрофизиологических механизмов пароксизмальной тахикардии. Инвазивное электрофизиологическое исследование (ЭФИ) сердца проводится всем детям, направленным на интервенционное лечение аритмии. ОАК. ОАМ. Б/х анализ крови. УЗИ щитовидной железы, гормональный профиль (ТТГ, Т4-свободный, АТ к ТПО).

Лечение: три основных метода лечения: фармакотерапия, РЧ – абляция и хирургическая абляция. Антиаритмические препараты описаны выше.

Прогноз: Синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта относиться к состояниям с риском внезапной сердечной смерти, который составляет от 0,15 до 0,39%.

Синдром Лауна – Ганонга – Левина (LGL) – функциональное нарушение АВ-узла с необычайно быстрым антеградным проведением и относят к АВ – reentry –тахикардии. В настоящее время эту форму НЖТ не рассматривают как самостоятельное заболевание. ЭКГ – критерии: укорочение интервала PQ, комплексы QRS нормальной формы, связь с наджелудочковой тахикардией.

Блокады проведения импульса

Классификация: по локализации: синоатриальные, внутрипредсердные, атриовентрикулярные, внутрижелудочковые.

Синоатриальная блокада – это блокада или замещение проведения возбуждения от синусового узла. СА-блокады встречаются редко, преимущественно в рамках СССУ.

Классификация

- СА-блокада II степени
  - тип 1
  - тип 2
- СА-блокада III степени.

Причины: прекращение генерации импульса самим синусовым узлом, уменьшение величины импульса до субпороговой, блокадой проведения импульса. Может быть связан с органической патологией сердца, функциональными нарушениями.

Клинически: почти не проявляется, кроме случаев частых выпадений с длинной паузой, которые воспринимаются больным как перебои в работе сердца. Частые жалобы: головные боли, головокружения. Аускультативно отмечается брадиаритмия с длинными паузами. При СА-блокадах II- III степени возможно развитие синкопальных состояний, есть риск развития синдрома внезапной смерти. Диагностика: ЭКГ, суточное мониторирование ЭКГ, ЭхоКГ, стресс-тесты с целью дифференциальной диагностики.

ЭКГ – критерии: СА-блокада II степени, тип 1: интервалы РР становятся короче, пока не выпадет сердечный комплекс. Интервал РР паузы не кратен нормальному интервалу РР. СА-блокада II степени, тип 2: интервалы РР перед паузой постоянны, длительность паузы кратна интервалу РР, при длительной регулярной блокаде 2:1 возникает ЭКГ- картина синусовой брадикардии. СА-блокада III степени: ЭКГ-картина остановки синусового узла: после синусового комплекса следует длинная пауза, обусловленная выпадением нескольких сердечных циклов, рассеивающие замещающие комплексы с последующим отрицательным зубцом Р.

Атриовентрикулярной (АВ) блокадой (предсердно-желудочковая блокада) - это замедление, частичное и полное прекращением проведения возбуждения от предсердий к желудочкам. Замедление проведения импульса может происходить в предсердиях, АВ узле, системе Гиса-Пуркинье. Все варианты АВ блокад могут быть: преходящими и персистирующими, врожденными и приобретенными. Причины: вследствие хирургической коррекции ВПС, опухоли сердца, коллагенозы, ИБС, инфаркт миокарда, влияние лекарственных средств (сердечные гликозиды, антиаритмики), инфекционно-токсические заболевания, врожденного генеза.

Классификация АВ-блокады

- АВ-блокада I степени
- АВ-блокада II степени (неполная)
  -тип Мобитц 1
  -тип Мобитц 2
- АВ-блокада III степени (полная)

Кодирование по МКБ-10

I 44.0 - Предсердно-желудочковая блокада первой степени (АВ блокада I степени)

I 44.1-Предсердно-желудочковая блокада второй степени (атриовентрикулярная блокада, тип I и II Блокада Мобица, тип I и II Блокада второй степени, тип I и II Блокада Венкебаха)

I 44.2 - Предсердно-желудочковая блокада полная (полная блокада сердца, блокада III степени)

I 44.3 - Другая и неуточненная предсердно-желудочковая блокада (атриовентрикулярная блокада)

АВ-блокада I степени – характеризуется постоянным удлинением времени АВ-проведения. Это чисто электрокардиографический синдром и клинически может себя никак не проявлять. В большинстве случаев генез связан с ваготонией, возможные жалобы: утомляемость, потливость, головные боли, головокружения, колющие боли в сердце.

ЭКГ- признаки: удлинение интервала PQ (R) свше 170 мс (для детей младшего возраста) и больше 200 мс (для детей старшего возраста). За каждым зубцом Р идет комплекс QRS. Интервал PQ постоянный, длительность комплекса QRS соответствует возрастной норме. При выраженном замедлении проведения возбуждения может происходить смещение зубца Р к предшествующему зубцу Т.

АВ-блокада II степени (неполная) – характеризуется преходящей блокадой АВ-проведения, сопровождающейся регулярным или нерегулярным выпадением комплексов QRS. Выделяют 2 формы:тип Мобитц 1,тип Мобитц 2.

АВ-блокада типа Мобитц 1 – нарушение проводимости происходит почти всегда внутри АВ-узла, гораздо реже в пучке Гиса. ЭКГ-критерии: интервал PQ сначала в пределах нормы. Затем постепенно удлиняется, пока полностью не прекращается АВ-проведение и не выпадает комплекс QRS (периодика Венкенбаха-Самойлова). Комплекс QRS чаще не расширен. Интервал RR длинее после выпадения, чем до выпадения.

АВ-блокада типа Мобитц 2 – развивается блокада проведения на регулярных и нерегулярных расстояниях друг от друга. Локализация блокады – внутри пучка Гиса. ЭКГ-критерии: регулярное или нерегулярное выпадение комплексов QRS. Возникает блокада каждого 2,3,4 – го импульсов (2:1; 3:1; 4:1). Интервал PQ при этом нормальный или удлинен.

АВ-блокада III степени (полная) – полное прекращение проведения возбуждения от предсердий к желудочкам. Блокада может быть локализована в АВ-узле, пучке Гиса или дистальнее. ЭКГ-критерии: полная диссоциация предсердных и желудочковых сокращений. Зубцы Р синусовые или из гетеротопных очагов в предсердиях. Зубцы Р высокоамплитудные, вследствие перегрузки предсердий. Частота замещающего ритма из АВ-узла на 20-25% ниже, чем синусового узла, частота желудочкового замещающего ритма на 20% ниже, чем АВ-узла. Интервал РР, включающий комплекс QRS, короче, чем остальные интервалы РР. Зубец Р может располагаться до и после комплекса QRST, а также наслаиваться. Комплексы QRS нормальной формы при расположении центра автоматизма в области АВ-узла расширены и деформированы, как при блокаде ножки пучка Гиса, при желудочковых замещающих ритмах.

Клиническая картина АВ – блокад - клинических проявления варьируют от полного отсутствия симптомов до развития сердечной недостаточности, синкопальных состояний и внезапной смерти. Часто встречающиеся жалобы: снижение толерантности к физическим нагрузкам (одышка при нагрузке), головокружения, потери сознания (синкопальные состояния). При анализе анамнеза основное значение придаётся выяснению обстоятельств обнаружения АВ блокады: случайно при диспансеризации, на фоне развития острого воспалительного процесса, при обследовании по поводу хронической патологии и т.д. АВ блокада I степени может встречаться у здоровых детей. АВ блокада I степени не приводит к увеличению камер сердца. АВ блокада I степени протекают бессимптомно, однако, дети с АВ блокадой I степени, у которых длительность интервала PQ (R) от 240 мс и более, нуждаются в наблюдении с целью контроля над возможным прогрессированием степени блокады. Среди новорожденных с изолированной АВ блокадой почти 90% асимптомны и имеют нормальную функцию левого желудочка. Приступы потери сознания (синдром Морганьи-Адамса-Стокса) являются самым выраженным клиническим проявлением АВ

блокады II-III степени. Причиной потери сознания являются длительные периоды асистолии желудочков. Асистолия желудочков может развиться и при резком угнетении автоматизма эктопических центров II и III порядка при блокаде III степени, трепетание или фибрилляция желудочков, часто наблюдающиеся при полной АВ блокаде. Аускультативно у пациентов может быть слышен короткий, мягкий, дующий систолический шум на верхушке сердца. Нерегулярный сердечный ритм.

Диагностика: ЭКГ- критерии описаны выше. Рекомендуется суточное мониторирование ЭКГ, ЭхоКГ.

Дифференциальная диагностика. Дифференциальный диагноз АВ блокады I степени нужно с эктопической предсердной тахикардией с удлинением АВ проводимости. Залпы эктопической тахикардии начинаются через экстрасистолию, ЧСС выше, чем частота основного ритма, морфология зубца Р эктопической тахикардии отличается от морфологии синусового ритма, залпы заканчиваются, как правило, через паузу ритма или через блокирование суправентрикулярной экстрасистолии. Дифференциальный диагноз АВ блокады с блокированной суправентрикулярной экстрасистолии. Наличие блокированной суправентрикулярной экстрасистолии на ЭКГ и на суточном мониторировании ЭКГ у таких больных отмечаются частые суправентрикулярные экстрасистолы, морфология зубца Р отличается от синусового зубца Р. Суправентрикулярная экстрасистолия может быть с аберрацией (уширением комплекса QRS) в виде залпов (3-х и более экстрасистол подряд) эктопической тахикардии. Дифференцивльный диагноз АВ блокады с АВ-диссоциацией. Характерный признак АВ-диссоциации - частота желудочковых сокращений выше, чем предсердных. АВ диссоциация наблюдается при выраженной синусовой (предсердной) брадикардии или ускоренном узловом ритме.

Лечение. Лечение пациентов с бессимптомной АВ блокадой не требуется. Цель медикаментозной терапии - купирование критической брадикардии в неотложных ситуациях в любом возрасте. Изопреналин (Isoprenaline) - внутривенная инфузия со скорость 0,025-2,0 мг/кг/мин. Доза 0,15 мг/кг. Атропин сульфат – в экстренных случаях внутривенно в дозе 0,02-0,04 мг/кг (минимальная разовая доза 0,1 мг). Рекомендуется назначение гормональных препаратов (глюкокортикоиды - дексаметазон парентерально в дозе 0,03-0,2 мг/кг/сутки в течение 5 дней.) (достоверность доказательств – В). Рекомендуется проведение временной электрокардиостимуляции (чрескожная кардиостимуляция, установка временной эндокардиальной системы электрокардиостимуляции) (достоверность доказательств – А).

2 группа препаратов – ноотропы и препараты улучшающие микроциркуляцию (пирацетам по 0,4-0,12 г/сутки на 1 месяц; энцефабол по 0,05-0,3 г/сутки на 1 месяц; глутаминовая кислота по 0,25-2,0 г/сутки на 1 месяц и т.д.) 3-группа препаратов – антиоксиданты (карнитина хлорид – ¼-1 ч.л./сутки/1 мес.; рибоксин 0,4-0,8 г/сутки; АТФ по 0,005-0,01 г, в/м/курс 10 дней. 4-группа препаратов – витамины группы В.

Хирургическое лечение. Показания: Врожденная АВ блокада; для симптомных и асимптомных пациентов с высокой степенью или полной АВ блокадой при наличии любого условия (систолическая дисфункция системного желудочка, удлинение корригированного интервала QT, желудочковая эктопия, замещающий ритм с широкими желудочковыми комплексами, ритм желудочков менее 50 ударов в минуту, паузы ритма более чем в 3 раза превышающие базовый ритм.)

У детей до достижения веса 15 кг проводится имплантация электрокардиостимулятора с использованием только эпикардиальных электродов. Эндокардиальная имплантация электродов допустима по достижении ребенком массы тела равной 15 кг. При массе тела от 15 до 19 кг имплантируется однокамерная эндокардиальная система. При массе тела 20 кг и более имплантируется двухкамерная эндокардиальная система.

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

- Классификация НРС.
- Нарушения гемодинамики при НРС
- Номотопные нарушения ритма
- Гетеротопные нарушения ритма
- Нарушения проводимости
- Диагностика НРС у детей
- Комбинированные нарушения ритма сердца
- Принципы лечения детей с НРС
- Показания для оперативной коррекции
- Диспансерное наблюдение детей с НРС

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

1. ПРИ ТРАНСПОЗИЦИИ МАГИСТРАЛЬНЫХ СОСУДОВ ВЕДУЩИМ КЛИНИЧЕСКИМ СИНДРОМОМ ЯВЛЯЕТСЯ

1) систолический шум
2) сердечная недостаточность
3) легочная гипертензия
4) артериальная гипоксемия

2. ТАХИКАРДИЯ У ДЕТЕЙ С БОЛЬШИМИ ИЗОЛИРОВАННЫМИ ДЕФЕКТАМИ ПЕРЕГОРОДОК СЕРДЦА – ПОКАЗАНИЕ ДЛЯ НАЗНАЧЕНИЯ

1) конкора
2) капотена
3) дигоксина
4) гипотиазида
5) аспаркама

3. ОДЫШЕЧНО- ЦИАНОТИЧЕСКИЙ КРИЗ ХАРАКТЕРЕН ДЛЯ

1) тетрады Фалло
2) изолированного стеноза легочной артерии
3) транспозиции магистральных артерий

4) общего артериального ствола

4. ОСЛОЖНЕНИЯ «БЛЕДНЫХ» ПОРОКОВ СЕРДЦА – ВСЕ, КРОМЕ

1) сердечная недостаточность
2) нарушения интеллектуального развития
3) инфекционный эндокардит
4) ретардация физического развития
5) рецидивирующие инфекции

5. КРИТИЧЕСКИЕ СОСТОЯНИЯ У НОВОРОЖДЕННЫХ С ГИПОПЛАЗИЕЙ ЛЕВОГО СЕРДЦА СВЯЗАНЫ

1) с высокой легочной гипертензией
2) с дефицитом системного кровообращения
3) с артериальной гипоксемией
4) с развитием застойной сердечной недостаточности
5) с дыхательной недостаточностью

6. ОСНОВНОЙ МЕХАНИЗМ ВОЗНИКНОВЕНИЯ СУПРАВЕНТРИКУЛЯРНОЙ ПАРОКСИЗМАЛЬНОЙ ТАХИКАРДИИ У ДЕТЕЙ

1) дополнительные пути проведения импульса
2) атриовентрикулярный реципрокный механизм ре-ентри
3) предсердный реципрокный механизм ре-ентри
4) эктопические ритмы

7. К СИНДРОМУ ВНЕЗАПНОЙ СМЕРТИ У ДЕТЕЙ МОГУТ ПРИВЕСТИ СОСТОЯНИЯ

1) пароксизмальной суправентрикулярной тахикардии
2) синдром слабости синусового узла
3) синоаурикулярная блокада II степени
4) полная атриовентрикулярная блокада

8. ТРЕТИЙ ВАРИАНТ СИНДРОМА СЛАБОСТИ СИНУСОВОГО УЗЛА ХАРАКТЕРИЗУЕТ

1) фибрилляция предсердий
2) синдром тахикардии-брадикардии
3) асистолия
4) фибрилляция желудочков

9. ВЕРИФИКАЦИЯ ДИАГНОЗА «СИНДРОМ СЛАБОСТИ СИНУСОВОГО УЗЛА» ПРЕДПОЛАГАЕТ ПРОВЕДЕНИЕ

1) холтеровского мониторирования ритма
2) эхокардиографии
3) рентгенографии органов грудной клетки
4) пробы с атропина сульфатом
5) стандартного теста с физической нагрузкой

10. ПРИЧИНАМИ ФОКУСНОЙ ПРЕДСЕРДНОЙ ТАХИКАРДИИ ЯВЛЯЮТСЯ

1) аномальный автоматизм
2) макро-реентри механизм

3) нарушение рефрактерности
4) триггеры

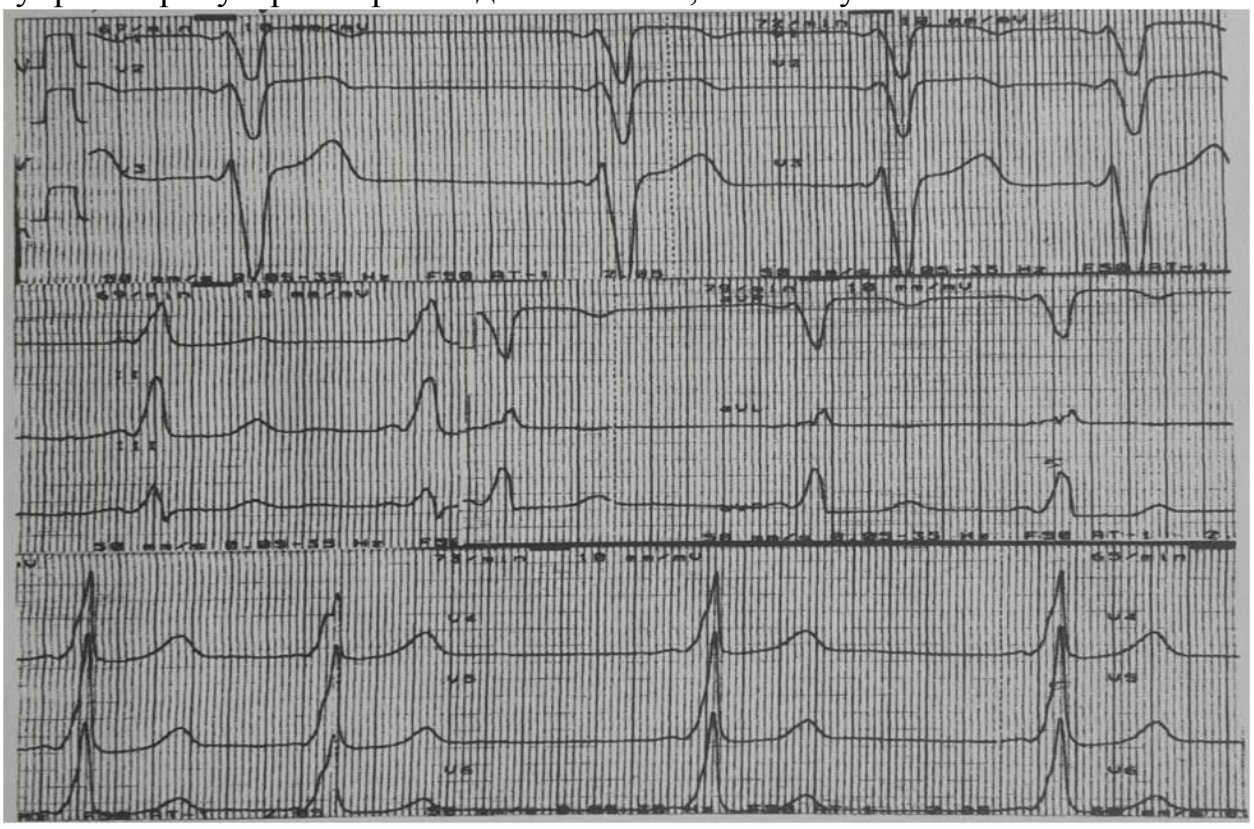
Эталоны ответов.

1 - 4	2 - 3	3 - 1	4 - 2	5 - 2	6 - 2	7 - 1,4	8 - 2	9 - 1,4,5	10 - 1,4

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

Задача 1.

Ксения П., 12 лет, на фоне полного здоровья перенесла обморок без каких бы то ни было предшествующих симптомов. Обратилась за помощью к кардиологу. Электрокардиограмма девочке сделана впервые после обращения к кардиологу (см. фото). По результатам Холтеровского мониторирования выявлены дневные эпизоды учащения суправентрикулярного ритма до 176 в мин., ночью пульс – 55-60-92 в мин.



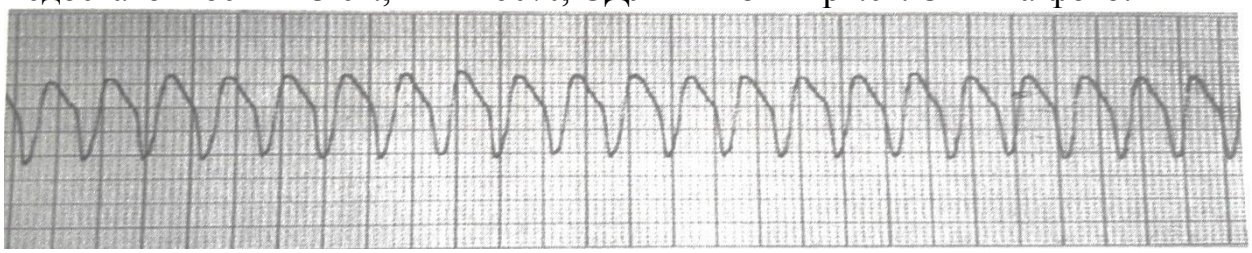
1. Опишите изменения на представленной ЭКГ.
2. Обоснуйте диагноз.
3. Назовите ошибки диспансерного наблюдения ребенка.
4. Обозначьте возможные осложнения заболевания.
5. Определите тактику ведения больной и принципы лечения.

Задача 2.

Машиной скорой помощи в реанимационное отделение доставлена доношенная новорожденная девочка, возраст 11 суток. В течение дня отказывалась от груди, беспокоилась, затем появилась вялость, бледность

кожи, цианоз носогубного треугольника, ладоней, стоп, стала реже мочиться. Ребенок от 1-ой беременности, самостоятельных родов с массой при рождении 4140г, оценкой по шкале Апгар 6, затем – 9 баллов. Выписана на 5 сутки в удовлетворительном состоянии.

При поступлении состояние тяжелое. Кожные покровы бледные, акроцианоз, пастозность лица, передней брюшной стенки, стоп. Дыхание проводится по всем полям, ЧД – 60 в минуту. Тоны сердца ритмичные, громкие, ЧСС 230 в минуту, во 2-3 межреберьях мягкий систолический шум. Печень +4,0 см из-под края реберной дуги по среднеключичной линии. По данным эхоКГ выявлено расширение полости левого желудочка, митральная недостаточность 2-3 ст., ФВ – 60%, СДЛА – 28 мм рт.ст. ЭКГ на фото.

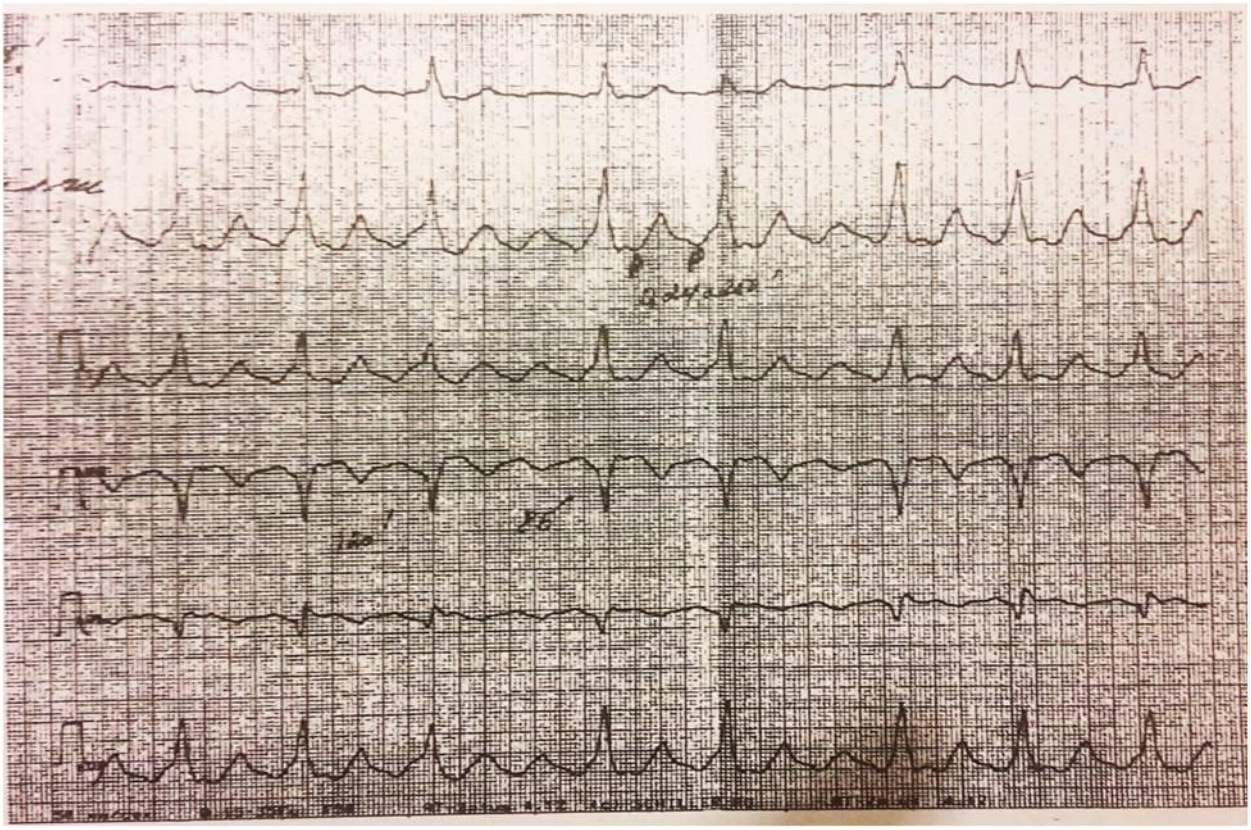


1. Оцените патологию на ЭКГ.
2. Поставьте диагноз.
3. Назначьте неотложную терапию.
4. Объясните происхождение нарушения гемодинамики.
5. Наметьте тактику наблюдения ребенка.

Задача 3.

Больная Таня Л., 14 лет., наблюдается с рождения с диагнозом: ВПС. Единственный желудочек, общий артериальный ствол, ДМПП, ОАП, НМК III ст., НТК III ст. ЛАГ IIIФК. ХСН IIIФК

Состояние стабильно тяжелое. Соматоформная задержка физического и полового развития. Выражены периферические симптомы нарушения кровообращения – диффузный цианоз кожи (голубоватый оттенок кожи и слизистых), «барабанные палочки», «часовые стекла». Сатурация кислорода – 98%. Грубая деформация грудной клетки в виде «сердечного горба». Одышка (30 в минуту) и тахикардия (110 уд/минуту) в покое. В последние 2 недели произошли 2 эпизода потери сознания, поэтому была проведена ЭКГ (результат на фото).

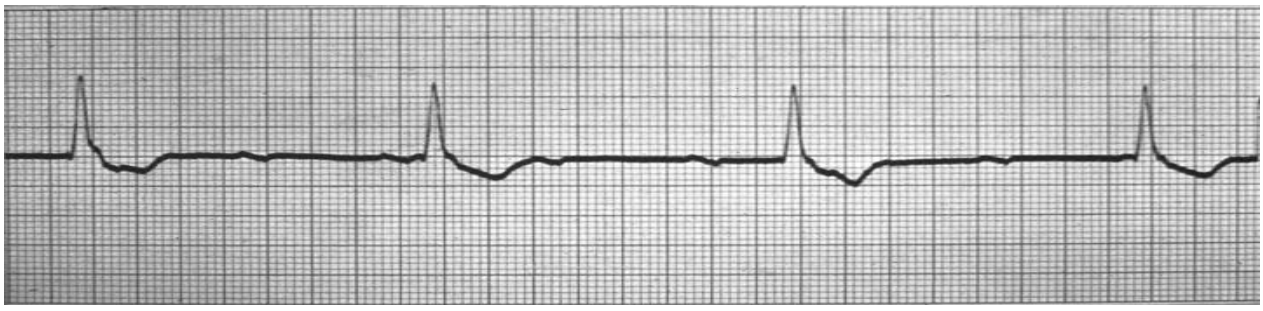


1. Опишите изменения на ЭКГ.
2. Квалифицируйте нарушения сознания, объясните их причину.
3. Объясните происхождение выявленных нарушений.
4. Окажите неотложную помощь.
5. Определите прогноз больной.

Задача №4.

У мальчика 5 лет из отдаленной деревни впервые сделана ЭКГ. До сих пор ребенок считался здоровым. Детский сад не посещает, так как его нет в деревне. Респираторными инфекциями болеет редко. Частота сердечных сокращений в покое 42 в минуту. ЭКГ представлена на фото.

1. Оцените ЭКГ.
2. Поставьте диагноз.
3. Опишите клинику и возможный прогноз данного заболевания.
4. Назначьте дополнительные методы диагностики.
5. Обозначьте тактику в отношении данного ребенка.



Задача №5.

Доношенная новорожденная девочка Н., с массой 3400г, оценкой по шкале Апгар 7, затем 9 баллов, переведена в отделение патологии новорожденных на 3 сутки после рождения. Поводом для перевода стала частота сердечных сокращений, не поддающаяся счету.

При поступлении состояние средней тяжести. Грудь сосет с отдыхом. Прибавки в массе неадекватно низкие. Кожные покровы бледно-розовые, умеренно выражен цианоз носогубного треугольника, усиливающийся при беспокойстве. Дыхание проводится по всем полям, ЧД – 46 в минуту. Тоны сердца ритмичные, громкие, ЧСС не поддается счету, во 2-3 межреберьях парастернально определяется грубый систолический шум, 2-й тон значительно усилен. Печень +2,0 см из-под края реберной дуги по среднеключичной линии. По данным эхоКГ выявлен межпредсердный дефект в центре перегородки размером 11 мм, лево-правый шунт крови, выраженное увеличение полости правого предсердия. Систолическое давление в легочной артерии 35 мм рт.ст. ЭКГ представлена на фото.



1. Оцените патологию на ЭКГ.
2. Поставьте диагноз.
3. Обозначьте происхождение нарушения ритма сердца.
4. Назначьте лечение.
5. Наметьте тактику наблюдения ребенка.

Эталоны ответов.

Задача №1.

1. На ЭКГ – укороченный интервал PQ, уширенный комплекс QRS, наличие дельта-волны на восходящем сегменте комплекса QRS.

2. Учитывая клинику и данные ЭКГ, у ребенка имеет место манифестный синдром WPW.

3. Манифестация клиники синдрома WPW определяет риск развития пароксизмальной желудочковой тахикардии и острой сердечной недостаточности (вплоть до остановки сердца).

4. Направление на консультацию кардиолога и аритмолога с целью дообследования и проведения ХМ ЭКГ и решения вопроса о необходимости и сроках оперативной коррекции.

Задача №2.

1. На ЭКГ – пароксизмальная желудочковая тахикардия с ЧСС 230 в мин.

2. Диагноз: Острая сердечная недостаточность 2А ст. Пароксизмальная желудочковая тахикардия. Относительная недостаточность миксоматозно измененного митрального клапана 2-3 ст. (исключить ВПС в ходе 1379предедения и эхоКГ контроля).

3. Мониторинг ритма. СРАР, аденозин в/в 0,1 мл, при отсутствии эффекта – кордарон 7 мг/кг в/в (с последующим переводом через 5-7 дней после купирования приступа на поддерживающую дозу 5 мг/кг/с в три приема, на 3 месяца). При нарастающей недостаточности кровообращения и отсутствии эффекта – электрическая кардиоверсия в дозе 2 Дж/кг. Лазикс 1 мг/кг в/в, капотен 0,5 мг/кг/с.

4. Острая сердечная недостаточность (симптомы недостаточности кровообращения + расширение полости сердца с формированием относительной недостаточности митрального клапана) развилась на фоне желудочковой тахикардии. То есть, неэффективный сердечный выброс, застой крови в левом желудочке вызвали повышение давления в малом круге и правых отделах сердца – одышку, увеличение печени, гипоксию органов и тканей на фоне гипоперфузии большого круга.

5. Наблюдение кардиолога, ЭКГ, ХМ и эхоКГ через 3 месяца. При отсутствии повторных эпизодов наблюдение кардиолога, эхоКГ-контроль 1 раз в год (оценка степени недостаточности миксоматозно измененного митрального клапана).

Задача №3.

1. На ЭКГ – фибрилляция предсердий 2:1, тахикардия с частотой сокращения желудочков 150-176 в минуту.

2. У ребенка с комбинированным ВПС обмороки наиболее вероятно имеют сочетание нескольких причин: эпизоды десатурации на фоне легочной артериальной гипертензии усугубляются развитием нарушения ритма - фибрилляции.

3. Выявленные нарушения развились в результате гипертрофии и перегрузки предсердий вследствие нарушений гемодинамики на фоне комбинированного порока сердца, формирующего смешанное кровообращение, легочную артериальную гипертензию, электрическую нестабильность миокарда.

4. У ребенка с ХСН и фибрилляцией предсердий препаратом выбора для оказания неотложной помощи может быть дигоксин 0,025 мг/кг внутривенно. При недостаточной эффективности возможно назначение перорально амиодарона в дозе 5-10 мг/кг/сутки.

5. Прогноз сложный, определяется сочетанием ВПС, ЛАГ и развитием нарушения ритма, усугубляющего сердечную недостаточность.

Задача №4.

1. На ЭКГ атриовентрикулярная блокада 3 степени.

2. Диагноз: Нарушение проводимости. Атриовентрикулярная блокада 3 ст. (полная или АВ-диссоциация).

3. Возможно развитие синкоп и/или внезапной смерти.

4. Холтеровское мониторирование ритма (оценка минимальных значений частоты сердечных сокращений в ночные часы и на фоне нагрузок).

5. Безотлагательная имплантация электрокардиостимулятора.

Задача №5.

1. На ЭКГ суправентрикулярная тахикардия с ЧСС 260 в минуту с периодами фибрилляции предсердий до 480 в минуту.

2. Диагноз: ВПС. Вторичный ДМПП. НРС. Пароксизмальная суправентрикулрная тахикардия, фибрилляция предсердий. СН 2А.

3. Нарушение ритма у ребенка сформировалось вследствие отсутствия части перегородки, несущей физиологические проводящие пути, что вызвало активацию дополнительных путей проведения. Объемная перегрузка правого предсердия привела к нарушению функции синусового узла и развитию фибрилляции предсердий.

4. Диоксин 0,075 мг/кг в три дня по три приема в день под контролем ЧСС, ЭКГ, диуреза и массы тела с последующим переводом на поддерживающую дозу. При недостаточном эффекте – комбинация дигоксина с финлепсином 10 мг/кг/сутки, и/или амиодароном 5 (7) мг/кг/сут. в 3 приема.

5. Наблюдение педиатра, кардиолога. Консультации кардиохирурга и кардиохирурга-аритмолога для решения вопроса о сроках и последовательности оперативной коррекции структурных аномалий сердца и НРС.

12. Перечень практических умений по изучаемой теме (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7).

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез)	III
2	оценка статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, лимфатические узлы, система дыхания, центральная и периферическая гемодинамика, тоны сердца, щитовидная железа, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	измерение АД на верхних и нижних конечностях	III
4	антропометрические измерения и их оценка	III
5	термометрия	III
6	расчёт питания с учётом возраста, степени декомпенсации и степени БЭН	III
7	определение уровня системного артериального давления, интерпретация результатов	III
8	оценка клинического анализа крови	III

9	оценка биохимического анализа крови (общий белок, мочевина, креатинин)	III
10	оценка показателей КЩС и электролитов крови	III
11	оценка анализов мочи (общий, биохимический, по Зимницкому, по Нечипоренко, бак. посев мочи, МАУ), оценка СКФ	III
12	оценка показателей коагулограммы	III
13	выполнение и анализ ЭКГ	III
14	оценка результатов УЗИ органов брюшной полости, забрюшинного пространства, щитовидной железы	III
15	интерпретация результатов ЭхоКГ	III
16	расчёт объёма и скорости введения инфузии альпростадила при критических состояниях на фоне дуктус-зависимых пороков	III
17	венепункция	III
18	введение назогастрального зонда	III
19	прописи рецептов лекарственных средств	III
20	оформление медицинской документации	III

13.Примерная тематика НИР по теме.

3. Подготовка рефератов по теме «Нарушения проводимости», «Комбинированные НРС», «Неотложная помощь при НРС», «Лечение детей с НРС».

4. Составление и решение типовых задач по теме «Амбулаторное наблюдение детей с НРС».

14.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	Диагностика синдрома удлиненного интервала QT у детей групп риска [Электронный ресурс] : метод. рекомендации / Е. Ю. Емельянчик, Э. А. Иваницкий, А. Ю. Черемисина [и др.]. – Режим доступа : https://krasgmu.ru/index.php?page[common]=elib&cat=catalog&res_id=85872	Красноярск : КрасГМУ	2018
6	Российские клинические рекомендации. Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия [Электронный ресурс] / М.А. Школьникова, А.А. Баранов и др. - Режим доступа : http://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=0fadb53683a3939c86fb2f9d3f158f64	-	2016
7	Кардиология детского возраста [Электронный ресурс] / под ред. А. Д. Царегородцева, Ю. М. Белозёрова, Л. В. Брегель. - Режим доступа : http://client.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970428160.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
8	Российские клинические рекомендации. Атриовентрикулярная (предсердножелудочковая) блокада у детей [Электронный ресурс] / И.А. Ковалёв, А.А. Баранов и др. - Режим доступа : http://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=c968b15314ad2b182870d05b674e7dd2	-	2016
9	Российские клинические рекомендации. Желудочковая тахикардия у детей [Электронный ресурс] / М.А. Школьникова, А.А. Баранов и др. - Режим доступа : http://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=0c4c174560291941e868fe448e07e549	-	2016

10	Российские клинические рекомендации. Желудочковая экстрасистолия у детей [Электронный ресурс] / А.А. Баранов, Е.С. Васичкина и др. - Режим доступа : http://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=059d96b8784fb2fe58162ca1e64979e7	-	2016
11	Российские клинические рекомендации. Синдром слабости синусового узла у детей [Электронный ресурс] / М.А. Школьникова, И.А. Ковалёв и др. - Режим доступа : http://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=92a3b616e13f63f361b8f7f70594ce36	-	2016
12	Российские клинические рекомендации. Синдром удлиненного интервала QT [Электронный ресурс] / А.А. Баранов, М.А. Школьникова и др. - Режим доступа : http://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=2b393066ab0003fa7edab58e7f60acee	-	2016
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	ЭБС КрасГМУ «Colibris»		
2	ЭБС Консультант студента ВУЗ		
3	ЭМБ Консультант врача		
4	ЭБС Айбукс		
5	ЭБС Букап		
6	ЭБС Лань		
7	ЭБС Юрайт		
8	НЭБ eLibrary		
9	НЭБ КиберЛенинка		
10	БД Scopus		
11	БД PubMed		
12	БД Web of Science		
13	БД OxfordUniversityPress		
14	БД SAGE		
15	БД ProQuest		
16	СПС Консультант Плюс		
17	MEDLINE Complete		

1. **Индекс** ОД.О.01.1.5.9 **Тема 9.2.3:** «Нарушения проводимости сердца и артериальная гипертензия. Артериальные гипертензии и гипотензии».

2. **Форма организации учебного процесса:** практическое занятие.

3. **Методы обучения:** объяснительно-иллюстративный

4. **Значение темы.** Артериальная гипертония является широко распространенным заболеванием – в Красноярском крае встречается в среднем у 3 % детей школьного возраста (Емельянчик Е.Ю., 2003). По мере прогрессирования АГ приводит к поражению внутренних органов и тяжелым сосудистым осложнениям, которые инвалидизируют больных, представляя угрозу их жизни. Необходимым является активное выявление больных на амбулаторном этапе, дифференцирование первичной и вторичных гипертоний, гипертонии «белого халата», динамическое наблюдение и лечение больных.

Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-1, УК-3, ПК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-10, ПК-12

- учебная:

обучающийся должен знать: вопросы организации работы больнично-поликлинических учреждений и других учреждений, связанных с медицинским обслуживанием детей и подростков с АГ, алгоритм активного выявления больных, физиологию сердечно-сосудистой системы, и методы оценки артериального давления у детей, особенности регуляции сосудистого тонуса при артериальных гипертониях, клинические проявления заболеваний, современные методы диагностики АГ и дифференциального диагноза первичных и вторичных гипертоний, принципы лечения и правила динамического наблюдения детей с АГ, принципы неотложной помощи при развитии осложненного и неосложненного гипертонических кризов, вопросы диспансерного наблюдения и профилактики осложнений.

обучающийся должен уметь: оценить физическое и нервно-психическое развитие ребенка, собрать анамнез, провести объективное исследование ребенка, своевременно определить симптомы и ведущие клинические синдромы, требующие оказания неотложной помощи, провести неотложную терапию, сформулировать диагноз в соответствии МКБ-10, назначить лабораторно-инструментальные исследования для уточнения диагноза; пользоваться необходимой медицинской аппаратурой (антропометрический набор, аппарат для измерения артериального давления, назогастральный зонд, система для инфузионной терапии, кислородная палатка, интубационные трубки), оценить результаты лабораторных и специальных методов диагностики (ЭКГ, эхокардиография, мониторирование ЭКГ по Холтеру), определить показания к госпитализации и организовать ее, вести необходимую медицинскую документацию.

обучающийся должен владеть: методами диагностики и принципами лечения детей с артериальными гипертониями, с неотложными состояниями

(осложненный неосложненный гипертонические кризы, острая сердечная недостаточность).

5. Место проведения практического занятия: учебная комната 603 кафедры педиатрии ИПО ФГБОУ ВО КрасГМУ, кардионефроревматологическое отделение и поликлиника (кабинет детского кардиолога) КГБУЗ «КККЦОМД».

6. Оснащение занятия:

Слайды: схема регуляции сосудистого тонуса, этиопатогенез и классификация АГ, клинические проявления и осложнения АГ. Схема клинического обследования детей и подростков с АГ. Выписки из историй болезни (клинические примеры) детей с АГ. Электрокардиограммы, таблицы для расчета ЭКГ, протоколы эхокардиографии. Электрокардиограф.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта семинарского занятия

№ п/п	Этапы семинарского занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, решение ситуационных задач
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические

			разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация:

Среди факторов риска развития АГ - избыточная масса тела, семейный анамнез АГ и сосудистых катастроф. Учитывается влияние отрицательных психоэмоциональных воздействий, которые среди экзогенных факторов играют ведущую роль в генезе АГ, такие личностные особенности, как тревожность, депрессия, страх, включаются в патогенетические механизмы через усиление симпатико-адреналовой активности. Не меньшее внимание уделяется также связи развития АГ с потреблением поваренной соли. Предполагается также, что в настоящее время не наследственные, а внешние условия определяют значительное увеличение частоты сердечно-сосудистых заболеваний (уровень требований к образованию, поток информации и плотность социальных контактов у подростков являются мощными стрессогенными факторами и обуславливают гиподинамию). Продолжает обсуждаться вопрос о роли мочевой кислоты в развитии АГ. Однако свидетельства о ее значении противоречивы. По некоторым данным, она является одним из прогностических факторов развития АГ у детей и подростков.

Профилактика сердечно-сосудистых заболеваний в детском и юношеском возрастах имеет первостепенное значение для улучшения состояния здоровья у взрослых и увеличения продолжительности жизни. Прогнозируется еще большее ухудшение медико-демографической ситуации в будущем, если не удастся преодолеть складывающиеся угрожающие тенденции увеличения распространенности сердечно-сосудистой патологии. Артериальная гипертония (АГ) регистрируется у 12-18% школьников. Высока вероятность начала АГ у детей и подростков. Раннее выявление, лечение и особенно профилактика артериальной гипертензии у детей в настоящее время является актуальной проблемой в России.

Артериальная гипертензия (АГ) – это состояние, при котором средний уровень систолического артериального давления (САД) и/или диастолического артериального давления (ДАД), рассчитанный на основании трех отдельных измерений, равен или превышает 95-й перцентиль кривой распределения артериального давления (АД) в популяции для соответствующего возраста, пола и роста. Артериальная гипертензия может быть первичной (эссенциальной) или вторичной (симптоматической).

Нормальное АД – САД и ДАД, уровень которого ≥ 10-го и < 90-го перцентиля кривой распределения АД в популяции для соответствующего возраста, пола и роста.

Высокое нормальное АД – САД и/или ДАД, уровень которого ≥ 90-го и <95-го перцентиля кривой распределения АД в популяции для соответствующего возраста, пола и роста или ≥ 120/80 мм рт. ст. (даже если

это значение> 90-го перцентиля), но < 95-го перцентиля.

Распространенность АГ достигает 6,8% с максимальным количеством больных среди подростков. В детском возрасте существует правило: чем младше ребенок и выше уровень АД, тем выше вероятность вторичного генеза АГ. По литературным данным у большинства детей с вторичной АГ отмечалось паренхиматозное заболевание почек.

МКБ Х

- I15.0 — реноваскулярная гипертензия;
- I15.1 — гипертензия вторичная по отношению к другим поражениям почек;
- I15.2 — гипертензия вторичная по отношению к эндокринным нарушениям;
- I15.8 — другая вторичная гипертензия
- I10 – первичная артериальная гипертензия

Таблица 1.

Причины развития АГ у детей в зависимости от возраста

Младенцы до года	**Дети**		**Подростки**
Тромбоз почечных артерий или вен	Стеноз почечных артерий	Паренхиматозные болезни почек	Эссенциальная АГ
Врожденные аномалии почек	Паренхиматозные болезни почек	Реноваскулярные аномалии	Паренхиматозные болезни почек
Коарктация аорты	Опухоль Вильмса	Эндокринная патология	Эндокринная патология
Бронхолегочная дисплазия	Нейробластома	Эссенциальная гипертензия	Преждевременное половое созревание
	Коарктация аорты	Преждевременное половое созревание	

Факторы предрасполагающие к артериальной гипертензии

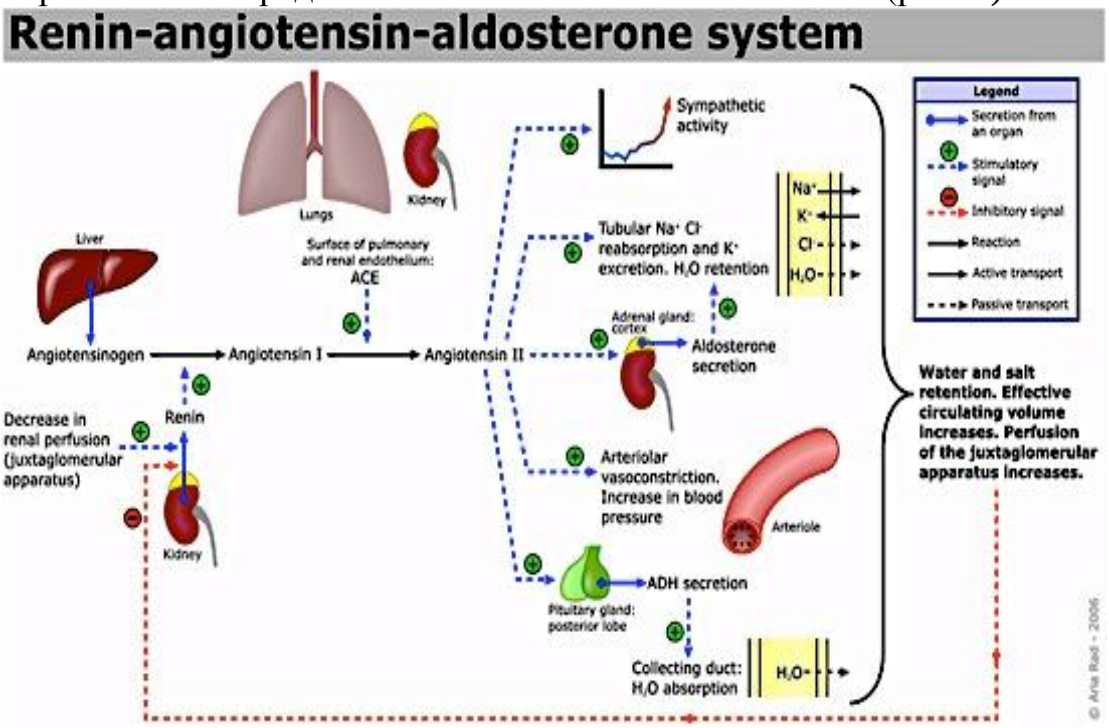
1. Генетический фактор (мутация генов, ответственных за синтез отдельных компонентов ренин-ангиотензин-альдостероновой системы, адренергических рецепторов)
2. Гиподинамия.
3. Алиментарный фактор (важная детерминанта- ожирение)
4. Метаболический синдром (инсулинорезистентность, нарушение толерантности к глюкозе, гиперинсулинемия, повышение холестерина ЛПНП, снижение ЛПВП, АГ)
5. Длительное психоэмоциональное напряжение и отрицательные эмоции (под влиянием отрицательных психоэмоциональных воздействий, которые среди экзогенных факторов играют ведущую роль в генезе АГ, такие личностные особенности, как тревожность,

депрессия, страх, включаются в патогенетические механизмы через усилие симпатико-адреналовой активностти)

6. Никотиновая интоксикация (активное и пассивное курениие), употребление алкоголя.

Патогенез

АГ является мультифакториальным заболеванием и патогенез первичной АГ представлен несколькими механизмами (рис. 1).



При АГ наблюдается перестройка гемодинамики и несоответствие между сердечным выбросом и общим периферическим сопротивлением сосудов (ОПСС). На ранних этапах развития АГ определяется повышение сердечного выброса, при этом ОПСС остается нормальным либо умеренно повышается.

Регуляция кровообращения находится под контролем ЦНС, ВНС, катехоламинов (норадреналин, адреналин), концентрация которых в циркуляции увеличивается, либо повышается чувствительность к ним соответствующих рецепторов под влиянием повышенной активности симпатического отдела ВНС. При этом НА усиливает ОПСС и повышает диастолическое давление. Адреналин увеличивает ударный и минутный объем кровообращения.

Ангиотензин II является мощным вазоконстриктором и антидиуретиком. И стимулирует синтез многих гормонов, включая альдостерон. Альдостерон усиливает обратное всасывание воды и натрия в почечных канальцах. Внутриклеточное содержание натрия и воды увеличивается и в сосудистой стенке, что приводит к ее набуханию (отек). Просвет сосуда суживается и увеличивается ОПСС.

Гемодинамика при артериальной гипертензии

• На начальных стадиях увеличивается МОК или сердечный выброс. ОПСС не снижается, происходит увеличение АД - тип гемодинамики называется гиперкинетическим.

• Затем большее значение приобретает повышение ОПСС, сердечный выброс остается нормальным. Тип - эукинетический.

• В следующих стадиях происходит резкое увеличение ОПСС на фоне уменьшенного сердечного выброса. Тип – гипокинетический.

У детей в 20-80% случаев встречается гиперкинетический вариант СВ.

Классификация

- Первичная или эссенциальная АГ – самостоятельное заболевание, при котором основным клиническим симптомом является повышенное САД и/или ДАД по неустановленным причинами.

- Лабильная АГ – нестойкое повышение АД. Диагноз лабильной АГ устанавливается в том случае, когда повышенный уровень АД регистрируется непостоянно (при динамическом наблюдении).

- Вторичная или симптоматическая АГ – повышение АД, обусловленное известными причинами – наличием патологических процессов в различных органах и системах.

Степени АГ у детей и подростков

Норма	<90 перцентиля
Высокое нормальное АД	90-95 перцентиль или ≥ 120 мм рт. ст., но <95 перцентиля
I степень	95 – (99 перцентиль+5 мм рт. ст.)
II степень (тяжелая)	> 99 перцентиля+5 мм рт. ст.

Клиника АГ

Клиника АГ у детей – заболевание может протекать бессимптомно, что отодвигает выявление больных при отсутствии педиатрического контроля АД у детей. Наиболее частой жалобой является повторяющаяся головная боль – один из первых симптомов дефицита кровотока в головном мозге при первых эпизодах повышения АД (доказательство гипертензионной энцефалопатии на этой стадии получить сложно, так как системное АД, как правило, колеблется, и может не отражать регионарное АД). Среди более отчетливых симптомов поражения головного мозга – когнитивные нарушения – снижение интеллектуальной работоспособности, внимания, быстроты реакции, позже – кратковременной памяти. Мнимое благополучие (отсутствие жалоб) не исключает прогрессирования изменений сосудистой стенки, поскольку на следующем этапе увеличение тонуса сосудов обеспечивает адекватный мозговой кровоток и отсутствие жалоб.

Значительную проблему представляет маскированная АГ, которая чаще встречается у детей с избыточной массой тела и ожирением, и у детей она может быть выявлена только при оценке суточного профиля артериального давления.

Поражение органов-мишеней АГ также возможно только при проведении дополнительных исследований: сосудов микроциркуляции – по состоянию артерий и вен глазного дна, сердца – по структурно-

функциональным показателям эхокардиографии с Допплером, почек – по уровню микроальбуминурии.

Кризовое течение АГ вызывает более раннее и быстрое поражение органов-мишеней, поэтому ГК является поводом для обследования в стационаре для определения причин АГ.

Гипертонический криз - это внезапное ухудшение состояния, обусловленное резким повышением АД. Гипертонические кризы чаще всего возникают при симптоматических АГ (острый гломерулонефрит, системные заболевания соединительной ткани, реноваскулярная патология, феохромоцитома, черепно-мозговые травмы и др.).

Физикальное обследование

1. антропометрические измерения (масса, длина тела и окружность талии) – вычисление индекса массы тела – индекса Кеттле: m тела (кг) / рост ($м^2$)
2. измерение АД на верхних и нижних конечностях
3. целью осмотра является выявление признаков, характерных для вторичной АГ

- осмотр кожи: кофейные пятна (феохромоцитома); красно-синюшная дисколорация кожи конечностей (livedo reticularis); стрии; «черный акантоз» (acantosis nigricans); нейрофиброматозные узлы; повышенную влажность кожи

4. исследование брюшной полости (опухоль Вильмса, патологическая пульсация, выслушивается абдоминальный сосудистый шум)
5. исследование глазного дна: спазм и сужение артерий; геморрагии; экссудация; отёк соска зрительного нерва;
6. исследование области шеи: набухание яремных вен; увеличение щитовидной железы; шум над сонной артерией при аускультации;
7. исследование сердечно-сосудистой системы: оценка пульса на обеих руках; частота и ритм сердечных сокращений; верхушечный толчок; сердечный толчок; щелчки, шумы, III и IV тоны;
8. исследование бронхолегочной системы: одышка; хрипы;
9. исследование конечностей: пульс на периферических артериях; шум на бедренной артерии; отёки;
10. исследование неврологического статуса: симптомы предшествующих нарушений мозговой гемодинамики;
11. оценка полового развития (вирилизация – патология надпочечников)

Диагностика артериальной гипертензии.

Инструментальная диагностика.

1. Суточное мониторирование АД (достоверность доказательств – А)
2. Электрокардиография (В)
3. Эхокардиографиия (В)
4. УЗИ почек с допплерографией сосудов почек (В)
5. Осмотр глазного дна (В)

6. При подозрении на ренальный/вазоренальный генез АГ- экскреторная урография в ортоположении, ангиография почечных артерий (В)

7. При подозрении на гиперпаратиреоидизм рентгенография костей кисти (В)

8. При подозрении на врождённую и приобретённую патологию аорты - КТ аорты либо аортография (В).

9. При подозрении на ренальную АГ - динамическая сцинтиграфия (В)

10. допплерография сонных артерий (В)

Лабораторная диагностика.

1. Клинический анализ крови
2. Общий анализ мочи (тест Нечипоренко, проба Зимницкого, уровень белка в суточной моче)
3. Биохимический анализ крови (К, Na, мочевина, креатинин, глюкоза)
4. Липидный спектр крови;
5. Сахарная кривая (при ожирении);
6. Определение уровня катехоламинов (адреналин, норадреналин, метанефрины, ванилилминдальная кислота);
7. Оценка активности РААС (определение уровня ренина альдостерона) .
8. При подозрении на патологию щитовидной железы определение уровня ТТГ, Т3 (св), Т4 (св) в сыворотке крови; АТ к ТПО
9. При подозрении на болезнь Иценко-Кушинга определение уровня адренокортикотропного гормона (АКТГ) и кортизола в сыворотке крови, свободного кортизола в суточной моче; проба с дексаметазоном;
10. При подозрении на гиперпаратиреоидизм – Са, паратгормон
11. При сочетании АГ и ожирения определение гликозилированного Hb

Критерии стратификации риска у детей и подростков с АГ

Факторы риска	**Критерии**
Артериальная гипертензия	Значения САД и/или ДАД равные или > 95-й перц. для данного возраста, пола и роста
Курение	1 сигарета или более в неделю
Дислипидемия	ОХС ≥ 5,2 ммоль/л или 200 мг/дл ХС ЛНП ≥ 3,36 ммоль/л или 130 мг/дл ХС ЛВП < 1,07 ммоль/л или 40 мг/дл ТГ ≥ 1,7 ммоль/л или 150 мг/дл
Повышенный уровень глюкозы натощак	Глюкоза плазмы 5,6-6,9 ммоль/л или 100-125 мг/дл
Нарушение	Глюкоза плазмы через 2 часа < 11,1 ммоль/л

толерантности к глюкозе	или < 200 мг/дл
ССЗ в семейном анамнезе	у мужчин до 55 лет; у женщин до 65 лет
Ожирение	
Поражение органов-мишеней	
Гипертрофия левого желудочка	- ЭхоКГ: ИММЛЖ ≥ 99 перцентиля
Сопутствующие состояния (увеличение риска ССЗ)	
Сахарный диабет	Глюкоза плазмы натощак ≥ 7,0 ммоль/л или 126 мг/дл Глюкоза плазмы через 2 часа ≥ 11,1 ммоль/л или ≥ 200 мг/дл

Дети с АГ 1 степени подразделяются на группы:

- Низкого риска - нет факторов риска и нет поражения органов-мишеней.
- Высокого риска - наличие 3-х и более дополнительных факторов риска сердечно-сосудистых заболеваний и/или поражения органов–мишеней, и/или сопутствующих состояний. Пациенты с АГ 2 степени относятся к группе высокого риска.

Вторичные артериальные гипертензии (симптоматические)

1. Ренопаренхиматозная АГ - характеризуется стабильным повышением систолического и диастолического АД. Патогенез связан с уменьшением функционирующих нефронов, снижением клубочковой фильтрации, увеличением объема циркулирующей крови, увеличением внутриклеточного натрия. Кроме того, нарушение почечного кровотокастимулируетсистемуренин-ангиотензин-альдостерон(РААС).

2. Реноваскулярная АГ - встречается в 1,5-5% всех случаев АГ. У детей чаще связана со стенозирующей фибромускулярной дисплазией, гипоплазией почечных артерий, добавочными артериями почки, травмой почки. Патогенез обусловлен уменьшением почечного кровотока и почечного перфузионного давления. Это сопровождается раздражением баро-хеморецепторови стимуляцией юкстагломерулярного аппарата и системы РААС. В диагностике вазоренальной гипертензии важно отметить:

- Раннее возникновение АГ
- Наличие стойкой высокой АГ систоло-диастолического типа
- Рефрактерность АГ к комплексной гипотензивной терапии
- Систолический шум, прослушиваемый над областью аорты
- Односторонний характер поражения почек
- Высокая активность ренина и альдостерона плазмы

• Для топической диагностики проводят: экскреторную урографию, радиоизотопную ренографию, сцинтиграфию. Однако наиболее информативными являются эходопплерография и почечная ангиография.

Артериальная гипертензия, связанная с заболеваниями эндокринной системы.

Феохромоцитома – опухоль мозгового слоя надпочечников, состоящая из хромаффинных клеток и характеризующаяся гиперпродукцией симпатических гормонов (адреналин, норадреналин, дофамин).Локализация: возможны хромаффинные опухоли другой локализации:в области шеи, средостения, брюшной области, малого таза(межпредсердной перегородке, почке, простате, мочевом пузыре, стенке кишечника, печени, поджелудочной железе, интраорбитально) . Феохромоцитома встречается значительно чаще у детей (35-39%), чем у взрослых. Этиология ФХЦ не выяснена. Патогенез – адренергический эффект катехоламинов приводит к выраженной периферической вазоконстрикции, увеличению частоты и силы сердечного выброса. Клиническая картина имеет различное течение:

1) кризовое – когда гипертонические кризы возникают на фоне нормального АД

2) постоянно-кризовое, когда гипертонические кризы возникают на фоне повышенного АД

3) постоянное, когда постоянно повышенное АД не сопровождается гипертоническими кризами.

Из всего разнообразия симптомов, чаще встречаются головные боли, ощущение сердцебиения, потливость. Головные боли по характеру чаще пульсирующие, обычно локализуются в затылочной области. Ощущение сердцебиения моет сопровождать как тахикардию, так и брадикардию. Чрезмерная потливость больше выражена в верхней половине тела.

Гипертонический криз проявляется сильной головной болью. Ощущением сердцебиения, выраженной потливостью, бледностью кожных покровов (очень редко-гиперемия), похолоданием конечностей, их тремором, тошнотой, рвотой, болями в животе и в области сердца, ощущением перебоев в работе сердца, страха смерти, может быть расстройство зрения, слуха, может повышаться температура тела, возникать слезотечение, мидриаз, экзофтальм. Криз может осложниться: нарушением мозгового кровообращения, инфарктом миокарда, отеком легких, гипертонической энцефалопатией, отслойкой сетчатки, геморрагическим некрозом опухоли.

Иногда кризовые состояния у больных с ФХЦ сопровождаются гипотонией либо чередованием в течение короткого периода времени эпизодов резкого повышения и падения АД. Такое состояние должно нацелить на диагноз ФХЦ. Часто ортостатической гипотонии сопутствует постуральная тахикардия. Эти два симптома могут быть дифференциально-диагностическими признаками ФХЦ.

В 30% случаев развивается синдром злокачественной АГ (АД > 220/130 мм рт.ст. . нейроретинопатия). Длительно существующие ФХЦ приводят к развитию – гипертрофии миокарда. Вызывают специфический

миокардит, который может осложниться застойной СН. У больных на ЭКГ регистрируются различные нарушения ритма сердца и проводимости. В 40% случаев наблюдается желудочковая экстрасистолия.

У больных ФХЦ поражение периферических сосудов (артерии конечностей, кишечника) вызывает соответствующую клиническую картину: парестезии и боли в конечностях, перемежающуюся хромоту и острую артериальную окклюзию, трофические изменения кожи и гангрену конечностей, паралитическую кишечную непроходимость, ишемический энтероколит, инфаркты кишечника, желудочно-кишечные кровотечения. Состояние почек при ФХЦ имеет особое значение. Больные часто жалуются на тупые боли и тяжесть в поясничной области, никтурию, иногда – ночное недержание мочи. Отмечается мочевой синдром: у 90% больных – протеинурия в общих анализах крови; у 30% - умеренная эритроцитурия и цилиндрурия.

К сопутствующим синдромам при ФХЦ в основном относятся состояния при синдроме множественной эндокринной неоплазии. Иногда наблюдаются большие и малые судорожные припадки, синкопальные состояния, светобоязнь, снижение чувствительности кожи в околоротовой области, различные парестезии и боли в костях, полидипсия, гиперсаливация.

У большинства детей ФХЦ потекает с постоянной гипертонией, сопровождающейся потливостью и расстройствами зрения. Чаще наблюдается похудание, тошнота, рвота, а также полидипсия и полиурия. Значительно чаще, чем у взрослых, у детей наблюдаются судороги, иногда – непроизвольное мочеиспускание. Нередко отмечаются багрово-синюшные пятна на коже стоп, голеней, тыльной поверхности кистей рук, а также отечность кистей рук.

Диагностика: складывается на клинической картине заболевания.

Медикаментозное лечение: празозин по 3-15 мг/сутки; фентоламин по 200-250 мг/сутки, обзидан (анаприлин) по 40-80 мг/сутки.

Первичный гиперальдостеронизм (ПА), синдром Кона.

Обусловлен гиперпродукцией альдостерона аденомой клубочковой зоны коры надпочечников. Заболевание редкое – 0,1% от популяции и 1% артериальных гипертензий. Патогенез.При ПА развивается объемозависимая АГ. Гиперальдостеронемия приводит к снижению К, повышению Na в плазме крови и увеличению ОЦК. Клиническая картина: проявляется постоянной АГ в пределах140-160–90-95мм. рт. ст. АГ доброкачественная. Пациенты жалуются на головную боль и сжимающие боли в области сердца. Возможны полиурия и полидипсия, иногда приступообразная мышечная слабость, разбитость, парестезии, параличи, редко– судороги. Реакция мочи щелочная, изостенурия, возможна альбуминурия. Заболевание протекает волнообразно с периодами обострения и уменьшения симптомов. Диагностика: основана на данных сцинтиграфии, рентгенографии, компьютерной томографиии, флебографии надпочечников, раздельной ангиографии надпочечников с определением альдостерона в каждом из них. Характерны повышение уровня альдостерона в крови и низкая активность

ренина плазмы, гипокалиемия, гиперкалийурия, уплощение или инверсия зубцов Т, увеличение U, нарушения ритма сердца. Лечение**:** Основа лечения-удаление альдостеромы.

Синдром (болезнь) Кушинга – (эндогенный гиперкортицизм) – заболевание, характеризующееся гиперпродукцией кортизола в результате усиленной стимуляции коры надпочечников гипофизарными или эктопически секретируемым адренокортикотропином или секреции стероидов аденомой надпочечника. Этиология: воспалительный процесс в ЦНС с вовлечением гипотамуса, черепно-мозговая травма, психический стресс. В 60-75% случаев гиперсекреция АКТГ обусловлена наличием аденомы и сопровождается двухсторонней гиперплазией надпочечников. Гиперпродукция кортизола вызывает повышение уровня ангиотензина крови, а также повышение чувствительности адренорецепторов сосудов к катехоламинам, задержку натрия, выведение ионов калия, увеличение вязкости крови. Клиника развивается постепенно: появляется слабость, сонливость, повышенный аппетит, затем головные боли, повышение массы тела до ожирения с формированием «лунообразного» лица, «климактерического горбика», «шеи бизона», отложение жира на передней боюшной стенке, голени и предплечья остаются худыми. Нарушается трофика кожи с формированием багровых стрий. Характерно преждевременное половое оволосение, половые органы недоразвиты. Дети могут отставать в росте. Возможно развитие «стероидного диабета», психоэмоциональные нарушения, параноидное состояние («кортизоновые психозы»). АГ стойкая, значительная с повышением САД и ДАД, резистентная к гипотензивной терапии с гипертрофией левого желудочка и левого предсердия. Диагностика**:** клиника, изменения в анализах крови (полицитемия, полиглобулия, гиперкальциемия, гиперхолестеринемия, умеренная гипокалиемия, гипергликемия, алкалоз), высокий уровень кортизола, повышение экскреции 17-ОКС (метаболиты кортизола) и 17-КС (метаболиты тестостерона) с мочой. Для дифференциальной диагностики используют УЗИ диагностику и компьютерную диагностику. Лечение: включает медикаментозную и лучевую терапию, хирургическую коррекцию. Медикаментозное лечение показано пациентам с медленно прогрессирующим течением болезни и направлена на снижение продукции АКТГ, блокирование действия кортизола на уровне рецепторов тканей.

Гиперфункция щитовидной железы (тиреотоксикоз) **–** гиперпродукция тиреоидных гормонов тироксина и триойдтиронина. Патогенез: повышение уровня последних приводит к повышению основного обмена, возрастанию скорости метаболических процессов и потребности тканей в кислороде. Это сопровождается компенсаторной тахикардией, увеличением силы сердечных сокращений, ОЦК. Диагностика: определение содержания Т4 и Т3 и снижение ТТГ**.**

Первичный гиперпаратиреоз – это эндокринное заболевание, характеризуется чрезмерной выработкой паратгормона паращитовидными железами вследствие гиперплазии железистой ткани или развития одиночных

аденом, или реже – гиперплазии всех четырех паращитовидных желез. Частота возникновения болезни – 1:10 000 населения в год. Патогенез: нарушается кальциевый и фосфорный обмен, снижается содержание в костях солей кальция, отмечаются гиперкальциемия и гипофосфатемия, отложение кальция в мягких тканях и почках (нефрокальциноз), гиперкальцийурия и гиперфосфатурия. Гиперпаратиреоз встречается в 0,1-0,2%всех случаев АГ. АГ выявляется у 30-70% больных и связана с гиперкальциемией. Клинически снижение аппетита, похудание, миастения, боли в костях, полидипсия, запоры. Кроме того, остеопороз, нефрокальциноз, МКБ (50% случаев), пиелонефрит. Диагностический критерий- одновременно повышается уровень Са и паратгормона в сыворотке.

Лечение: методом выбора является операция – паратиреоидэктомия,

Ведение пациентов с артериальной гипертензией

Целью лечения АГ - является достижение устойчивой нормализации АД для снижения риска развития ранних сердечно-сосудистых заболеваний и летальности. Задачи лечения АГ: достижение целевого уровня АД, которое должно быть менее значения 90-го перцентиля для данного возраста, пола и роста; улучшение качества жизни пациента; профилактика поражения органов-мишеней или обратное развитие имеющихся в них изменений; профилактика гипертонических кризов.

Немедикаментозное лечение

- отказ от курения
- уменьшение избыточной массы тела
- оптимизация физической активности
- отказ от потребления алкоголя и табака
- рационализация питания и режима дня

Консервативное лечение

▪при выявлении высокого нормального АД медикаментозная терапия не проводится (А)

▪при АГ 1 ст. риск I - назначение медикаментозной терапии при неэффективности в течение 6-12 месяцев немедикаментозного лечения (В);

▪при АГ 1 ст. высокого риска или АГ 2 ст. медикаментозное лечение следует начать вместе с модификацией образа жизни (В).

Перед началом медикаментозного лечения рекомендовано проведение суточного мониторирования АД (СМАД). Если при СМАД выявлено, что ИВ АГ превышает 50% времени суток, это служит показанием к началу медикаментозного лечения. Если ИВ АГ не превышает 50%, целесообразно продолжить немедикаментозную терапию (С). Рекомендовано начать лечение с минимальной дозы одним лекарственным препаратом, чтобы уменьшить возможные побочные эффекты (В). При отсутствии гипотензивного эффекта или плохой переносимости лекарственного средства - замена на препарат другого класса (С). Рекомендовано использование препаратов длительного действия, обеспечивающих контроль АД в течение 24 часов при однократном приеме. (достоверность доказательств – С). При

неэффективности монотерапии рекомендовано сочетание 2-х лекарственных препаратов, желательно в малых дозах (С). Оценку эффективности гипотензивного лечения рекомендовано проводить через 8- 12 недель от начала лечения. (Сила рекомендаций – 1; достоверность доказательств – С)

- Оптимальную продолжительность медикаментозной терапии рекомендовано определяется индивидуально в каждом конкретном случае. Минимальная продолжительность медикаментозного лечения - 3 месяца, предпочтительнее – 6 - 12 месяцев. (достоверность доказательств – С)
- При адекватно подобранной терапии после 3 месяцев непрерывного лечения рекомендовано постепенное снижение дозы препарата вплоть до полной его отмены с продолжением немедикаментозного лечения при стабильно нормальном АД. (достоверность доказательств –С)
- Контроль эффективности немедикаментозного лечения рекомендовано осуществлять 1 раз в 3 месяца (достоверность доказательств – С).

Медикаментозная терапия первичной и вторичной АГ

В настоящее время для лечения АГ у детей и подростков рекомендовано применение антигипертензивных препаратов пяти основных групп:

1. ингибиторы АПФ (Каптоприл 0,3-0,5 мг/кг/сут. (в 2-3 приема), Эналаприл 0,08 мг/кг/сут. (в 1 прием). Фозиноприл 0,1 мг/кг/сут. (в 1 прием), Лизиноприл 0,07 мг/кг/сут. (в 1 прием), Рамиприл 2,5 мг/сут. (в 1 прием) (достоверность доказательств – В)
2. блокаторы рецепторов ангиотензина (Лозартан 0,75 мг/кг/сут. (в 1прием), Ирбесартан 75-150 мг/кг/сут. (в 1 прием) . Кандесартан 4 мг/кг/сут. (в 1 прием) (достоверность доказательств – В)
3. ß-адреноблокаторы (Пропранолол 1 мг/кг/сут (в 2-3 приема). Метопролол 1-2 мг/кг/сут. (в 2 приема). Атенолол 0,5-1 мг/кг/сут. (в 1-2 приема). Бисопролол / гидрохлортиазид - 2,5/6,5 мг/сут. (в 1 прием)) (достоверность доказательств – В)
4. блокаторы кальциевых каналов (дигидропиридиновые) (Амлодипин 0,06 мг/кг/сут. (в 1 прием). Фелодипин 2,5 мг/сут. (в 1 прием). Нифедипин 0,25-0,50 мг/кг/сут. (в 1-2 приема)) (достоверность доказательств – В)
5. тиазидные диуретики (Гидрохлоротиазид 0,5 мг/кг/сут. (в 1 прием) Хлорталидон 0,3 мг/кг/сут. (в 1 прием). Индапамид 1,5 мг/сут. (в 1 прием)) (достоверность доказательств – С)

Возможность применения этих препаратов подтверждена в рандомизированных плацебоконтролируемых клинических исследованиях или в серии исследований, некоторые препараты применяются на основании сложившегося мнения экспертов. Предпочтение следует отдавать препаратам длительного действия (с 24-часовым контролем АД).

Неотложная помощь при гипертоническом кризе

1. уложить больного с приподнятым головным концом и обеспечить проходимость верхних дыхательных путей.
2. Оксигенотерапия.

3. В качестве первой помощи:

•сублингвально или внутрь: нифедипин (0,25 – 0,5 мг/кг) или клофелин (0,002 мг/кг)

•парентерально: 0,01% р-р клофелина в дозе 0,3-0,5-1,0 мл в/м или в/в на 0,9% р-ре натрия хлорида медленно в течение 5-7 мин. В качестве вспомогательного средства может использоваться 1% р-р дибазола в дозе 0,1-0,2 мл/год жизни в/м или в/в.

4. При возбуждении и выраженной нейровегетативной симптоматике ввести 0,5% р-р седуксена в дозе 0,1 мл/г (0,5 мг/кг) в/м.

5. При симптомах внутричерепной гипертензии (головная боль, рвота, дезориентация и др.) ввести 1% р-р лазикса в дозе 0,1-0.2 мл/кг (1-2 мг/кг) в/м или в/в.

6. Если эффект от лечения отсутствует, назначить:

•нитропруссид натрия (нанипрусс) в дозе 0.5-1 мкг/кг/мин в/в, титрованно под контролем АД или

•гидролазин 0,1-0,5 мг/кг, в/в или

•диазоксид 1 мг/кг, в/в.

Осложнения ГК

- отслойка сетчатки
- гипертонический криз
- ОПН
- ОСН
- инсульт
- инфаркт миокарда

Прогноз

Определяется основным заболеванием.

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

- Особенности измерения и оценки АД у детей
- Этиология и факторы риска АГ, роль наследственности
- Классификация АГ у детей
- Связь патогенеза АГ с клинической картиной
- Выявление больных с измененным АД, наблюдение, подтверждение диагноза и определение стратификации риска ССЗ
- Вторичные АГ
- Лечение детей с АГ
- Осложнения АГ
- Гипертонические кризы, неотложная помощь при ГК
- Прогноз больных

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

1. ДЛЯ ПОДТВЕРЖДЕНИЯ ДИАГНОЗА АГ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ НЕОБХОДИМО

1) трехкратное измерение АД с интервалом 10 дней

2) выявление изменений на глазом дне
3) выявление гипертрофии миокарда ЛЖ
4) оценка семейного анамнеза по ССЗ
5) определение измененного мочевого осадка

2. МЕХАНИЗМЫ РАЗВИТИЯ АГ У ДЕТЕЙ ВКЛЮЧАЮТ
1) нарушение выведения хлорида натрия
2) увеличение активности симпатического звена вегетативной НС
3) нарушение внутриклеточного метаболизма кальция
4) все перечисленные
5) любой из перечисленных

3. КОГНИТИВНЫЕ НАРУШЕНИЯ У ДЕТЕЙ С АГ - ЭТО
1) нарушение кратковременной памяти
2) снижение внимания и способности к обучению
3) нарушение коммуникации и девиантное поведение
4) нарушение мышления

4. ПОРАЖЕНИЕ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ С АГ ПРЕДСТАВЛЕНО
1) расширением всех полостей сердца
2) нарушением сократительной способности миокарда
3) ишемией миокарда
4) гипертрофией миокарда ЛЖ
5) некрозом и воспалением миокарда

5. ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ АГ С КРИЗОВЫМ ТЕЧЕНИЕМ У ДЕТЕЙ ПРЕДПОЛАГАЕТ ИСКЛЮЧЕНИЕ
1) феохромоцитомы
2) сахарного диабета
3) первичного гиперальдостеронизма
4) только 1) и 3)
5) всех причин

6. РЕНОВАСКУЛЯРНАЯ АГ ПОДТВЕРЖДАЕТСЯ
1) протеинурией
2) диастолическим характером гипертензии
3) сужением сосудов почек по данным МР-ангиографии
4) высокой активностью ренина в плазме крови

7. СУТОЧНЫЙ ПРОФИЛЬ АД «НОН-ДИППЕР» ПРЕДПОЛАГАЕТ
1) благоприятное течение АГ
2) раннее развитие поражения органов-мишеней
3) назначение комбинированной антигипертензивной терапии
4) высокий риск развития сосудистых осложнений АГ до 18 лет

8. ОЧЕНЬ ВЫСОКИЙ РИСК СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТЫХ ОСЛОЖНЕНИЙ ОПРЕДЕЛЯЕТСЯ ПРИ НАЛИЧИИ
1) ожирения
2) отягощенного семейного анамнеза по инсульту
3) ангиопатии глазного дна (а:в=1:2)
4) сахарного диабета

9. ПОКАЗАНИЕМ ДЛЯ НАЗНАЧЕНИЯ АНТИГИПЕРТЕНЗИВНОЙ ТЕРАПИИ У ДЕТЕЙ ЯВЛЯЕТСЯ

1) поражение органов-мишеней
2) отягощенный семейный анамнез по АГ
3) возраст старше 14 лет
4) недостаточное снижение АД ночью
5) избыточная масса тела

10. ДИАГНОСТИКА АГ ПРЕДПОЛАГАЕТ

1) оценку состояния органов-мишеней
2) выявление/исключение вероятных причин стойкого повышения АД
3) определение кумулятивного риска сосудистых осложнений
4) оценку факторов риска
5) все перечисленное

Эталоны ответов.

1- 1	2 - 5	3 - 2	4- 4	5- 4	6 -3	7 – 1,2	8 – 4	9 - 1	10-5

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

Задача №1.

Девочка М., 5 лет, рост 125 см, вес – 34 кг. Жалобы на головные боли, сопровождающиеся носовыми кровотечениями. Впервые АД измерено врачом скорой помощи – 128/78 мм рт.ст., ребенок госпитализирован в стационар. Проведено мониторирование АД в условиях стационара. Монитор: детская манжета на левой руке. Переносимость удовлетворительная, жалоб нет. Днем не спала. Ночью сон спокойный. Гипотензивную терапию не получает. По данным СМАД:

Ср. дневное = 130/74
Ср. ночное = 106/60
Индекс времени САД день/ночь = 88/75%
Индекс времени ДАД день/ночь = 48/16%
Вариабельность АД 11/8
Суточный индекс САД/ДАД = 18/19%

1. Сформулируйте диагноз.
2. Какое обследование необходимо провести
3. Дифференциальная диагностика
4. Медикаментозное лечение
5. Дальнейшее наблюдение в амбулаторной практике.

Задача №2.

К участковому врачу обратилась за помощью Марина М., 14 лет. Предъявляет жалобы на частые головные боли, головокружения, повышенную утомляемость. Обеспокоена своим состоянием, плачет.

Астенического телосложения, кожные покровы чистые, розовые, теплые, дермографизм белый. Видимых отеков нет. Температура тела – 37^{o}С.

Дыхание везикулярное. Тоны сердца громкие, ритмичные, 98 уд. в минуту. АД-160/95 мм рт. ст. Печень у края реберной дуги, селезенка не пальпируется.

1. Поставьте диагноз
2. Назначьте лечение.
3. Обозначьте дальнейшую тактику педиатра.
4. Обозначьте спектр болезней дифференциального диагноза.

Задача №3.

На прием к врачу впервые обратился мальчик 12 лет с жалобами на частые головные боли в височно-лобных областях в течение 2 месяцев, эпизоды сильного сердцебиения, головокружения, чувство страха. Со слов ребенка данные жалобы появляются после физической нагрузки. Антропометрические данные: вес-45 кг, рост 156 см, ИМТ= 18,5. Из анамнеза известно, что у отца ребенка – ГБ. Объективно: нормостеническое телосложение. Кожные покровы сухие, бледно-розовые, дермографизм бледный. Со стороны внутренних органов без патологии. Измерено АД 130/75 мм.рт.ст. При повторном визите АД 114/65 мм.рт.ст. При третьем визите к врачу АД 118/70 мм.рт.ст.

1. Укажите предполагаемый диагноз
2. План обследования
3. План ведения данного больного
4. Профилактические мероприятия

Задача № 4.

Девочка 17 лет после сдачи экзаменов внезапно почувствовала себя плохо, появились головная боль, слабость, шум в ушах, мелькание «мушек» перед глазами, тошнота, рвота однократно, учащенное сердцебиение, АД 160/90 мм. рт. ст. Антропометрические данные: рост 16 см, вес 51 кг., ИМТ = 19. Доставлена бригадой скорой помощи в приемное отделение. Объективно: Кожа чистая, белый дермографизм. По внутренним органам патологии не выявлено. Из анамнеза жизни: до 1 года наблюдалась у невропатолога по поводу ППЦНС, с учета снята.

1. Поставьте диагноз.
2. Назовите основную цель купирования данного состояния.
3. Укажите темпы снижения АД в данном случае.
4. Принципы оказания помощи при данном состоянии
5. Назовите органы-мишени, которые поражаются при артериальной гипертензии.

Задача №5.

При проведении медицинского обследования перед поступлением в футбольную команду у Андрея Т., 13 лет, выявлено АД - 140/85 мм рт .ст. Жалоб не предъявляет, активный, подвижный, считает себя здоровым. Физическое развитие ухудшено за счет избыточной массы. В беседе с мамой удается выяснить, что периодически у мальчика отмечаются носовые кровотечения (маме 33 года, наблюдается по поводу артериальной гипертензии).

1. Ваша тактика.
2. Предварительный диагноз.
3. Диагностическая стратегия ведения ребенка.
4. Назначьте лечение, если оно необходимо.

Эталоны ответов

Задача №1.

1. Артериальная гипертензия, 2ст., стабильная, неуточненной этиологии (вероятно, вторичная).
2. Следует оценить структуру и функции сердца (исключить ВПС), состояние глазного дна (осмотр офтальмолога), развернутый анализ крови, почек (микроальбуминурия, мочевина, креатинин, СКФ), функции щитовидной железы (Т4 св., ТТГ, АТ к ТПО), уровень кортизола, альдостерон, активность ренина в плазме крови
3. Дифференциальная диагностика предполагает исключение гиперфункции щитовидной железы, синдрома Конна, паренхиматозных болезней и опухолей почек и вазоренальной гипертензии, системных васкулитов, ВПС.
4. Требуется подбор постоянной антигипертензивной терапии в соответствии с клиническими данными, с одновременной коррекцией причины (лечением основного заболевания).
5. Дальнейшее наблюдение в амбулаторной практике.

Задача №2.

1. Диагноз: Гипертонический криз, вероятно, вегетативного характера.
2. Валериана, 1 таблетка. При неэффективности - каптоприл 12,5 мг под язык.
3. Необходимо провести обследование подростка в специализированном отделении, требуется госпитализация в специализированное отделение.
4. Следует исключить гиперфункцию щитовидной железы, заболевания почек, системную красную волчанку, стресс-индуцированную АГ. С этой целью назначаются следующие методы исследования: общий анализ крови, общий анализ мочи и посев мочи, биохимическое исследование сыворотки крови с определением электролитов, мочевины, креатинина, общего белка и его фракций; определение АТ к ДНК, гормонов щитовидной железы (Т4, ТТГ), кортизола, секреции метанефринов; суточный мониторинг АД, УЗИ почек, экскреторную урографию. Лечение до уточнения диагноза: валериана 1 т. 3 раза в день, пропранолол 2мг/кг в сутки, электросон.

Задача №3

1. Диагноз: Лабильная артериальная гипертензия.

Данный диагноз можно поставить на основании жалоб на частые приступы головной боли после физ. нагрузки, часто сопровождается головокружением, сильным сердцебиением, тахикардией, чувством страха; на основании данных объективного осмотра: кожные покровы сухие, бледно-

розовые; на основании данных трехкратного измерения АД: среднее САД 122 мм рт ст, среднее ДАД 70 мм рт ст;

2. План обследования: Клинико-анамнестическое и генеалогическое обследование. СМАД. ЭКГ. ЭхоКГ с ЦДК. Рентгенография органов грудной клетки. ОАК, ОАМ. УЗИ почек. Обследование глазного дна. ЭЭГ. РЭГ. Рентгенография черепа. Определение состояния вегетативной нервной системы.

3. План ведения: Организация режима дня, достаточный сон и отдых, прогулки, устранение чрезмерных физических и психических перегрузок, ограничение эмоционально-стрессовых ситуаций. Фитотерапия – магнолия, пастушья сумка, рябина. Курсом 1.5 – 2 мес, 2 – 3 курса в год; Контроль АД. Целевые показатели АД 114/70 мм.рт.ст. При повышении АД каптоприл в дозе 12,5 мг. Массаж воротниковой зоны. Контрастный душ. ЛФК.

4. Соблюдение режима дня, рациональное чередование труда и отдыха, занятия физической культурой, создание доброжелательных отношений в семье, ограничение просмотра телевизионных программ с элементами насилия, времени работы за компьютером.

Задача № 4

1. Гипертонический криз. Данный диагноз можно выставить на основании резкого повышения АД 160/90 мм.рт.ст., внезапного ухудшения состояния (головная боль, слабость, шум в ушах, мелькание «мушек» перед глазами, тошнота, рвота, тахакардия).

2. Основной целью купирования гипертонического криза является контролируемое снижение АД до безопасного уровня для предотвращения осложнений.

3. Обычно снижение АД до нормального уровня (ниже 95-го перцентиля для данного пола, возраста) осуществляется поэтапно: в первые 6-12 часов АД снижают на 1/3 от планируемого снижения; в течение первых суток АД снижают еще на 1/3, в течение последующих 2- 4 дней достигают полной нормализации АД. Целевое АД 120/74 мм.рт.ст.

4. Принципы оказания помощи: каптоприл 12,5 мг сублингвально. При симптомах внутричерепной гипертензии (головная боль, рвота, дезориентация и др.) ввести 1% р-р лазикса в дозе 0,1-0.2 мл/кг (1-2 мг/кг) в/м или в/в, госпитализировать в стационар.

5. Органы – мишени: сердце, почки, кровеносные сосуды, головной мозг, изменения на глазном дне.

Задача №5.

1. Отстранить от участия в соревнованиях.

2. Диагноз: Артериальная гипертензия. Гипертонический криз.

3. Необходимо провести обследование подростка в специализированном отделении. Следует исключить гиперфункцию щитовидной железы, заболевания почек, системную красную волчанку, стресс-индуцированную АГ. С этой целью назначаются следующие методы исследования: общий анализ крови, общий анализ мочи и посев мочи, биохимическое исследование сыворотки крови с определением электролитов,

мочевины, креатинина, общего белка и его фракций; определение АТ к ДНК, гормонов щитовидной железы (Т4, ТТГ), кортизола, секреции метанефринов; суточный мониторинг АД, УЗИ почек, экскреторную урографию.

4. Валериана 1 таблетка. При неэффективности - каптоприл 12,5 мг под язык.

12. Перечень практических умений по изучаемой теме (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7).

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез)	III
2	оценка статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, лимфатические узлы, система дыхания, центральная и периферическая гемодинамика, тоны сердца, щитовидная железа, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	измерение АД на верхних и нижних конечностях	III
4	антропометрические измерения и их оценка	III
5	Термометрия	III
6	Интерпретация СМАД	III
7	определение уровня системного артериального давления, интерпретация результатов	III
8	оценка клинического анализа крови	III
9	оценка биохимического анализа крови (общий белок, мочевина, креатинин)	III
10	оценка показателей КЩС и электролитов крови	III
11	оценка анализов мочи (общий, биохимический, по Зимницкому, по Нечипоренко, бак. посев мочи, МАУ), оценка СКФ	III
12	оценка показателей коагулограммы	III
13	выполнение и анализ ЭКГ с расчетом корригированного интервала QT	III
14	оценка результатов УЗИ органов брюшной полости, забрюшинного пространства, щитовидной железы	III
15	интерпретация результатов ЭхоКГ	III
16	расчёт объёма и скорости введения инфузии гипотензивных препаратов при гипертонических кризах	III
17	венепункция	III
18	введение назогастрального зонда	III
19	прописи рецептов лекарственных средств	III
20	оформление медицинской документации	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

1. Подготовка рефератов по теме «Сосудистые причины АГ», «Диспансерное наблюдение детей с АГ», «Осложнения АГ»

2. Составление и решение типовых задач по теме «Дифференциальный диагноз АГ».

14.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	Российские клинические рекомендации. Артериальная гипертензия у детей [Электронный ресурс] / Л.И. Агапитов, А.А. Александров и др. - Режим доступа : http://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=08680956b492854ab4919d939577763b	-	2016

6	Кардиология детского возраста [Электронный ресурс] / под ред. А. Д. Царегородцева, Ю. М. Белозёрова, Л. В. Брегель. - Режим доступа : http://client.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970428160.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	ЭБС КрасГМУ «Colibris»		
2	ЭБС Консультант студента ВУЗ		
3	ЭМБ Консультант врача		
4	ЭБС Айбукс		
5	ЭБС Букап		
6	ЭБС Лань		
7	ЭБС Юрайт		
8	НЭБ eLibrary		
9	НЭБ КиберЛенинка		
10	БД Scopus		
11	БД PubMed		
12	БД Web of Science		
13	БД OxfordUniversityPress		
14	БД SAGE		
15	БД ProQuest		
16	СПС Консультант Плюс		
17	MEDLINE Complete		

1. Индекс ОД.О.01.1.5.9 **Тема 9.2.4:** «Кардиты и кардиопатии. Неотложные состояния».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный

4. Значение темы. Неотложные состояния при заболеваниях сердца у детей зачастую являются причинами неблагоприятных исходов, поэтому вопросы диагностики и оказания неотложной помощи являются важнейшей частью образования врачей любой специализации. Неотложные состояния можно разделить на сосудистые (в детском возрасте – это сосудистая недостаточность), синдром малого сердечного выброса, нарушение оксигенации крови при правожелудочковой недостаточности. Данные состояния наиболее часто ассоциированы с хроническими заболеваниями, но могут развиваться у внешне здоровых детей в качестве первого симптома тяжелого заболевания. Наиболее уязвимой группой детей в отношении развития неотложных, и даже критических состояний, являются дети первых 18 месяцев, включая новорожденных, что определяет важность отдельного рассмотрения особенностей данного периода детства в аспекте неотложных состояний.

Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-1, УК-3, ПК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-10, ПК-12

- учебная:

обучающийся должен знать: вопросы организации работы больнично-поликлинических учреждений и других учреждений, связанных с медицинским обслуживанием детей с неотложными состояниями, алгоритм оценки состояния больных, физиологию сердечно-сосудистой системы, и методы оценки системы кровообращения у детей на амбулаторном этапе, особенности формирования патологических изменений гемодинамики, клинические проявления неотложных состояний, тактику и принципы оказания неотложной помощи на догоспитальном этапе и в лечебном учреждении стационарного типа, вопросы диспансерного наблюдения и профилактики осложнений.

обучающийся должен уметь: оценить физическое и нервно-психическое развитие ребенка, собрать анамнез, провести физикальный осмотр, определить ведущие симптомы и клинические синдромы, требующие определения тактики оказания неотложной помощи, назначить неотложную терапию, сформулировать диагноз в соответствии МКБ-10, выделить круг болезней дифференциального диагноза, назначить лабораторно-инструментальные исследования для уточнения диагноза; пользоваться необходимой медицинской аппаратурой (тонометр, электрокардиограф, назогастральный зонд, система для инфузионной терапии, кислородная палатка, интубационные трубки), оценить результаты лабораторных (анализы периферической крови, показатели функций внутренних органов, маркеры воспаления и повреждения миокарда, серологические и молекулярно-генетические маркеры инфекционных заболеваний),

специальных методов диагностики (ЭКГ, эхокардиография), определить показания к госпитализации и организовать ее, вести необходимую медицинскую документацию.

обучающийся должен владеть: методами диагностики и принципами лечения детей с заболеваниями миокарда, с неотложными состояниями (пароксизмальные тахикардии, острая сердечная недостаточность).

5. Место проведения практического занятия: учебная комната 603 кафедры педиатрии ИПО ФГБОУ ВО КрасГМУ, кардионефроревматологическое отделение и поликлиника (кабинет детского кардиолога) КГБУЗ «КККЦОМД».

6. Оснащение занятия:

Слайды: схема кровообращения, перечень пароксизмальных состояний, возникающих в детском возрасте, клинические проявления сосудистой и сердечной недостаточности. Схема клинического обследования детей и подростков с АГ. Клинические примеры. Электрокардиограммы, таблицы для расчета ЭКГ, протоколы эхокардиографии. Электрокардиограф.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта семинарского занятия

№ п/п	Этапы семинарского занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или	25	Тесты по теме, решение ситуационных задач

	устно)		
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация:

Синкопе – самая частая неотложная ситуация в детском возрасте. В структуре причин синкопальных состояний львиную долю занимают нейрорефлеторные. По определению, обморок – это кратковременное нарушение сознания вследствие гипоперфузии головного мозга.



Частыми причинами развития синкопе являются снижение АД при депонировании крови в сосудах нижних конечностей и снижении венозного возврата.

Неотложная помощь включает: освободить дыхательные пути, открыть окно, поднять ноги, дать вдохнуть нашатыря, смочить виски водой с уксусом (по возможности), растереть ладони, стопы, мочки ушей. Оценить ЧСС, наполнение пульса, ЧДД

Коллапс - угрожающая жизни острая сосудистая недостаточность, характеризующаяся: резким снижением сосудистого тонуса, уменьшением объема циркулирующей крови, признаками гипоксии мозга и угнетением жизненно важных функций. Причины коллапса – обезвоживание, ИТС, острая крово-, плазмопотеря, брадикардия (AV-блокада, СССУ), пароксизмальные тахикардии, мерцательная аритмии, травма грудной клетки с нарушением проводимости, передозировка гипотензивных средств, тампонада сердца

Патогенез:

Уменьшение СВ развивается при:

- нарушении систоло-диастолической функции

- уменьшении венозного возврата
- снижении периферического сопротивления кровотоку
- уменьшении ОЦК
- артериальная гипотензия
- уменьшение объемной скорости кровотока
- снижение интенсивности транскапиллярного обмена
- гипоксия и дефицит энергообеспечения тканей и клеток с нарушением функций

Клиника коллапса представлена тремя фазами:

Симпатотоническая	Ваготоническая	Паралитический коллапс
обусловлена нарушением периферического крово-обращения вследствие его централизации и компенсаторным выбросом катехоламинов	Расширение артериол и депонирование крови в капиллярном русле	пассивное расширение капилляров при истощении механизмов регуляции кровообращения
возбуждение ребенка, повышенный мышечный тонус, бледность и мраморность кожи, холодные кисти и стопы, тахикардия, АД нормальное или повышенное	заторможенность, сниже-ние зрения, шум в ушах, холодный липкий пот сухость языка, жажда, адинамия, снижение мышечного тонуса, выраженная бледность кожи с «мраморным» рисунком и серо-цианотичным колоритом, акроцианоз, пульс слабого наполнения, нередко брадикардия, резкое падение АД, шумное и учащенное дыхание типа Куссмауля, тошнота, рвота непроизвольное мочеис-пускание, олигоурия	отсутствие сознания с угнетением кожных и бульбарных рефлексов, гипостазы на коже туловища и конечностей, брадикардия, пульс нитевидный, АД падает до критических цифр, брадипное с переходом в периодическое дыхание Чейн-Стокса, анурия

Неотложная помощь на догоспитальном этапе:

- уложить горизонтально на жесткую поверхность запрокинув голову,
- приподнять ноги, подложив подушку/валик
- согреть и обеспечить приток свежего воздуха
- обеспечить свободную проходимость верхних дыхательных путей, провести ревизию ротовой полости, снять стесняющую одежду
- поднести к носу нашатырный спирт, дать горячий сладкий чай
- Контроль АД
- Введение п/к:
  - 0,1% раствор адреналина (эпинефрина) 0,1-1,0 мл или
  - 5% раствор эфедрина 0,2-0.5 мл или 1% раствор мезатона 0,3-1,0 мл, в/м – преднизолон 1-2 мг/кг/сут.
- госпитализация
- этиотропная терапия - остановка кровотечения, детоксикация организма, устранение гипоксии, кислородотерапия (при отравлении угарным газом), введение антидотов (отравление, передозировка), восстановление ритма сердца, стабилизация сократительной функции сердца, противорвотные препараты / пребиотики при диарее

Неотложная помощь на госпитальном этапе

1. Восполнение ОЦК – 20-30 мл/кг/час в первый час – физ. р-р, р-р Рингера, дисоль, глюкоза 5%, коллоидные р-ры, при кровопотере – эр. масса, СЗП
2. Норадреналин 0,2% р-р (норэпинефрин) 0,5-1 мкг/кг/мин.
3. Дофамин (допаин, допмин) 0,5% р-р в 125 мл 5% глюкозы, введение от 10-20 мкг/кг/мин. – контроль АД, рефлексов, сознания, диуреза

Отек легких

Отек легких кардиогенный – это критическое состояние, обусловленное нарастающей желудочковой недостаточностью, обеспечивающей гипертензию малого круга кровообращения и застойные явления в легких.

- Заболевания миокарда в стадии декомпенсации (миокардиты, ДКМП, аритмии)
- ВПС, ППС
- Тиреотоксикоз, ИТС
- Злокачественная артериальная гипертензия, ОНМК
- Аритмии
- Превышение объема инфузии
- Введение солевых растворов без контроля ЦВД
- Рентгенконтрастные средства, гиперосмолярные растворы



Выход жидкости из кровеносного русла в малом круге в интерстициальное пространство

Альвеолярная стадия отека:

- уменьшается ЖЕЛ,
- ухудшается газообмен и нарастает гипоксия,
- развивается ацидоз,
- жидкая часть крови и воздух в альвеолах при смешивании вспениваются,
- возникновение мелких кровоизлияний и выход эритроцитов в

Клиника

Приступ сердечной астмы развивается внезапно, чаще в ночные и предутренние часы. ребенок просыпается, беспокойный, жалобы на стеснение в груди, нехватку воздуха, страх смерти, занимает вынужденное положение - сидя с опущенными ногами, мучительный кашель со скудной мокротой, одышка смешанного типа, нарастающая тахикардия с изменением отношения ЧСС и ЧДД более 3:1.

В альвеолярной стадии отека легких состояние становится критическим: нарастают бледность и цианоз кожных покровов и слизистых, одышка, шумное дыхание, при кашле выделяется розовая пенистая мокрота, дыхание поверхностное, частое, клокочущее с участием вспомогательной мускулатуры, при аускультации большое число влажных разнокалиберных хрипов, приглушенность тонов, пульс нитевидный, тахикардия, АД может быть повышено или нормальным, периферические отеки, гепатоспленомегалия, олигурия.

Неотложная терапия на догоспитальном этапе включает возвышенное (полусидячее) положение, следует обеспечить проходимость верхних дыхательных путей, венозный доступ, горячие ножные ванны, наложение на три конечности (верхняя треть плеча и бедра) на 15-20 минут венозных жгутов или манжет, доводят АД до 30-40 мм рт.ст с постепенным снижением, 1 % р-р лазикса 1-2-4 мг/кг (0,1-0,2-0,4 мл/кг) в/в болюсно, 0,5 % р-р седуксена 0,01-0,03 мг/кг, 3 % р-р преднизолона 5 мг/кг в/в струйно, нитроглицерин 0,0005 (0,5мг) сублингвально от ½ до целой таблетки.

Неотложная терапия на госпитальном этапе предполагает: инфузию в 1-е сутки более 40-50 мл/г, затем – до 70 мл/кг, не более 20-30 мл/кг 10-12 капель/минуту, центральный венозный катетер, ингаляции увлажненного кислорода через маску или катетер, при прогрессировании тяжести ДН ($PaO_2<50$ мм рт.ст., $SaO_2<90$ мм рт.ст., $PaCO_2>60\%$, pH<7,2) – инвазивная кислородотерапия (СРАР, ИВЛ), седация (аминазин 2,5% 1,0 или седуксен, реланиум 0,2 мл/год жизни), нитропруссид натрия 0,5 мкг/кг/ мин. или 2,4% р-р эуфиллина 1 мл/год жизни, допамин 5-10 мкг/кг/сут.

Цианоз новорожденных с врожденной сердечной недостаточностью. Одышечно-цианотический криз.

Причины:

- ТМА некорригированная
- Тотальный аномальный дренаж легочных вен
- ОАС, ЕЖ
- Тетрада Фалло
- Синдром гипоплазии ЛЖ
- Аномалия Эпштейна
- Критический клапанный стеноз легочной артерии, гипоплазия ЛА
- Атрезия трехстворчатого клапана.

Патогенез. В основе одышечно-цианотического криза - повышение тонуса легочной артерии, развивающееся на фоне физических нагрузок у детей второго полугодия жизни по мере расширения двигательных навыков. Преходящий сосудистый спазм усугубляет обеднение малого круга, ограничивая выброс из правого желудочка и, следовательно, усиливает дефицит потребления кислорода тканями. На фоне острой гипоксии стремительно развивается метаболический ацидоз, усугубляющий спазм сосудов малого круга.

Неотложная помощь:

- Придать коленно-локтевое положение. Дать увлажненный кислород через маску
- Промедол 0,003-0,01 г детям старше 2 лет или кетамин 1-3 мг/кг, до 2 лет - 0,5 % раствор седуксена 0,01-0,03 мг/кг
- Фенилэфрин 0,1-0,5 мг/кг/мин. под контролем пульса, АД, сатурации кислорода или метоксамин 0,1 мг/кг для увеличения функции правого желудочка.
- Бета-блокаторы – для снижения инфундибулярного спазма легочной артерии и снижения потребления кислорода:
- Эсмолол (бревиблок) – насыщение в дозе 500 мг/кг за 1мин. или
- Пропранолол 0,05-0,25 мг/кг в течение 5 минут (пропранолол не рекомендуют использовать, если планируется оперативная коррекция на открытом сердце).

При отсутствии эффекта: госпитализация в КХО

- Интубация, миорелаксация, анестезия.
- Хирургическое наложение шунта.

Кардиогенный шок

Остро развившееся состояние с нарушением центральной и периферической гемодинамики, полиорганной недостаточности и внутриклеточных изменений с нарушением синтеза макроэргов, в основе которого лежит неспособность сердца обеспечить адекватный сердечный выброс.

Список причин, вызывающих кардиогенный шок, включает декомпенсацию нарушения сократительной способности миокарда (воспалительные и дегенеративные болезни сердца), обструктивные пороки

левых отделов сердца и опухоли, обтурирующие атриовентрикулярные кольца, пароксизмальные нарушения ритма сердца и блокады проведения, тяжелый РДС и персистирующая легочная гипертензия, тромбозы и аномалии хода (числа) коронарных артерий.

Патогенез кардиогенного шока. Развитие синдрома малого сердечного выброса на фоне любой из причин в первой фазе шока компенсируется учащением сокращений сердца за счет выброса катехоламинов и поддержкой объема циркулирующей крови вследствие задержки жидкости при активации ренин-ангиотензин-альдостероновой системы. При истощении данного механизма развивается централизация кровообращения (ограничение периферического кровотока, формирующее полиорганную недостаточность) и экономное расходование кислорода (снижение функциональной активности). Накопление лактата на этом фоне оказывает прямое токсическое влияние на миокард и эндотелий сосудов и усугубляет нарушение сократительной функции, в последующем замедление кровотока способствует развитию сладж-феномена, возможно тромбозов.

Клиника. В стадии компенсации характерно появление симптомов нарушения периферического кровообращения (симптом «белого пятна», ребенок не держит температуру и быстро переохлаждается, бледность или «мраморность» кожи при нормальных значениях АД). Развернутая клиника кардиогенного шока (стадия декомпенсации) представлена комплексом симптомов:

- Резкое снижение АД
- Симптом «белого пятна» более 3 секунд
- Нарушения сердечного ритма
- Холодные кожные покровы (разница между периферической (на тыльной поверхности стопы) и центральной (ректальная) температурой ≥ 2°C)
- Одышка на фоне лактатацидоза
- Резкое снижение диуреза или анурия

Состояние требует мониторинга системного АД, ЧСС, ЧД, электролитов, pH и газов крови.

Лечение представлено немедленным переводом на ИВЛ и парентеральное питание, введением инотропных препаратов с целью поддержания системного давления, сердечного выброса и почечного кровотока в зависимости от дозы (дофамин, адреналин), инфузией физиологического раствора для увеличения объема циркулирующей крови от 10-15 до 40 мл/кг/сутки. При высокой легочной гипертензии вводится дофамин с добутамином от 5 до 20 мкг/кг/мин. в сутки. Детям с ЭНМТ вводится от 1 до 2,5 мкг/кг, гидрокортизон от 1-2 до 2,5 мг/кг. При неэффективности данной терапии применяется адреналин 0,05-0,3 мкг/кг/мин. В случае отсутствия эффекта оправдан перевод на экстракорпоральную мембранную оксигенацию.

Одной из важных причин синкопальных/коллаптоидных состояний у детей являются нарушения ритма сердца, которые встречаются как у здоровых детей разного возраста, так и у детей с болезнями сердца. Частота жизнеугрожающих аритмий не превышает 1:5000 случаев, причем манифестировать эти заболевания могут как эпизод неотложного состояния.

У новорожденных в большинстве случаев аритмии и жизнеугрожающие эпизоды развиваются под влиянием гипоксии проводящей системы миокарда и/или головного мозга, то есть являются преходящими. Пароксизмальные тахикардии - редкость, но они очень значимы, так как могут привести к развитию ОСН вплоть до кардиогенного шока, и, возможно, к остановке сердца. Известно, что сохраняющийся ритм сердца у плода с частотой 220 в минуту более 12 часов на сроке гестации менее 35 недель, может вызывать водянку плода, поэтому требует не только мониторинга ритма, но и решения вопроса о сроках, способах родоразрешения, а также трансплацентарной терапии плода (прием антиаритмических препаратов матерью).

Пароксизмальные тахикардии представляют собой внезапно развившийся, значительно учащенный ритм сердца, как правило, эктопического происхождения. Выделяют суправентрикулярные (наджелудочковые) и желудочковые тахикардии. Среди пароксизмальных нарушений ритма НЖПТ составляют 95% случаев. Наиболее вероятными причинами НЖПТ являются:

- синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта (наличие дополнительных путей проведения импульса);
- большие дефекты в межпредсердной перегородке или септальные аневризмы, другие пороки с лево-правым шунтом крови и перегрузкой правого предсердия;

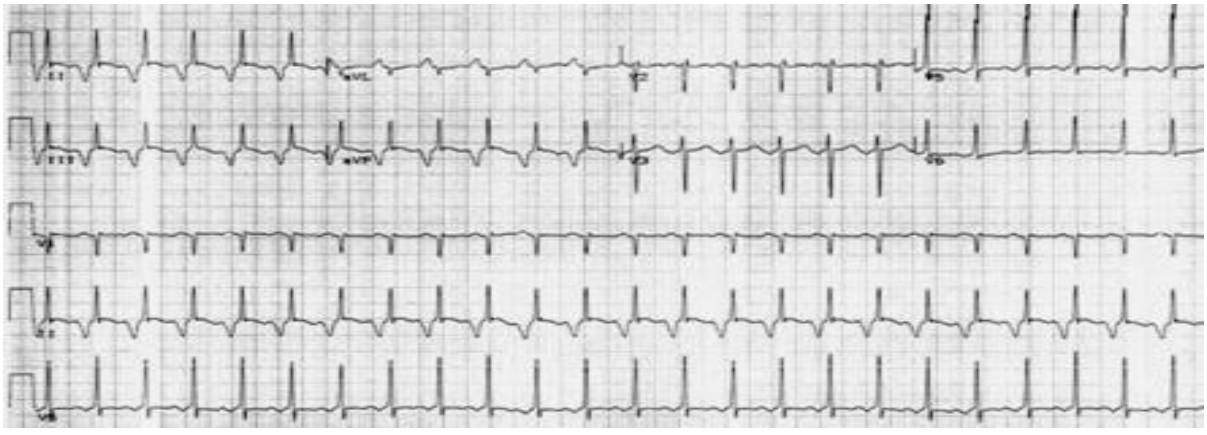


Рисунок 1. Признаки НЖПТ - узкие комплексы QRS и наличие зубца Р.

- воспалительные или дегенеративные болезни сердца (миокардиты, кардиомиопатии).

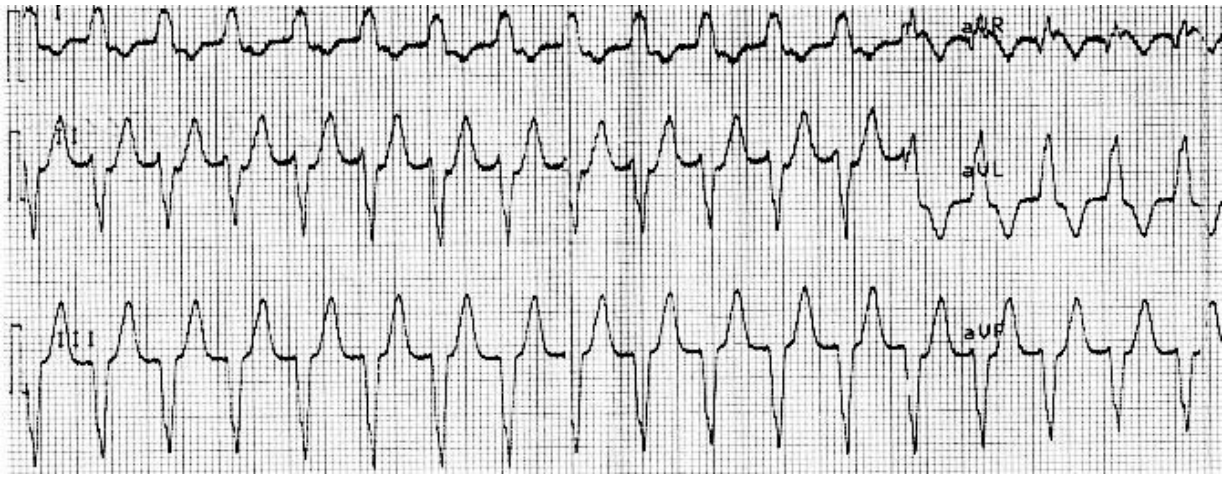


Рисунок 2. Вариант НЖПТ – AV-узловая ПТ. Отрицательные зубцы Р позади комплекса QRS. Комплекс QRS расширен.

Сложность диагностики НЖПТ определяет минимализм клинических проявлений (клинически «немые»). Тем не менее, сохраняющаяся НЖПТ более 36 часов способствует развитию сердечной недостаточности: появлению одышки (кряхтящего дыхания) при кормлении и/или в покое, укорочению акта сосания, появлению сероватого цвета кожных покровов, акроцианоза, беспокойства ребенка. С целью контроля состояния пациента необходимы:

- мониторинг ритма сердца, оценка частоты дыхания и системного артериального давления
- ежедневная оценка массы тела (выявляет скрытую задержку жидкости или дефицит прироста массы)
- динамическая оценка газов крови (характерно снижение парциального напряжения кислорода и ацидоз).

Неотложная помощь новорожденному ребенку с НЖПТ при отсутствии симптомов хронической сердечной недостаточности заключается в создании благоприятных условий для восстановления синусового ритма (стол с подогревом или кювез, режим вскармливания – через 2-2,5 часа через соску или зонд, коррекция электролитных нарушений, при наличии показаний - кислородотерапия).

У детей с НЖПТ возможно купирование приступа болюсным внутривенным введением аденозинтрифосфата (нуклеотид, оказывает влияние на коронарную перфузию и тормозит миокардиальную проводимость) в дозе от 0,5-1 мг/кг в растворе 0,9% натрия хлорида. Введение препарата может сопровождаться развитием полной атриовентрикулярной блокады более 6 секунд, синусовой брадикардии, гиперемией кожи, срыгиваниями, респираторными нарушениями. При отсутствии эффекта в случае предсердных тахикардий и мерцательной аритмии предсердий эффективно и безопасно введение дигоксина 0,04 мг/кг/сутки с переходом на поддерживающую терапию в дозе 0,005-0,01 мг/кг в сутки.

У пациентов с узловой и тем более желудочковой тахикардией дигоксин противопоказан!

При узловой ПТ препаратом выбора является изоптин в дозе 0,15 мг/кг на введение (у новорожденных детей применяется только по жизненным показаниям). Учитывая то, что блокатор кальциевых каналов изоптин (верапамил) увеличивает время проведения импульса по миокарду предсердий и снижает системное давления, детям рекомендовано вводить препарат одновременно с препаратом кальция и мезатоном 1% 0,1 на год жизни с целью поддержания артериального давления.

При рефрактерности ко всем препаратам проводится введение амиодарона в/в дозе от 5 до 10 мг/кг в растворе 5% глюкозы за период от 20 минут до 2 часов, при необходимости суточная доза может быть увеличена при повторном введении до 15 мг/кг.

При появлении признаков прогрессирования сердечной недостаточности (увеличении тахипноэ, снижении системного АД, снижении парциального напряжения кислорода) независимо от источника эктопического ритма, т.е., предсердной или желудочковой тиахкардии, и отсутствии эффекта от медикаментозной терапии тактика оказания помощи должна включать проведение электрической кардиоверсии (дефибрилляции). В случае рецидивов ПТ или развития жизнеугрожающего состояния у пациента, появлении симптомов нарушения функции левого желудочка обсуждается вопрос о проведении радиочастотной аблации.

Желудочковая ПТ (см. рис. 3), как правило, развивается на фоне органических болезней – врожденных пороков сердца, миокардитов или кардиомиопатий. При отсутствии аномалий развития сердца и воспалительных его заболеваний требуется исключение первичных электрических заболеваний сердца, которые еще называют каналопатиями из-за патогенетической основы болезни в виде мутации генов, кодирующих структурные белки ионных каналов в мембране кардиомиоцита. Замедление вхождения в клетку электролитов ($К^+$, Na^+, Mg^{2+}) способствует удлинению периода реполяризации, развитию ранних постдеполяризаций с формированием желудочковой тахикардии.

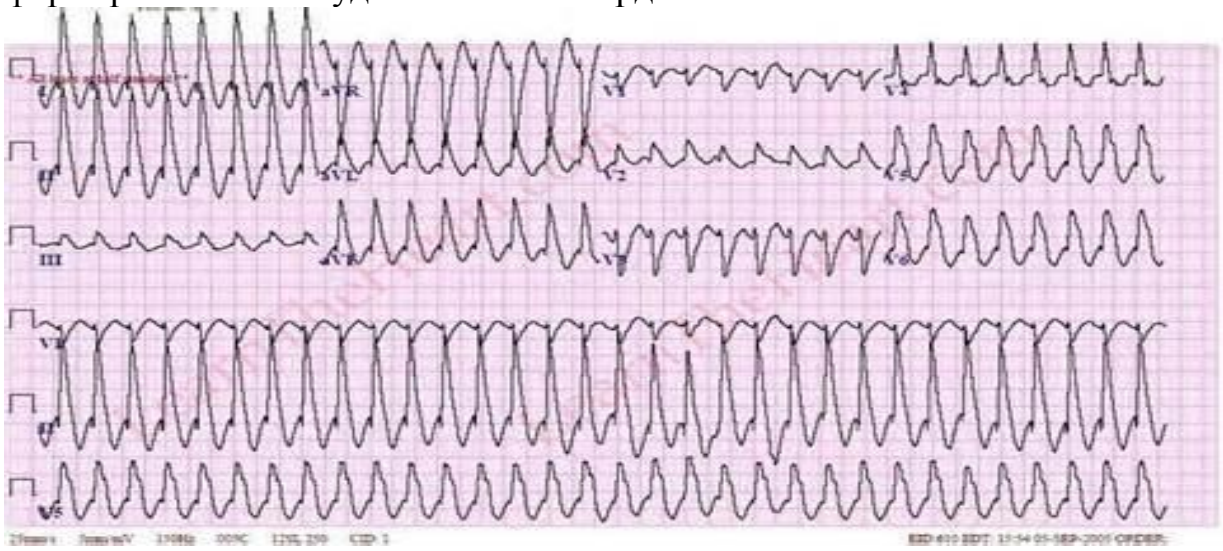


Рисунок 3. Признаки желудочковой ПТ. Отсутствие зубца Р, широкие желудочковые комплексы.

Своевременная диагностика каналопатий способствует предотвращению внезапной сердечной смерти на фоне желудочковой ПТ и фибрилляции желудочков. С этой целью следует немедленно собрать генеалогический анамнез, провести электрокардиографическое исследование и мониторирование сердечного ритма и по показаниям – молекулярно-генетический анализ.

Неотложная помощь при желудочковой ПТ исключает применение дигоксина, начинается с введения верапамила или пропранолола (0,5-1 мг/кг) и при неэффективности требует введения амиодарона от 5 до 15 мг/кг в сутки. Учитывая более быстрое появление и прогрессирование сердечной недостаточности при желудочковых тахикардиях значительно раньше может потребоваться электрическая кардиоверсия.

Брадикардии. Остановка синусового узла

Брадикардия у недоношенных новорожденных – это урежение сердечного ритма менее 100 в минуту более 10 секунд (аускультативно или на ЭКГ). Критической брадикардией является ритм сердца с частотой менее 90 в минуту у недоношенных и менее 80 уд/мин. у доношенных детей (по данным холтеровского мониторирования). Среди наиболее частых причин брадикардии рассматриваются сон, переохлаждение, гипогликемия. Брадикардию также могут вызывать внутричерепные кровоизлияния, перенесенная тяжелая гипоксия, гипокальциемия, гипонатриемия, гипомагниемия, некоторые лекарственные препараты, а также заболевания проводящей системы сердца – синдром слабости синусового узла, атривентрикулярные блокады.

Клинические проявления брадикардии включают вялость, гиподинамию, бледность или «мраморность» кожи, неустойчивость температуры (склонность к переохлаждению), снижение мышечного тонуса и физиологических рефлексов, апноэ, вплоть до развития судорожного синдрома и остановки сердца (асистолии). Выраженная брадикардия приводит к развитию потери сознания у новорожденного, связанной с нарушением перфузии головного мозга.

Наблюдение новорожденного ребенка с брадикардией должно включать мониторинг:

- ритма сердца,
- оценку частоты дыхания
- системного артериального давления
- ЭКГ с расчетом корригированного интервала QT, суточную регистрацию ЭКГ

Требуется обязательная оценка функций щитовидной железы и паращитовидных желез, неврологического статуса.

Примером синдрома слабости синусового узла являются ЭКГ на рисунке 4.

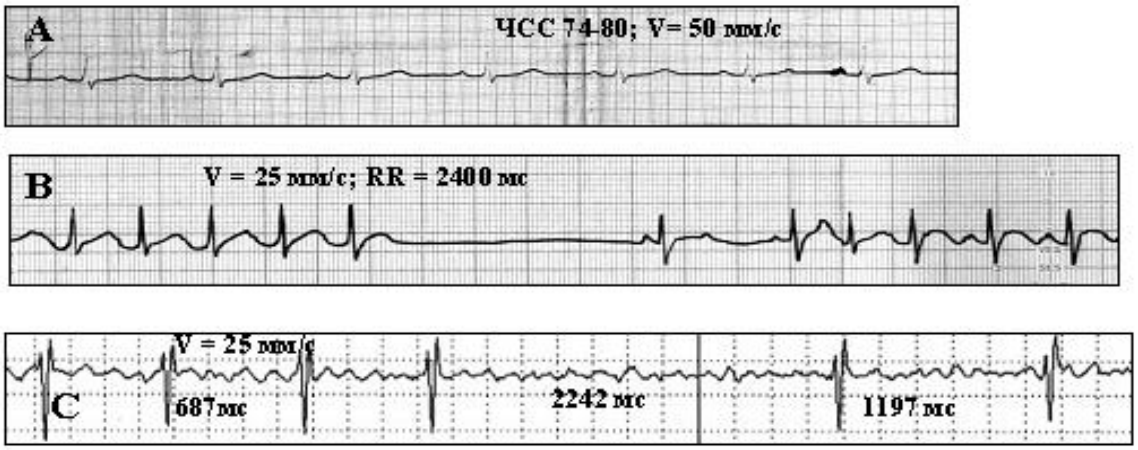


Рисунок 4. А – критическая синусовая брадикардия. В – узловой ритм, комплекс из АВ-соединения (синдром тахикардии-брадикардии). С – фибрилляция предсердия.

Паузы ритма более 2 интервалов RR могут стать причиной потери сознания (жизнеугрожающего состояния ребенка), более длительные паузы могут стать причиной дальнейшей остановки синусового узла (sinus arrest).

Полная атриовентрикулярная блокада – идиопатическая или приобретенная на фоне кардитов является редкой, но опасной формой брадикардии (рис. 5).

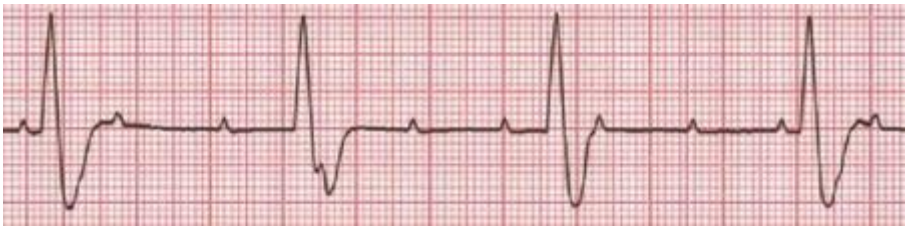


Рисунок 5. Полная AV-диссоциация на ЭКГ проявляется разной частотой сокращения предсердий и желудочков.

Оказание неотложной помощи предполагает подкожное введение раствора атропина сульфата от 40 до 240 мкг/кг. В случае неэффективности – непрямой массаж сердца, установка временного трансвенозного пейсмекера в условиях кардиохирургического отделения.

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

- Синкопе у детей, причины, клиника, тактика оказания неотложной помощи, диагностика причин и тактика наблюдения
- Коллапс, причины у детей, патогенез, клиника, тактика оказания неотложной помощи, диагностика причин и тактика наблюдения
- Кардиогенный шок: причины у детей, патогенез, клиника, тактика оказания неотложной помощи, диагностика причин
- Неотложные состояния при тахиаритмиях, принципы оказания неотложной помощи

•Неотложные состояния при брадиаритмиях, принципы оказания неотложной помощи

•Одышечно-цианотические кризы у детей, механизм развития, клиника, неотложная помощь

•Гипертонические кризы у детей, неосложненные и осложненные, неотложная помощь

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

Выберите один или несколько ответов

1. РЕБЕНКУ С СИНДРОМОМ МОРГАНЬИ-АДАМСА-СТОКСА РЕКОМЕНДОВАНО ВВЕДЕНИЕ

1) атропин
2) кофеин
3) эуфиллина
4) метопролол

2. У ДЕТЕЙ С ГИПЕРТОНИЧЕСКИМ КРИЗОМ СНИЖАТЬ АД НУЖНО В ТЕЧЕНИЕ

1) 1 часа
2) 6 часов
3) 12 часов
4) 48-72 часов

3. К СИНДРОМУ ВНЕЗАПНОЙ СМЕРТИ У ДЕТЕЙ МОГУТ ПРИВЕСТИ СОСТОЯНИЯ

1) пароксизмальной суправентрикулярной тахикардии
2) синдром слабости синусового узла
3) синоаурикулярная блокада II степени
4) полная атриовентрикулярная блокада

4. АБСОЛЮТНЫМ ПОКАЗАНИЕМ К ИМПЛАНТАЦИИ ЭКС У НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЕНКА ЯВЛЯЕТСЯ

1) очевидное жизнеугрожающее состояние с документированной брадикардией
2) АВ-блокада 3 степени
3) синусовая брадикардия в пределах 80 уд. в минуту во сне
4) 1 и 2
5) все перечисленное

5. ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТЬ ВРЕМЕНИ УТРАТЫ СОЗНАНИЯ ПРИ ТИПИЧНОМ ОБМОРОКЕ

1) не более 1-3 минут
2) не более 20 секунд
3) не более 5-7 минут
4) не более 1 минуты

6. ОБМОРОКИ ПРИ ФИЗИЧЕСКОЙ НАГРУЗКЕ ХАРАКТЕРНЫ ДЛЯ БОЛЬНЫХ

1) аортальным стенозом
2) аортальной недостаточностью

3) легочной артериальной гипертензией
4) митральной недостаточностью
5) гипертрофической кардиомиопатией

7. ОДЫШЕЧНО- ЦИАНОТИЧЕСКИЙ КРИЗ ХАРАКТЕРЕН ДЛЯ
1) тетрады Фалло
2) изолированного стеноза легочной артерии
3) транспозиции магистральных артерий
4) общего артериального ствола
5) большого ДМЖП

8. СИНДРОМ ВНЕЗАПНОЙ СМЕРТИ НА ФОНЕ НАГРУЗКИ ЧАЩЕ ОБУСЛОВЛЕН
1) аритмией
2) блокадой проведения импульса
3) острой сердечной недостаточностью
4) любым из факторов

9. КРИТЕРИИ ЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПАРОКСИМАЛЬНОЙ ТАХИКАРДИИ ИСКЛЮЧАЮТ
1) учащение частоты сердечных сокращений более 160 в минуту
2) узкие комплексы QRS
3) широкие комплексы QRS
4) признаки ишемии миокарда
5) отсутствие зубца Р

10. НЕОТЛОЖНАЯ ПОМОЩЬ РЕБЕНКУ С ЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПАРОКСИЗМАЛЬНОЙ ТАХИКАРДИЕЙ БЕЗ СИМПТОМОВ ОСН ВКЛЮЧАЕТ
1) немедленную электрическую кардиоверсию
2) введение дигоксина
3) последовательное введение изоптина и анаприлина
4) последовательное введение изоптина (или анаприлина) и при необходимости – амиодарона

Эталоны ответов.

1-1,2	2-4	3-2,4	4-4	5-2	6-1,3,5	7-1	8-1	9-2	10-4

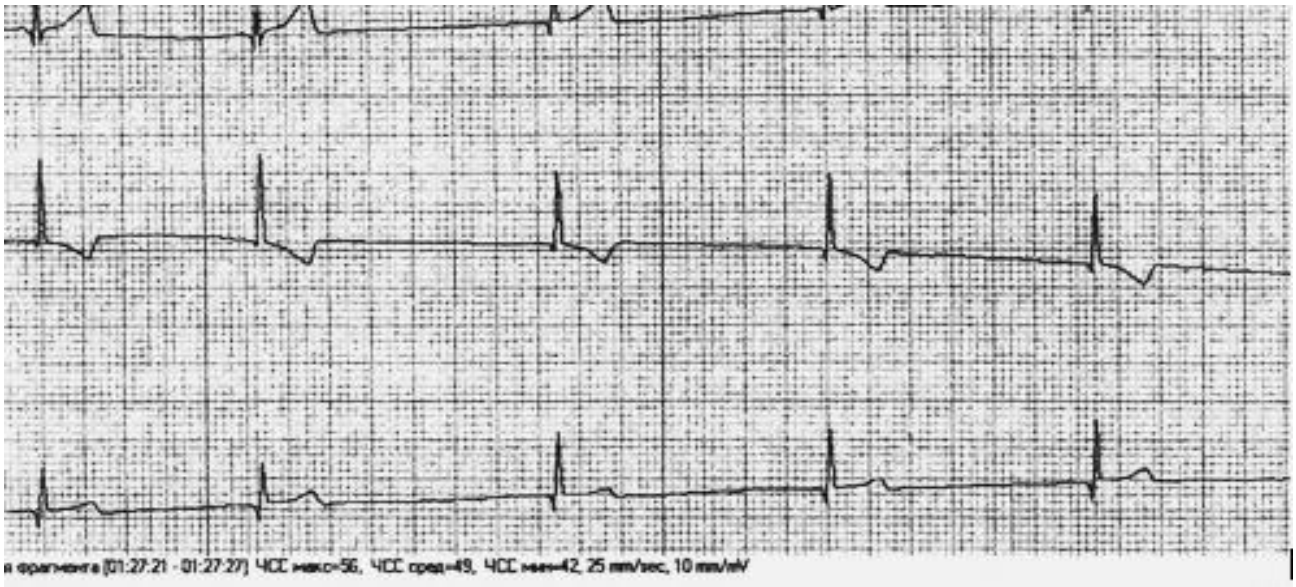
11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (УК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8).

Задача №1.

У доношенного ребенка 20 суток жизни после кормления в 00.30 произошло жизнеугрожающее состояние: потерял сознание, посинел, родителям показалось, что малыш не дышит. Родители своими силами провели искусственное дыхание и непрямой массаж сердца и сознание восстановилось, через 30 минут бригада скорой помощи доставила ребенка в реанимационное отделение детской больницы.

При осмотре – в сознании, кожные покровы бледные, дыхание пуэрильное, с ЧД-40 в мин., тоны сердца отчетливые, ритмичные, 130 в мин.,

системное АД=76/35 мм рт.ст., физиологические рефлексы вызываются. При обследовании у ребенка на холтеровском мониторировании ритма выявлены следующие изменения (см. фото).



1. Оцените изменения на электрокардиограмме.
2. Предположите, что может быть причиной жизнеугрожающего состояния.
3. Обозначьте тактику неотложной помощи в стационаре.
4. Обозначьте тактику ведения пациента.

Задача №2.

17-летний мальчик во время игры в футбол перенес синкопе, восстановил сознание в течение 10 секунд, без применения реанимационных мероприятий, был осмотрен врачом. Наблюдаемый сказал, что внезапная боль в груди и головокружение у него развились перед пасом мяча.

Физическое развитие гармоничное, соответствует возрасту. Клинические данные нормальные для его возраста, он ориентирован в месте и событиях, которые предшествовали обмороку, без видимых нарушений или патологических симптомов. Физикальное обследование выявило митральный систолический щелчок и интенсивный систолический шум 3/6 на основания сердца с обеих сторон с проведением на сонные артерии. Остальные данные нормальные, кроме незначительных ссадин на локтях и коленях.

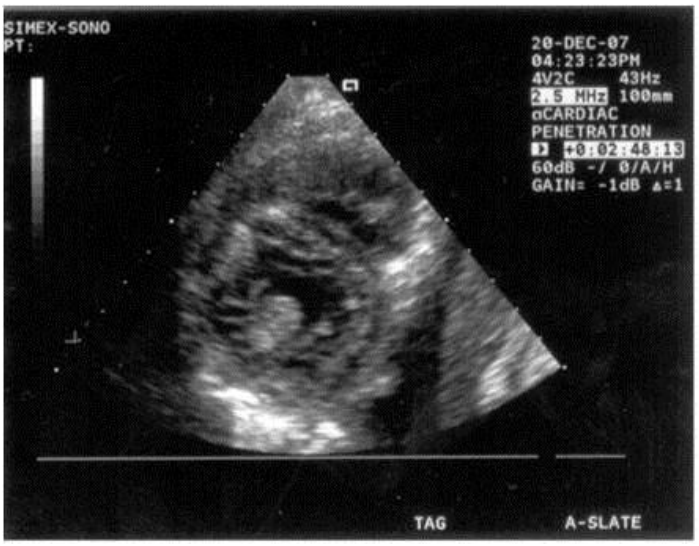
ЭКГ выявила гипертрофию левого желудочка с депрессией сегмента ST в отведениях V5 и V6.

1) Оцените данный эпизод.
2) Оцените ЭКГ.
3) Что вы посоветуете для этого пациента? Нужно ли ему обратиться к детскому кардиологу?
4) Назначьте дополнительные исследования.

Задача №3.

Машиной скорой помощи в отделение реанимации доставлен двухмесячный ребенок с развившейся потерей сознания за 15 минут до госпитализации.

Доношенный, масса при рождении 3900г, по шкале Апгар 7 (9) баллов, выписан из роддома на 5 сутки. На грудном вскармливании, с адекватными прибавками в массе. Мать отмечает, что периодически связывали с кишечными коликами. Обморок развился неожиданно, по мнению родителей – на фоне полного здоровья.

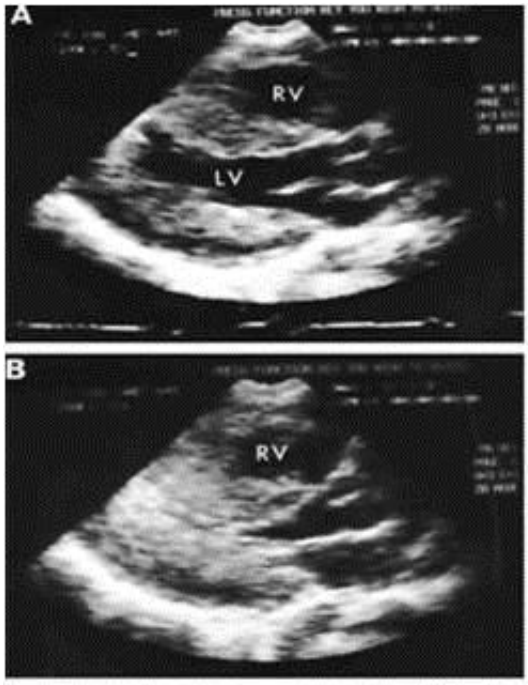


При обследовании – сознание восстановлено, кожные покровы бледные, чистые, умеренно выражен акроцианоз, конечности прохладные, симптом бледного пятна 4с. Одышка 68 в минуту. Дыхание поверхностное. Тоны сердца глухие, неритмичные, ЧСС - 190 в минуту. Печень плотная, +4,5 см, болезненная. Пульсация на бедренных артериях есть. АД – 56/37 мм рт.ст. Отеки лица, кистей, стоп, промежности, пастозность передней брюшной стенки и спины в пояснично-крестцовой области. Диурез 1,3 мл/кг/час. На эхоКГ конечный диастолический объем левого желудочка 57мл, ФУсv - 21%, ФВ - 50%, усилена трабекулярность ЛЖ, стенки утолщены, объем ЛП - 34мл. ЭКГ представлена на фото ниже.



1. Проанализируйте ЭКГ, эхоКГ.
2. Назовите причину неотложного состояния с учетом диагностических данных.
3. Поставьте предположительный диагноз.
4. Определите дальнейшую тактику.
5. Обозначьте прогноз.

Задача №4.



Ребенок 6 лет направлен к кардиологу на консультацию, так как мама отметила, что мальчика беспокоит одышка на фоне нагрузки. Вялый, гиподинамичный. Из перенесенных заболеваний – частые ОРЗ, бронхиты.

Ребенок отстает в физическом развитии, имеет дефицит массы тела. Отмечается одышка в покое до 32 в минуту, резко усиливается при обычной физической нагрузке (ходьбе). Область сердца не изменена. Тоны сердца значительно приглушены, шума нет, ЧСС в покое – 136 в минуту. Печень +2 см из-под края реберной дуги, болезненна, край плотноватый. Пастозность голеней.

Клинический анализ крови без отклонений от нормы. На ЭКГ – блокада левой передней ножки пучка Гиса, признаки гипертрофии миокарда обоих желудочков, выраженные диффузные метаболические изменения. эхоКГ в продольной позиции представлена на фото (диастола вверху, систола внизу).

1. Оцените клинику и анамнез.
2. Опишите структурно-функциональные изменения на эхокардиограмме.
3. Обоснуйте диагноз.
4. Назначьте дополнительное исследование.
5. Определите цели и назначьте лечение.

Задача №5.



У доношенного новорожденного ребенка через 10 часов после рождения ухудшилось состояние – появились тахипноэ – 70 в минуту, кряхтящее дыхание, хрипы в легких, десатурация при минимальном напряжении (при кормлении, обработке).

Объективно: состояние тяжелое, в сознании, стонет, кряхтящее дыхание, кожа бледная, тургор тканей хороший, тонус мышц снижен, вялость. Одышка до 80 в минуту, дыхание проводится симметрично, проводные хрипы в легких, санируется светлая мокрота. Тоны сердца ритмичные, 3/6 систолический шум на основании сердца, ЧСС – 156 в минуту. Печень плотная, +4,0см, диурез 2,8-3,4 мл/кг/ ч. При эхоКГ обследовании обращают внимание расширенные правые отделы сердца, резко повышено давление в правых полостях и легочной артерии – СДЛА-55

мм рт.ст., однако выявить аномальный дренаж легочных вен, лево-правые шунты не удается. При проведении МРТ-визуализации головного мозга выявлена аномалия развития вены Галена.

1. Оцените объективные данные и укажите ведущий клинический синдром.
2. Объясните механизм развития сердечной недостаточности с учетом результатов исследования.
3. Определите тактику лечения.
4. Обозначьте прогноз.

Эталоны ответов

Задача №1.

1. На электрокардиограмме представлен узловой ритм с ЧСС 42-49-56 в минуту, что для новорожденного ребенка представляет собой критическую брадикардию (практически остановку сердца) и подтверждает диагноз «Синдром слабости синусового узла».
2. Причиной жизнеугрожающего состояния, вероятно, стала манифестация врожденного синдрома слабости синусового узла с гипоперфузией головного мозга и потерей сознания (практически (синдром Морганьи-Адамса-Стокса).
3. Введение внутривенно р-ра атропина 0,1% р-р 0,5-1мл, затем 0,5% р-р изопреналина (изадрина) 0,1-1 мкг/кг в минуту до дозы 3-4 мкг/кг в минуту. При недостаточной эффективности медикаментозной терапии проводят чрезпищеводную, наружную чрескожную или интравенозную электростимуляцию сердца под контролем ЭКГ.
4. Диагностический поиск причины данного состояния (исключить приобретенное нарушение проводящей системы на фоне диффузного миокардита). При подтверждении идиопатического (врожденного) состояния и, следовательно, невозможности медикаментозной коррекции, имплантация электрокардиостимулятора.

Задача №2.

1. Синкопальный эпизод развился в момент наивысшего усилия при физической нагрузке, что указывает на несостоятельность системы кровообращения в обеспечении адекватного объема крови для скелетной мускулатуры, что проявилось гипоперфузией головного мозга с потерей сознания по типу обморока (с быстрым восстановлением). Дополнительный симптом, предшествующий обмороку – боль в грудной клетке – указывает на вероятное поражение сердца.
2. На представленной ЭКГ у подростка есть признаки субэндокардиальной ишемии миокарда по задней стенке ЛЖ на фоне гипертрофии стенок камеры.
3. Гемодинамические нарушения (систолический шум), митральный щелчок (возможно, обусловлен повышением давления в левом предсердии), эпизод боли в сердце и головокружение на фоне физического и эмоционального напряжения.

4. Поэтому круг дифференциальной диагностики включает: ГКМП, аортальный стеноз, аномалии коронарных артерий. Необходима консультация детского кардиолога и эхоКГ.

Задача №3.

1. На ЭКГ – фибрилляция желудочков (высокий риск внезапной смерти).
2. Потеря сознания в данном случае – симптом острой сердечной недостаточности (и, соответственно, грубый дефицит кровоснабжения головного мозга), развившиеся на фоне фибрилляции желудочков, которую подтверждает снижение системного давления.
3. Основой для развития данного состояния стало заболевание сердца – с учетом данных эхоКГ – фиброэластоз или, более вероятно, некомпактность миокарда левого желудочка.
4. Дефибрилляция. Консилиум с участием кардиолога и кардиохирурга-аритмолога с целью решения вопроса о возможности и целесообразности имплантации ИКД.
5. Прогноз в случае некомпактности миокарда левого желудочка неблагоприятный вследствие глобального диффузного поражения миокарда и бесперспективности оперативной коррекции.

Задача №4.

1. Клинически определяется недостаточность кровообращения преимущественно по малому кругу, частые респираторные инфекции отражают застойные явления в легких.
2. На эхоКГ полости сердца не расширены, отмечается выраженное утолщение передней и задней стенки левого желудочка, замедление диастолического расслабления миокарда, пограничное снижение сократительной функции миокарда.
3. Учитывая все клинико-функциональные симптомы диагноз: «Гипертрофическая кардиомиопатия. СН2А».
4. Необходимо оценить степень поражения проводящей системы сердца, то есть провести холтеровское мониторирование ритма в течение суток.
5. В лечении необходимо достичь снижения скорости прогрессирования фиброзных изменений в миокарде, улучшения экстракции кислорода в коронарном русле, снижения пред- и постнагрузки. Для этого следует назначить длительную терапию - бета-блокатор метопролол 0,5 мг/кг в сут., капотен 0,5 мг/кг в сут., предуктал.

Задача №5.

1. Одышка, кашель и хрипы в легких, тахикардия, увеличение печени характеризуют синдром сердечной недостаточности – бивентрикулярной. Обращает внимание также десатурация, характерная для смешанного кровообращения, а также поражение головного мозга на фоне постнатальной гипоксии, связанной с нарушением кровообращения.
2. Сосудистая мальформация с развитием расширения вены Галена, собирающей кровь не только из венозной системы, но и по градиенту

давления – из артериальной системы. Учитывая значительный объем регионального кровотока головы у новорожденного, в верхнюю полую вену собирается увеличенный объем крови, который перегружает легочный круг и правые отделы (вызывая легочную гипертензию), вызывая застойные изменения по большому кругу кровообращения.

3. С целью купирования сердечной недостаточности и разгрузки правых отделов сердца необходима комплексная терапия: кислородотерапия через маску или в режиме CPAP, фуросемид 1 мг/кг/сут. (с возможным увеличением дозы до 2 или даже 5) под контролем системного АД, уровня калия в крови. Консультация нейрохирурга для решения вопроса о возможности оперативной коррекции аномалии.

4. Прогноз сложный, определяется возможностью устранения артерио-венозного шунта с разгрузкой правых отделов.

12. Перечень практических умений по изучаемой теме (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7).

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез)	III
2	оценка статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, лимфатические узлы, система дыхания, центральная и периферическая гемодинамика, тоны сердца, щитовидная железа, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	измерение АД на верхних и нижних конечностях	III
4	антропометрические измерения и их оценка	III
5	термометрия	III
6	расчёт питания с учётом возраста, степени декомпенсации и степени БЭН	III
7	определение уровня системного артериального давления, интерпретация результатов	III
8	оценка клинического анализа крови	III
9	оценка биохимического анализа крови (общий белок, мочевина, креатинин)	III
10	оценка показателей КЩС и электролитов крови	III
11	оценка анализов мочи (общий, биохимический, по Зимницкому, по Нечипоренко, бак. посев мочи, МАУ), оценка СКФ	III
12	оценка показателей коагулограммы	III
13	выполнение и анализ ЭКГ с расчетом корригированного интервала QT	III

14	оценка результатов УЗИ органов брюшной полости, забрюшинного пространства, щитовидной железы	III
15	интерпретация результатов ЭхоКГ	III
16	расчёт объёма и скорости введения инфузии альпростадила при критических состояниях на фоне дуктус-зависимых пороков	III
17	венепункция	III
18	введение назогастрального зонда	III
19	прописи рецептов лекарственных средств	III
20	оформление медицинской документации	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

1. Подготовка рефератов по теме «Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия», «Синдром Бругада», «Синдром укороченного QT», «Синдром удлиненного интервала QT».

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

14.Рекомендованная литература по теме занятия

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

	Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычковская [и др.]	компьютерные технологии	
5	Диагностика синдрома удлиненного интервала QT у детей групп риска [Электронный ресурс] : метод. рекомендации / Е. Ю. Емельянчик, Э. А. Иваницкий, А. Ю. Черемисина [и др.]. – Режим доступа : https://krasgmu.ru/index.php?page[common]=elib&cat=catalog&res_id=85872	Красноярск : КрасГМУ	2018
6	Российские клинические рекомендации. Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия [Электронный ресурс] / М.А. Школьникова, А.А. Баранов и др. - Режим доступа : http://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=0fadb53683a3939c86fb2f9d3f158f64	-	2016
7	Кардиология детского возраста [Электронный ресурс] / под ред. А. Д. Царегородцева, Ю. М. Белозёрова, Л. В. Брегель. - Режим доступа : http://client.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970428160.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
8	Российские клинические рекомендации. Атриовентрикулярная (предсердножелудочковая) блокада у детей [Электронный ресурс] / И.А. Ковалёв, А.А. Баранов и др. - Режим доступа : http://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=c968b15314ad2b182870d05b674e7dd2	-	2016
9	Российские клинические рекомендации. Желудочковая тахикардия у детей [Электронный ресурс] / М.А. Школьникова, А.А. Баранов и др. - Режим доступа : http://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=0c4c174560291941e868fe448e07e549	-	2016
10	Российские клинические рекомендации. Желудочковая экстрасистолия у детей [Электронный ресурс] / А.А. Баранов, Е.С. Васичкина и др. - Режим доступа : http://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=059d96b8784fb2fe58162ca1e64979e7	-	2016

11	Российские клинические рекомендации. Синдром слабости синусового узла у детей [Электронный ресурс] / М.А. Школьникова, И.А. Ковалёв и др. - Режим доступа : http://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=92a3b616e13f63f361b8f7f70594ce36	-	2016
12	Российские клинические рекомендации. Синдром удлиненного интервала QT [Электронный ресурс] / А.А. Баранов, М.А. Школьникова и др. - Режим доступа : http://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=2b393066ab0003fa7edab58e7f60acee	-	2016
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	ЭБС КрасГМУ «Colibris»		
2	ЭБС Консультант студента ВУЗ		
3	ЭМБ Консультант врача		
4	ЭБС Айбукс		
5	ЭБС Букап		
6	ЭБС Лань		
7	ЭБС Юрайт		
8	НЭБ eLibrary		
9	НЭБ КиберЛенинка		
10	БД Scopus		
11	БД PubMed		
12	БД Web of Science		
13	БД OxfordUniversityPress		
14	БД SAGE		
15	БД ProQuest		
16	СПС Консультант Плюс		
17	MEDLINE Complete		

1. Индекс ОД.О.01.1.5.9 **Тема 9.2.5:** «Врожденные пороки сердца. Легочная артериальная гипертензия».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный

4. Значение темы Наиболее частой причиной развития ЛАГ в детском возрасте являются Врожденные пороки сердца, которые сопровождаются артериовенозным шунтированием и/или выраженной гипоксией и артериальной гипоксемией, вызывают функциональные и структурные изменения сосудистой стенки в русле малого круга кровообращения, которые определяются как легочная артериальная гипертензия. Своевременная диагностика ЛАГ-ВПС является залогом эффективного лечения детей. Первичная диагностика ЛАГ, по данным НЦССХ им. А.Н. Бакулева включает несколько этапов.

Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-1, УК-3, ПК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-10, ПК-12

- учебная:

обучающийся должен знать: вопросы организации работы больнично-поликлинических учреждений и других учреждений, связанных с медицинским обслуживанием детей и подростков с ЛАГ-ВПС, алгоритм активного выявления больных, физиологию сердечно-сосудистой системы, и методы оценки артериального давления у детей, особенности регуляции сосудистого тонуса при артериальных гипертониях, клинические проявления заболеваний, современные методы диагностики ЛАГ и дифференциального диагноза первичных и вторичных гипертоний, принципы лечения и правила динамического наблюдения детей с ЛАГ, принципы неотложной помощи при развитии легочных гипертонических кризов, вопросы диспансерного наблюдения и профилактики осложнений.

обучающийся должен уметь: оценить физическое и нервно-психическое развитие ребенка, собрать анамнез, провести объективное исследование ребенка, своевременно определить симптомы и ведущие клинические синдромы, требующие оказания неотложной помощи, провести неотложную терапию, сформулировать диагноз в соответствии МКБ-10, назначить лабораторно-инструментальные исследования для уточнения диагноза; пользоваться необходимой медицинской аппаратурой (антропометрический набор, аппарат для измерения артериального давления, назогастральный зонд, система для инфузионной терапии, кислородная палатка, интубационные трубки), оценить результаты лабораторных и специальных методов диагностики (ЭКГ, эхокардиография, мониторирование ЭКГ по Холтеру), определить показания к госпитализации и организовать ее, вести необходимую медицинскую документацию.

обучающийся должен владеть: методами диагностики и принципами лечения детей с артериальными гипертониями, с неотложными состояниями (легочный гипертонический криз, правожелудочковая недостаточность).

5. Место проведения практического занятия: учебная комната 603 кафедры педиатрии ИПО ФГБОУ ВО КрасГМУ, кардионефроревматологическое отделение и поликлиника (кабинет детского кардиолога) КГБУЗ «КККЦОМД».

6. Оснащение занятия:

Слайды: схема регуляции сосудистого тонуса, этиопатогенез и классификация ЛАГ, клинические проявления и осложнения ЛАГ. Схема клинического обследования детей и подростков с АГ. Выписки из историй болезни (клинические примеры) детей с АГ. Электрокардиограммы, таблицы для расчета ЭКГ, протоколы эхокардиографии. Электрокардиограф.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта семинарского занятия

№ п/п	Этапы семинарского занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, решение ситуационных задач
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по

			теме
Всего:		270	

8. Аннотация:

ЛАГ, ассоциированная с врожденными пороками сердца – это состояние, основанное на изменении функционального состояния и гиперплазии эндотелиоцитов, гипертрофии гладкой мускулатуры медиального слоя и фиброзной перестройки адвентиция сосудов малого круга кровообращении, сопровождающееся ремоделированием правых отделов сердца.

Клиническая классификация легочной гипертензии (WHO, Dana Point,2008)

1.1 Идиопатическая

1.2 Наследственная

1.3 Индуцированная лекарствами/токсинами

1.4 Ассоциированная с:

• болезнями соединительной ткани

• ВИЧ-инфекцией

• портальной гипертензией

• врожденными пороками сердца

• шистосомозом

хронической гемолитической анемией

1.5 Персистирующая легочная гипертензия новорожденных

2. ЛГ, связанная с болезнями левого сердца

3. ЛГ, связанная с болезнями легких/хронической гипоксией (ХОБЛ, интерстициальные болезни легких, аномалии развития, ночное апноэ)

4. Хроническая тромбоэмболическая ЛГ

5. Смешанные

• Гематологические (миелопролиферативные болезни, спленэктомия)

• Системные болезни (саркоидоз, гистиоцитоз, васкулиты, лимфангиолейомиоматоз)

• Метаболические (Гоше, гликогенозы и т.д.)

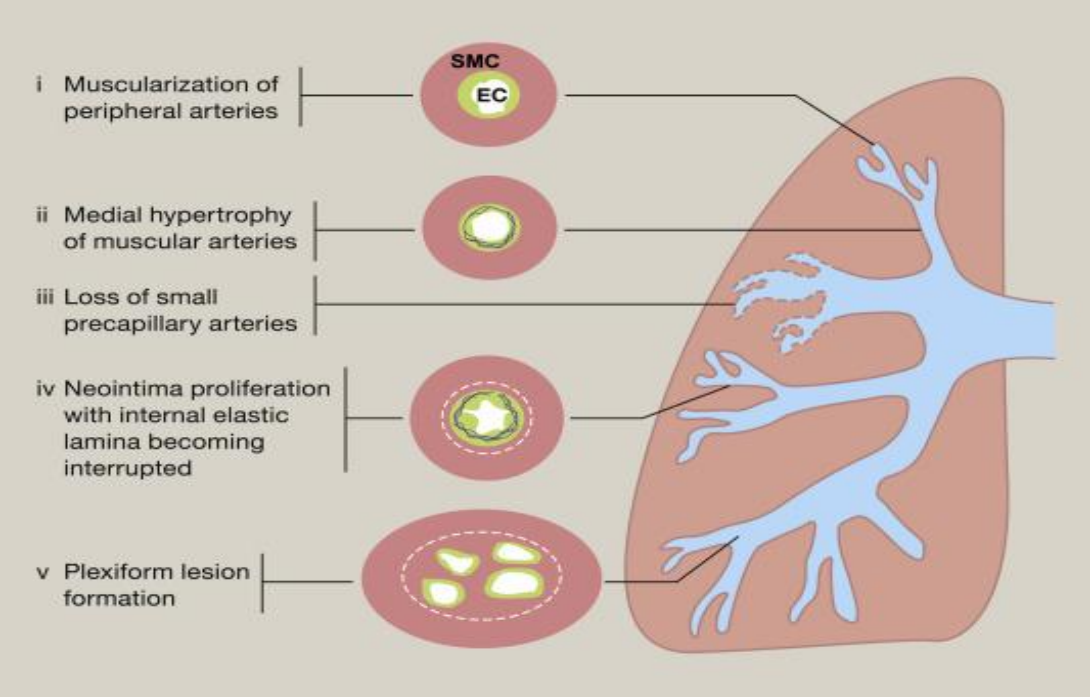
• Другие (опухолевая обструкция, медиастинит, ХБП, диализ)

Патоморфология легочной артериальной гипертензии

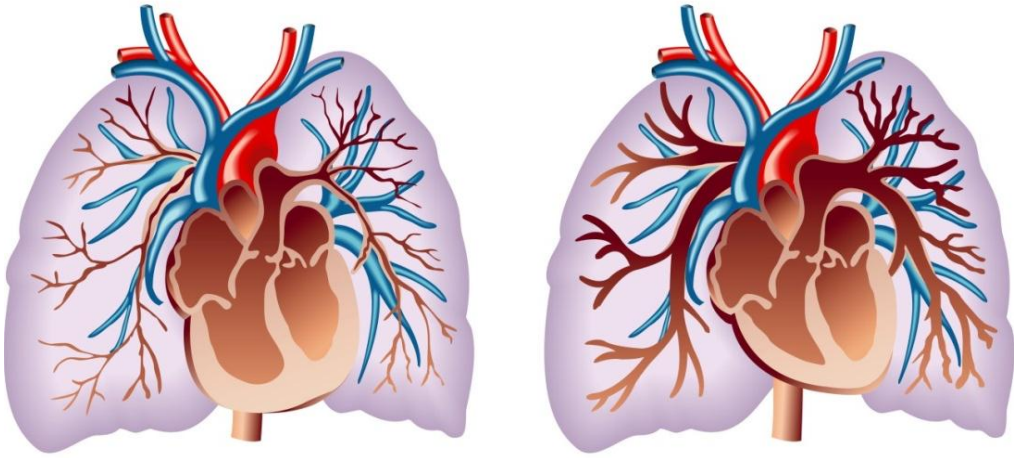
Основой ЛАГ на фоне ВПС являются прогрессирующие изменения функций регулирующего слоя клеток в сосудах – эндотелия, которые также рассматриваются как терапевтическая мишень у пациентов разного возраста, включая детей. Изучение особенностей сосудистой стенки у больных с ЛАГ установило, что пролиферация гладкомышечных и эндотелиальных клеток является ведущим механизмом увеличения сосудистого сопротивления в русле малого круга кровообращения и основой ремоделирования сосудистой стенки. Доказанной является роль воспаления сосудистой стенки при легочной артериальной гипертензии с формированием обширных периартериальных инфильтратов, включающих макрофаги, Т-лимофоциты.

В последующем формируются плексиформные структуры и

облитерация артериол малого круга. Ремоделированию сосудистой стенки предшествуют вазоспазм, воспаление и гиперкоагуляция вследствие нарушения функционального состояния эндотелия.



Результатом данных изменений является уменьшение просвета сосудов малого круга и редукция русла газообмена, усугубляющая гипоксию и способствующая прогрессированию артериальной гипоксемии т дальнейших изменений правых отделов сердца и малого круга кровообращения.



Независимо от причин (идиопатическая ЛАГ, на фоне ВЧ, ДБСТ, хронических болезней печени и легких) Клинический синдром ЛАГ является ведущим для пороков сердца с перегрузкой малого круга кровообращения и отличается быстро прогрессирующим течением с развитием правожелудочковой сердечной недостаточности Клинические проявления легочной гипертензии различаются в зависимости от анатомии порока сердца, на фоне которого развивается этот синдром. Однако существует ряд

характерных симптомов, объединяющих педиатрическую ЛАГ-ВПС. Центральными проявлениями ЛАГ-ВПС являются одышка, нарушение толерантности к физической нагрузке и правожелудочковая недостаточность. Клинические проявления отслеживаются с целью оценки прогрессирования и обоснования коррекции терапии. Определение степени выраженности заболевания проводится по критериям, разработанным на 5-м всемирном симпозиуме по легочной гипертензии в Ницце в 2013 году (табл.1).

Таблица 1.

Критерии тяжести легочной артериальной гипертензии

Низкий риск	Факторы риска	Высокий риск
Нет	Клиника ПЖ недостаточности	Да
Нет	Клиническое ухудшение	Да
Нет	Синкопальные состояния	Да
Не нарушено	Развитие ребенка	Отставание в развитии
I, II	Функциональный класс ВОЗ	III, IV
Минимальное повышение	BNP	Существенное повышение
	Эхокардиография	Существенная дилатация\дисфункция ПЖ Перикардиальный выпот
СИ БКК > 3,0 л\мин\м2 среднее ДЛА \ среднее АД < 0,75 Позитивный тест на вазореактивность	Гемодинамические показатели	СИ БКК < 2,5 л\мин\м2 среднее ДЛА \ среднее АД > 0,75 Давление в ПП > 10 мм рт. ст. ОЛС > 20 Ед\м2

Первые симптомы манифестируют при физической нагрузке: одышка, утомляемость, учащенное сердцебиение. Одышка при физической нагрузке является самым первым и центральным симптомом при легочной гипертензии – отмечается у 98% больных. В клинических исследованиях подтверждена положительная корреляционная связь выраженности одышки с величиной инвазивно измеренного давления в легочной артерии.

Важными симптомами прогрессирования ЛАГ являются сухой кашель, тошнота и рвота, а также боли за грудиной и синкопе при физической нагрузке. Ранним симптомом ухудшения состояния и низкой эффективности лечения является задержка прибавки в массе, а затем и более тревожным симптомом – торможение роста детей с ЛАГ.

Для аускультативной картины характерно наличие резко усиленного II тона над легочной артерией, иногда с наличием в этой точке диастолического шума недостаточности клапана легочной артерии, систолического шума

относительной недостаточности трехстворчатого клапана в 5-6 межреберьях слева от грудины и на мечевидном отростке, III тона, выслушиваемого справа от грудины, усиливающегося при появлении правожелудочковой недостаточности.

При более высоких функциональных классах болезни одышка, тахикардия, слабость отмечаются в покое или при минимальной физической нагрузке, появляются симптомы венозной недостаточности (отеки нижних конечностей, вздутие живота, чувство быстрого насыщения при приеме пищи), боли в грудной клетке, жизнеугрожающие аритмии, обмороки, кровохарканье. Кровохарканье является характерным, хотя и редким симптомом, который развивается вследствие разрыва мелких коллатеральных легочных сосудов, гипертрофированных бронхиальных артерий, а также может быть следствием тромбоэмболии или инфаркта легкого.

Декомпенсация ЛАГ имеет клинику острой правожелудочковой недостаточности, известное также как легочный гипертензионный криз, развивается вследствие дефицита поступления крови на фоне вазоспазма малого круга при физическом напряжении, эмоциональной нагрузке, интеркуррентных респираторных инфекционных заболеваниях, которые резко ухудшают газообмен и могут завершиться развитием обморока или гипоксемической комы. По данным исследований van Loon R.L. 2009 года и Rolf M.F. Berger 2012 года частота обмороков у детей с ЛАГ-ВПС составила 13%. Внезапная сердечная смерть может наступить до развития терминальной правожелудочковой недостаточности.

На фоне прогрессирования ЛАГ описан ряд симптомов, связанных с компрессионным воздействием расширенного ствола легочной артерии: боли в сердце вследствие компрессии левой коронарной артерии и ишемии миокарда, осиплость голоса на фоне сдавления гортанного нерва, навязчивый кашель. Значительная дилатация легочной артерии может привести к ее разрыву или расслоению с симптомами тампонады сердца.

Имеющиеся гемодинамические нарушения и хроническая артериальная гипоксемия при прогрессирующей легочной гипертензии на фоне некорригированных ВПС обусловливают развитие симтомокомплекса с цианозом кожных покровов, изменением пальцев и ногтей по типу «барабанных палочек» и «часовых стекол». Полицитемия, эритроцитоз с повышенной вязкостью крови ведут к развитию вторичной коагулопатии, системным эмболиям с нарушением мозгового, печеночного, почечного кровообращения.

Рутинные методы обследования представляют важную информацию о развитии болезни и эффективности проводимого лечения: системное артериальное давление при прогрессировании легочной гипертензии обычно снижается, что может усугублять терапия вазодилататорами; транскутанная пульсоксиметрия выявляет снижение сатурации кислорода, наиболее выраженное при цианотичных пороках сердца, а также при тяжелой ЛАГ на фоне прогрессирующего склеротического процесса в легких.

Прогрессирующее снижение толерантности к физической нагрузке у детей с ЛАГ-ВПС связано с уменьшением оксигенации крови. Оценка функционального класса заболевания проводится с помощью теста 6-минутной ходьбы. Эффективность использования Т6МХ у детей с ЛАГ-ВПС подтверждена в исследовании A.E. Lammers, G-P. Diller, D. Odendaal в 2011 году при сопоставлении пройденной дистанции с показателем пикового потребления кислорода.

Алгоритм первичной диагностики педиатрической гипертензионной сосудистой болезни легких, ассоциированной с ВПС

Клиника ЛАГ-ВПС →	Клиническое обследование, ЭКГ, рентгенография, пульсоксиметрия, ЭхоКГ ↓	
Направление в кардиохирургический стационар	ВПС подтвержден ←	
КТ или МРТ легких, биохимические маркеры ЛГ, гемостаз, функция эндотелия, АКГ	← ЛАГ-ВПС подтвержден методом ЭхоКГ ↓	
	Возраст до 6 мес.	Возраст старше 6 мес
Катетеризация сердца не показана	ЛГ <70% по ЭхоКГ	ЛГ >70% по ЭхоКГ
Катетеризация сердца. Расчет гемодинамики по Фику		↙
ЛГ <70% по данным катетеризации = ИМДЛА не показан	ЛГ >70% по данным катетеризации = ИМДЛА показан	

ИМДЛА – инвазивный мониторинг давления в легочной артерии

Этап клинического обследования предполагает консультацию детского кардиолога с обязательным проведением теста 6 минутной ходьбы для оценки толерантности к физической нагрузке по клиническому состоянию ребенка, степени одышки по шкале Борга и по определяемой транскутанно сатурации O_2.

На этапе специализированного стационара проводится трансторакальная эхокардиография с допплеровским исследованием, суточное мониторирование ЭКГ, ангиокардиография. Диагностические возможности ТТЭ при ЛАГ предполагают выявление повышенного давления в легочной артерии, определение морфологического и функционального состояния правых отделов сердца, оценку динамики заболевания и предикторы исхода. Уровень СДЛА, измеренный с помощью эхокардиографии хорошо коррелирует с показателем, измеренным инвазивно, но клиническое исследование Bland-Altman показало, что существенные различия этих показателей – до 10-20 мм рт.ст. – встречаются достаточно часто, и связаны с субъективными причинами, зависящими от исследователя. При необходимости проводится магниторезонансная

томография и компьютерная томография высокого разрешения, которые определяют величину камер сердца, характер гемодинамики малого круга кровообращения.

Морфологические и функциональные характеристики правых отделов сердца имеют ряд особенностей, что делает правый желудочек более уязвимым к перегрузке: относительно тонкие стенки миокарда и меньшая их упругость, выраженная трабекулярность эндокарда. Значительная растяжимость стенок миокарда правого желудочка делает их более зависимыми от постнагрузки, нежели от преднагрузки. Хроническая легочная гипертензия вследствие правожелудочковой постнагрузки приводит к быстрой гипертрофии и увеличению правого желудочка.

Катетеризация сердца (ангиокардиография) проводится с целью визуализации структур сердца, прямой оценки давления в полостях и крупных сосудах сердца, выявления трудно визуализируемых с помощью ультразвука пороков развития сердца (аорто-легочные, легочно-коронарные, артериовенозные коронарные фистулы). В ходе проведения данного исследования выполняется острый тест на вазореактивность с помощью введения вазодилататора и оценки степени снижения артериального давления в легочной артерии. Острый тест на вазореактивность у пациентов без значимого системно–легочного шунта крови (Qp\Qs=1) считается положительным, если в ответ на введение вазодилятаторов среднее давление в легочной артерии и соотношение индексов легочного и системного сосудистого сопротивления снижаются более чем на 20% при отсутствии снижения сердечного выброса.

Острый тест на вазореактивность у пациентов с ВПС и системно–легочным шунтом крови (Qp\Qs > 1,5:1) также считается положительным, если в ответ на введение вазодилататоров достигается разница по систолическому, диастолическому и среднему давлению в легочной и системной артериях более 10 мм рт. ст.

Правожелудочковая сердечная недостаточность – клинический синдром, характеризующийся неспособностью правых отделов сердца обеспечить малый круг кровообращения достаточным объемом крови По мере увеличения полости правого желудочка, трикуспидальная регургитация также может способствовать синдрому сердечной недостаточности. Его основой является ремоделирование правого желудочка – сначала в форме гипертрофии, позднее – дилатации, параллельно с прогрессирующим снижением сократительной способности миокарда. Причем, при синдроме Эйзенменгера на фоне претрикуспидального шунта преобладает гипертрофическое ремоделирование правого желудочка, а при посттрикуспидальных дефектах – дилатация легочной артерии, правого желудочка и правого предсердия. Дилатация правого предсердия при ЛАГ-ВПС наступает вследствие длительной перегрузки камеры давлением и является маркером возможных нарушений ритма сердца.

Утолщение свободной стенки правого желудочка более 5 мм свидетельствует о его хронической перегрузке, показатель коррелирует с

максимальным систолическим давлением в ПЖ. Но наиболее важным аспектом является оценка систоло-диастолической функции правого желудочка. Ее показатели отражают тяжесть легочной гипертензии, способность правого желудочка адаптироваться к увеличению легочного сосудистого сопротивления и позволяют прогнозировать исход.

Таблица 2.

Педиатрическая функциональная классификация легочной гипертензии (Panama, 2011)

<table>
<tr><td>ФК</td><td>0-6 мес.</td><td>6 мес.-1 год</td><td>1-2 года</td><td>2-5 лет</td><td>5-16 лет</td></tr>
<tr><td rowspan="2">I</td><td colspan="5">Бессимптомный, растущий по собственным центилям, развивающийся нормально, без ограничения физической активности</td></tr>
<tr><td>Прибавки в массе адекватные, сидит с поддержкой</td><td>Подвижный, сидит, хватает, начинает стоять, ползает, играет</td><td>Стоит, начинает ходить/ходит, поднимается по ступенькам</td><td colspan="2">Регулярно посещают детские учреждения и школу, играют в спортивные игры с одноклассниками</td></tr>
<tr><td rowspan="2">II</td><td colspan="5">Незначительное ограничение физической активности, излишне диспноэ и утомление. Отставание от основных этапов физического развития / замедленное физическое развитие. Комфортно в покое. Продолжает расти в соответствии с собственными центилями</td></tr>
<tr><td colspan="3"></td><td colspan="2">Посещаемость детских садов/школ - 75%. Нет боли в груди</td></tr>
<tr><td>IIIa</td><td colspan="5">Заметное ограничение физической активности, чрезмерная усталость. Регресс изученных физических навыков. Комфортно в покое. Меньшая, чем обычная, деятельность вызывает чрезмерные усталость или синкопе и/или пресинкопе (или боль в груди)</td></tr>
<tr><td></td><td colspan="3">Тихий, часто засыпает. Рост скомпрометирован. Плохой аппетит. Требует постоянного медицинского внимания и специализированной помощи</td><td colspan="2">Детский сад/школа < 50% нормальной посещаемости</td></tr>
<tr><td></td><td></td><td>Нерешительный и робкий. Перестает ползать</td><td>Неохотно играет</td><td>Не поднимается по лестнице, не играет с друзьями</td><td>Не занимается спортом</td></tr>
<tr><td rowspan="2">IIIb</td><td colspan="5">Рост серьезно нарушен. Плохой аппетит. Необходимо дополнительное питание. Меньшая, чем обычная, деятельность вызывает несвоевременные усталость или синкопе (или боль в груди). Плюс особенности класса IIIa</td></tr>
<tr><td colspan="3"></td><td colspan="2">Не в состоянии</td></tr>
</table>

		посещать детский сад / школу, но мобильный дома. Кресло-коляска необходима вне дома
IV	Неспособность к любой физической активности без чрезмерной одышки, усталости или обморока (или боли в груди), не взаимодействует с семьей. Обмороки и/или правожелудочковая сердечная недостаточность. Плюс особенности класса III	
		Не в состоянии посещать детский сад / школу, но мобильный дома. Кресло-коляска необходима вне дома

Модифицировано от Lammers et al.

Классификация имеет высокую корреляцию с тяжестью состояния, продолжительностью жизни и риском смерти, и поэтому признана ориентиром в определении функционального класса заболевания, а также в назначении и расширении терапии больных.

Однако для эффективного менеджмента больных с ЛАГ-ВПС помимо детальной классификации заболевания требуется современная стратегия наблюдения, обеспечивающая детскому кардиологу возможность отслеживать доклинические симптомы прогрессирования и проводить коррекцию лечения детей, с целью торможения ремоделирования сосудов легких и предупреждения развития декомпенсации (легочных кризов).

В соответствии с клиническими рекомендациями ESC/ERS выделяют три шага в алгоритме лечения пациентов с ЛАГ:

1. Общие рекомендации по терапии пациентов с ЛАГ, включающие ограничение нагрузок, психологическую помощь, профилактику инфекционных заболевания с обязательной иммунизацией против гриппа и пневмококковой инфекции. Поддерживающая терапия - с применением кислорода, диуретиков, дигоксина, пероральных антикоагулянтов.

2. На втором этапе выделяются «ответчики» на острый тест вазореактивности, которым назначается терапия классическими вазодилататорами – препаратами блокаторов кальциевых каналов. Пациентам с отрицательным тестом на вазореактивность назначается терапия ЛАГ-специфическим препаратами с индивидуальным подбором перорального или ингаляционного патогенетически обоснованного лекарственного средства;

3. При неэффективности ЛАГ специфической терапии решается вопрос о комбинированной терапии ЛАГ-специфическими препаратами, проведении паллиативной коррекции с созданием разгрузочных коммуникаций (атриосептостомия, наложение шунта Поттса), проведения пересадки комплекса сердце-легкие.

Терапия оральными антикоагулянтами (варфарином) рекомендуется пациентам с ЛАГ-ВПС при наличии сниженного сердечного выброса и при

доказанной гиперкоагуляции. Показатели целевого значения МНО предлагаются на уровне 1,5-2,5.

Использование кислорода необходимо при снижении сатурации менее 92%, парциальном давлении менее 60 мм.рт.ст. - 3-4 раза в день по 20-30 минут со скоростью подачи 3-5 л/мин. Применение диуретиков продиктовано возникающей вследствие правожелудочковой недостаточности задержкой жидкости. Многие авторы рекомендуют использование препаратов Альдактона, Спиронолактона, и акцентируют внимание на необходимости контроля калия крови для предотвращения гипокалиемии и баланса жидкости с целью предотвращения преренальной почечной недостаточности. Использование дигоксина, ингибиторов АПФ может быть обоснованным у детей с врожденными пороками сердца с гиперволемией малого круга кровообращения, поскольку они сопровождаются синдромом сердечной недостаточности. Дигоксин используется также для терапии сопутствующих суправентрикулярных тахиаритмий.

Применение блокаторов кальциевых каналов у детей противопоказано в тех случаях, когда пациенту не проводился инвазивный тест на вазореактивность, при отрицательном тесте на вазореактивность, а также при наличии правожелудочковой сердечной недостаточности в связи с опасностью отрицательного инотропного действия препарата с ухудшением сократительной способности миокарда.

Препарат, реализующий терапевтическое влияние путем увеличения синтеза оксида азота при подавлении фосфодиэстеразы-5 и последующем увеличении синтеза цГМФ, - силденафил.

Оральный антагонист рецепторов эндотелина-1 Бозентан представляет собой многообещающий метод лечения легочной гипертензии, так как увеличение уровня эндотелина-1 и рецепторов к нему является важной частью патогенеза ЛАГ. Бозентан, антагонист рецепторов ЕТА и ЕТВ, не только обеспечивает вазодилатацию, но и опосредованно подавляет воспалительный процесс, снижая повышенную проницаемость сосудов малого круга и уменьшает фиброзные изменения в сосудистой стенке. Разрешение к применению препарата в детской практике основано на успешно завершенных исследованиях в США и Германии, которые подтвердили эффективность и безопасность применения препарата у детей, начиная с двухлетнего возраста. Положительные результаты применения Бозентана у детей с выживаемостью 80-90% в течение года показаны в неконтролируемых исследованиях, а также в рандомизированном контролируемом исследовании у пациентов, перенесших операцию Фонтена.

Неэффективность монотерапии ЛАГ-специфическим препаратом одной из групп является показанием для назначения комбинированной терапии пероральными препаратами, у тяжелых больных – сочетанием пероральных и ингаляционного препарата илопроста или перевод на мацитентан.

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

- Структура причин развития ЛАГ у детей

- Патогенез и морфология ЛАГ
- Классификация ЛАГ-ВПС у детей
- Клиническая картина ЛАГ
- Выявление больных с ЛАГ, наблюдение, подтверждение диагноза
- Лечение детей с ЛАГ
- Осложнения ЛАГ
- Легочные гипертонические кризы, неотложная помощь при ЛГК
- Прогноз больных

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

1. ДЛЯ ОЦЕНКИ ТОЛЕРАНТНОСТИ К НАГРУЗКЕ У РЕБЕНКА СТАРШЕ 5 ЛЕТ РЕКОМЕНДОВАНА СТАНДАРТНАЯ ПРОБА
1) Шалкова
2) PWC170 на велоэргометре
3) PWC170 на тредмиле
4) тест шестиминутной ходьбы

2. ПОКАЗАТЕЛИ, ХАРАКТЕРИЗУЮЩИЕ СОКРАТИТЕЛЬНУЮ ФУНКЦИЮ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА
1) размеры правого предсердия
2) скорость укорочения циркулярного мышечного волокна
3) фракция выброса ПЖ
4) конечный систолический объем
5) систолическая экскурсия плоскости трикуспидального клапана

3. МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ, ПОДТВЕРЖДАЮЩИЕ ДИАГНОЗ И ОПРЕДЕЛЯЮЩИЕ ТЕРАПИЮ ПРИ ИДИОПАТИЧЕСКОЙ ЛАГ
1) ангиокардиография
2) биопсия легкого
3) эхокардиография
4) холтеровское мониторирование ритма
5) мультиспиральная компьютерная томография легких

4. КЛИНИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ВТОРИЧНОЙ ЛАГ НА ФОНЕ ВПС ВКЛЮЧАЮТ
1) приступообразный кашель
2) нарушение толерантности к физической нагрузке
3) артериальную гипоксемию
4) лихорадку
5) полицитемию

5. НАБЛЮДЕНИЕ ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ С ЛАГ ВКЛЮЧАЕТ ВСЕ, КРОМЕ
1) вакцинацию против гриппа и пневмококковой инфекции
2) тренирующий режим
3) психологическую поддержку

4) предохранение от беременности

5) замену общей анестезии на эпидуральную при хирургических вмешательствах

6. ПОРОКИ, ОБЕДНЯЮЩИЕ МАЛЫЙ КРУГ КРОВООБРАЩЕНИЯ

1) гипоплазия ствола легочной артерии

2) митральная недостаточность

3) аномалия Эбштейна

4) гипоплазия левого желудочка

5) тетрада Фалло

7. СИНДРОМ ЭЙЗЕНМЕНГЕРА – ЭТО

1) повышение давления в аорте при ВПС

2) изменение левого желудочка и сердечного выброса при стенозе аорты

3) следствие легочной гипертензии

4) комплекс изменений в легких при ВПС с гиперволемией малого круга

8. НАЧАЛЬНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ ВКЛЮЧАЮТ

1) усиление или акцент 2 тона на легочной артерии

2) одышку при нагрузке или в покое

3) тяжелую артериальную гипоксемию

4) АД в легочной артерии более 35 мм рт. ст.

5) кислородозависимость

9. ОБМОРОКИ ПРИ ФИЗИЧЕСКОЙ НАГРУЗКЕ ХАРАКТЕРНЫ ДЛЯ БОЛЬНЫХ

6) легочной артериальной гипертензией

7) постдуктальной коарктацией аорты

8) суправентрикулярной экстрасистолией

9) системной артериальной гипертензией

10) с открытым артериальным протоком

10. ПРЕПАРАТ ДЛЯ ЛАГ-СПЕЦИФИЧЕСКОЙ ТЕРАПИИ, РАЗРЕШЕННЫЙ В ДЕТСКОЙ ПРАКТИКЕ

1) илопрост

2) тадалафил

3) силденафил

4) бозентан

5) мацитентан

Эталоны ответов

1- 4	2- 5	3 - 1,2,5	4 - 2	5 - 2	6 - 1, 5	7 - 4	8 - 1, 2, 4	9 - 1	10 - 4

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

Задача №1.

У ребенка 6 мес. второй эпизод бронхиальной обструкции. Ребенок от 1-й, нормально протекавшей беременности, срочных самостоятельных родов с массой 3150, оценкой по шкале Апгар 7, на 5 мин. – 8 баллов. В родильном доме выявлен грубый шум в сердце. ЭХОКГ - ВПС – открытый артериальный проток. Первый эпизод обструктивного бронхита в 4 мес., получал симптоматическую терапию (бронходилататоры, отхаркивающие средства). На момент осмотра масса 5700, отказывается от груди, дистанционные свистящие хрипы, кашель. Тахипноэ – до 56 в минуту, выдох удлинен, по всем полям в легких рассеянные сухие и влажные хрипы. Тоны сердца громкие, 2 тон усилен в т. Боткина, ЧСС – 166 в мин., грубый систоло-диастолический шум. Печень +3 см, пастозность стоп. На ЭКГ электрическая ось отклонена вправо, признаки систолической перегрузки обоих желудочков. На ЭХОКГ – ММ ЛЖ – 60 г/м^2, ФВ – 67%, СДЛА – 46 мм рт. ст.

1. Интерпретируйте имеющиеся данные.
2. Поставьте диагноз.
3. Назначьте лечение.
4. Обозначьте тактику дальнейшего наблюдения.

Задача №2.

Мама обратилась на прием к педиатру с девочкой 4 лет (2-й ребенок в семье, воспринималась до настоящего эпизода как здоровый ребенок, родилась доношенной, прививки по календарю, посещает ДДУ). Поводом для обращения стали два эпизода потери сознания: во время прогулки в детском саду и во время шумных игр дома.

Физическое развитие гармоничное, астенического телосложения, кожа чистая, розовая, теплая. Дыхание везикулярное, 23 в минуту. Видимых отеков нет. Температура тела – 36,3^{o}С. Отмечается небольшая асимметрия с преобладанием ширины левой половины грудной клетки (мама внимания не обращала). Тоны сердца громкие, ритмичные, 2-й тон усилен и расщеплен,верхушечный толчок в 5 межреберье, на 1 см левее срединоключично линии. ЧСС-108 уд. в минуту. Печень у края реберной дуги, селезенка не пальпируется. эхоКГ выполнялась в год, аномалий сердца не выявила

1. Предположите диагноз
2. Обозначьте дальнейшую тактику педиатра.
3. Обозначьте спектр болезней дифференциального диагноза.
4. Назначьте лечение.

Задача №3.

Пациент Рома А., 12 лет (родился доношенным, с массой 3 кг,выявлена болезнь Дауна, установлен диагноз: ВПС. Атриовентрикулярная коммуникация, неполная форма. Открытое овальное окно. ХСН 2А, ФК IIIА. Болезнь Дауна).

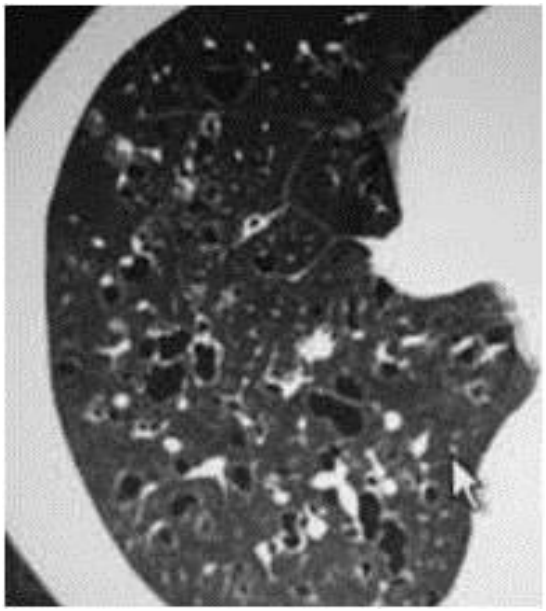
На первом году мать отказалась от оперативной коррекции. Повышена утомляемость, потливость, отставание в массе, отеки с 3 лет, в связи с чем они обратились за помощью. При обследовании выявлена анемия легкой

степени, СДЛА 30 мм рт.ст., проведена коррекция терапии ХСН, направлен к кардиохирургу, но на консультацию в ФЦССХ не явились. В 6 лет появились рецидивирующие бронхиты, грубая задержка психо-эмоционального и физического развития: не ходит, говорит отдельные слова; одышка при активных играх, ползании, беспокойстве, рост 109 см (соответствует 4.5 годам), масса тела – 15,8 кг. На эхоКГ - СДЛА 36 мм рт.ст., перегрузка правых отделов. Через год - увеличение правых отделов сердца с ухудшением функциональных характеристик, СДЛА 45 мм.рт.ст,

За 5 лет наблюдения по месту жительства отмечается значительное ухудшение физического развития ребенка – отставание в росте увеличилось с 11% до 17,5% по отношению к средневозрастным показателям, выраженный дефицит массы тела (ИМТ на 33% ниже средневозрастного). Утомляемость, одышка в покое, которая усиливается при обычной деятельности (переодевание, ходьба, прием пищи). Сатурация кислорода в покое снизилась с 92 до 85%.

1. Сформулируйте диагноз
2. С чем связано ухудшение? Обозначьте тактические ошибки наблюдения ребенка.
3. Назначьте лечение.
4. План ведения данного больного.

Задача № 4.



Под наблюдением новорожденная девочка (гестационный возраста 28 недель, на АИВЛ -13 суток, дважды введение сурфактанта). Проведен курс АБТ по поводу врожденной пневмонии, перенесла сепсис. Сохраняется тяжелое состояние, кислородозависимость (получает через маску), десатурация при минимальных нагрузках. На момент осмотра постконцептуальный возраст – 44 недели, состояние тяжелое, определяется дыхательной недостаточностью. SaO2 -92%, ЧД - 52 в мин., дыхание ослаблено, по всем полям мелкопузырчатые хрипы и крепитация. Тоны сердца приглушены, 2-й тон раздвоен, ЧСС - 156 в минуту. Печень +2,5см, край плотный. Отеков нет, диурез достаточный. По данным эхоКГ у ребенка функционирует АП - 3 мм и овальное окно – 5 мм, несколько расширены правые отделы сердца, СДЛА – 48 мм рт.ст. проведена КТ легких.

1. Оцените диагностические данные.
2. Поставьте диагноз.
3. Назначьте лечение.
4. Прогноз.

Задача №5.

Девочка 7,5 лет, мигрантка из Кыргызстана, поступила на обследование с жалобами на одышку и боли в сердце при нагрузках, частые респираторные заболевания, носовые кровотечения, слабость, задержку физического развития (рост 107см, масса тела – 14кг). При обследовании выявлен ВПС: ДМЖП, мембранозный, Qp=Qs (СДЛА равно системному = 90 мм рт.ст.). Тест 6-минутной ходьбы 411м при норме 600м.

1. Оцените имеющиеся данные.
2. Предварительный диагноз.
3. Диагностическая стратегия ведения ребенка.
4. Назначьте лечение.

Эталоны ответов

Задача №1.

1. У ребенка с пороком сердца, который вызывает гиперволемию малого круга, развиваются изменения сосудов малого круга, что проявляется повторными респираторными инфекциями, отмечается повышение давления в малом круге и гипертрофия правого желудочка.
2. ВПС. ОАП. Вторичная ЛАГ, IIст., декомпенсация на фоне ОРВИ.
3. Дополнительное питье. Отхаркивающие препараты, ингаляции с беродуалом, будесонидом.
4. Консультация кардиохирурга с целью решения вопроса о сроках оперативной корр порокаекции.

Задача №2.

1. Не исключается идиопатическая легочная артериальная гипертензия. Учитывая клинику, речь идет о декомпенсации – легочных гипоксических кризах.
2. Консультация кардиолога, кардиохирурга. ЭКГ, эхоКГ
3. ИЛАГ, ВИЧ, системные васкулиты (Чарга-Стросса), хронические болезни печени.
4. Учитывая тяжесть состояния ребенка, необходимо назначение поддерживающей терапии: кислородотерапии, Бозентан 34,25 х 2 раза в день.

Задача №3

1. ВПС. Атриовентрикулярная коммуникация, неполная форма. Открытое овальное окно. ХСН 2А, ФК IIIА. Болезнь Дауна). Вторичная ЛАГ, ФК IIА.
2. Прогрессирование болезни произошло из-за отсутствия терапии и коррекции порока вследствие недооценки тяжести состояния ребенка родителями и необоснованным отказом от лечения.
3. Кислородотерапия, для купирования ХСН – верошпирон, каптоприл. Купирование ЛАГ – Бозентан 34,25 х 2 раза в день.
4. Ангиография, тест на вазореактивность, решение вопроса о возможности оперативной уоррекции. При отсутствии операбельности (индекс Вуда – более 3 ед.) – начало терапии ЛАГ. Наблюдение педиатра - ежемесячно, контроль функций печени детского кардиолога – 1 раз в 4-6 мес., с оценкой правых отделов и МКК на эхоКГ.

Задача № 4

1. У ребенка с ЭНМТ при рождении (незрелостью легочной ткани), длительной кислородотерапией и после перенесенного воспалительного заболевания легких судя по клинике (кислородозависимость, хрипы в легких, диффузные фиброзные изменения в ткани легких).

2. Бронхолегочная дисплазия у ребенка с ЭНМТ. Вторичная ЛАГ, IIIБФК.

3. Кислородотерапия через маску. Ингаляции оксида азота. Бозентан 2 мг/кг в сутки.

4. Прогноз неблагоприятный, учитывая выраженное диффузное поражение легких.

Задача №5.

1. У ребенка имеется клиника вторичной ЛАГ, IIIА ФК.

2. ВПС: ДМЖП, мембранозный. ХСН, ФК III. ЛАГ, IIIА ФК.

3. Необходима консультация кардиолога, кардиохирурга, проведение эхоКГ, ангиографии с тестом на вазореактивность и решением вопроса о возможности выполнения пластики дефекта сразу либо после курса лечения Бозентаном.

4. Бозентан 34,25мг х 2 раза в сутки под контролем функций печени.

12. Перечень практических умений по изучаемой теме (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7).

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез)	III
2	оценка статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, лимфатические узлы, система дыхания, центральная и периферическая гемодинамика, тоны сердца, щитовидная железа, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	измерение АД на верхних и нижних конечностях	III
4	антропометрические измерения и их оценка	III
5	Термометрия	III
6	Интерпретация СМАД	III
7	определение уровня системного артериального давления, интерпретация результатов	III
8	оценка клинического анализа крови	III
9	оценка биохимического анализа крови (общий белок, мочевина, креатинин)	III
10	оценка показателей КЩС и электролитов крови	III
11	оценка анализов мочи (общий, биохимический, по Зимницкому,	III

	по Нечипоренко, бак. посев мочи, МАУ), оценка СКФ	
12	оценка показателей коагулограммы	III
13	выполнение и анализ ЭКГ с расчетом корригированного интервала QT	III
14	оценка результатов УЗИ органов брюшной полости, забрюшинного пространства, щитовидной железы	III
15	интерпретация результатов ЭхоКГ	III
16	расчёт объёма и скорости введения инфузии гипотензивных препаратов при гипертонических кризах	III
17	венепункция	III
18	введение назогастрального зонда	III
19	прописи рецептов лекарственных средств	III
20	оформление медицинской документации	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

1. Подготовка рефератов по теме «ЛАГ, ассоциированная с ВПС», «Диспансерное наблюдение детей с ЛАГ», «Современные принципы ведения детей с ЛАГ»

2. Составление и решение типовых задач по теме «Дифференциальный диагноз причин ЛАГ».

14.Рекомендованная литература по теме занятия

№	Наименование	Издательство	Год выпуска
ОБЯЗАТЕЛЬНАЯ			
1	Педиатрия [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. А. А. Баранов. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427873.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ			
1	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 1. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467	СПб. : Питер	2017
2	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 2. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468	СПб. : Питер	2017
3	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов / ред. Н. П. Шабалов. - 6-е изд., испр. и доп. - Режим доступа :	СПб. : СпецЛит	2015

	https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1		
4	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычковская [и др.]	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
5	Российские клинические рекомендации. Артериальная гипертензия у детей [Электронный ресурс] / Л.И. Агапитов, А.А. Александров и др. - Режим доступа : http://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=08680956b492854ab4919d939577763b	-	2016
6	Кардиология детского возраста [Электронный ресурс] / под ред. А. Д. Царегородцева, Ю. М. Белозёрова, Л. В. Брегель. - Режим доступа : http://client.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970428160.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
7	Российские клинические рекомендации. Лёгочная гипертензия у детей [Электронный ресурс] / М.А. Школьникова, С.В. Горбачевский и др. - Режим доступа : http://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=855ede756197f8b875517dc3b2879cf5	-	2017
8	Диспансерное наблюдение детей с легочной артериальной гипертензией, ассоциированной с врожденными пороками сердца (мониторинг состояния малого круга кровообращения) [Электронный ресурс] : метод. рекомендации / сост. Н. Г. Вольф, Л. Н. Анциферова, Е. Ю. Емельянчик [и др.]. - Режим доступа : https://krasgmu.ru/index.php?page[common]=elib&cat=catalog&res_id=85871	Красноярск : КрасГМУ	2018
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	ЭБС КрасГМУ «Colibris»		
2	ЭБС Консультант студента ВУЗ		
3	ЭМБ Консультант врача		
4	ЭБС Айбукс		
5	ЭБС Букап		
6	ЭБС Лань		
7	ЭБС Юрайт		

8	НЭБ eLibrary		
9	НЭБ КиберЛенинка		
10	БД Scopus		
11	БД PubMed		
12	БД Web of Science		
13	БД OxfordUniversityPress		
14	БД SAGE		
15	БД ProQuest		
16	СПС Консультант Плюс		
17	MEDLINE Complete		

1. **Индекс** ОД.О.01.1.5.9 **Тема 9.3.1:** «Болезни миокарда».
2. **Форма организации учебного процесса:** практическое занятие.
3. **Методы обучения:** объяснительно-иллюстративный
4. **Значение темы.** Актуальность проблемы заболеваний миокарда определяется не столько частотой, сколько вероятностью неблагоприятного прогноза при тяжелом течении, а также риском прогрессирования воспалительных болезней сердца с развитием дистрофических процессов в форме кардиомиопатий. Идиопатические дилатационные кардиомиопатии могут быть основой прогрессирующей ХСН или причиной ВСС на фоне желудочковых аритмий, внутри этой группы выделена проблема некомпактности миокарда желудочков с аналогичной клиникой. Максимальное число внезапных смертей связано с гипертрофической кардиомиопатией, которая встречается с наибольшей частотой – 1:500 человек, в том числе группой риска являются профессиональные спортсмены (Maron, 1998). Это определяет необходимость раннего выявления больных и совершенствования

Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-1, УК-3, ПК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-10, ПК-12

- учебная:

обучающийся должен знать: вопросы организации работы больнично-поликлинических учреждений и других учреждений, связанных с медицинским обслуживанием детей и подростков с воспалительными и невоспалительными заболеваниями миокарда, алгоритм активного выявления больных, физиологию сердечно-сосудистой системы, и методы оценки структуры и функций сердца и системы кровообращения в целом у детей, особенности формирования патологических изменений гемодинамики и состояния кардиомиоцитов, клинические проявления заболеваний, современные методы диагностики АГ и дифференциального диагноза первичных и вторичных гипертоний, принципы лечения и правила динамического наблюдения детей с АГ, принципы неотложной помощи при развитии осложненного и неосложненного гипертонических кризов, вопросы диспансерного наблюдения и профилактики осложнений.

обучающийся должен уметь: оценить физическое и нервно-психическое развитие ребенка, собрать анамнез, провести объективное физикальный осмотр, определить общеконституциональные симптомы и ведущие клинические синдромы, требующие подбора противовспалительной, этиотропной терапии или оказания неотложной помощи, назначить неотложную терапию, сформулировать диагноз в соответствии МКБ-10, выделить круг болезней дифференциального диагноза, назначить лабораторно-инструментальные исследования для уточнения диагноза; пользоваться необходимой медицинской аппаратурой (тонометр, электрокардиограф, назогастральный зонд, система для инфузионной терапии, кислородная палатка, интубационные трубки), оценить результаты лабораторных (анализы периферической крови, показатели функций

внутренних органов, маркеры воспаления и повреждения миокарда, серологические и молекулярно-генетические маркеры инфекционных заболеваний), специальных методов диагностики (ЭКГ, эхокардиография, мониторирование ЭКГ по Холтеру), определить показания к госпитализации и организовать ее, вести необходимую медицинскую документацию.

обучающийся должен владеть: методами диагностики и принципами лечения детей с заболеваниями миокарда, с неотложными состояниями (пароксизмальные тахикардии, острая сердечная недостаточность).

5. Место проведения практического занятия: учебная комната 603 кафедры педиатрии ИПО ФГБОУ ВО КрасГМУ, кардионефроревматологическое отделение и поликлиника (кабинет детского кардиолога) КГБУЗ «КККЦОМД».

6. Оснащение занятия:

Слайды: схема кровообращения, этиология, патогенез болезней миокарда, клинические проявления (ХСН) и осложнения (декомпенсация – ОСН). Схема клинического обследования детей и подростков с АГ. Выписки из историй болезни (клинические примеры) детей с миокардитами, кардиомиопатиями, НКМ ЛЖ. Электрокардиограммы, таблицы для расчета ЭКГ, протоколы эхокардиографии. Электрокардиограф.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта практического занятия

№ п/п	Этапы практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов

			исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, решение ситуационных задач
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация:

Кардиомиопатии по современным представления – это гетерогенная группа заболеваний миокарда, ассоциирующихся с механической и/или электрической дисфункцией, которые обычно проявляются неадекватной (не соответствующей) гипертрофией или дилатацией камер сердца, и могут возникать на фоне различных болезней, либо являются идиопатическими (генетическими). КМП ограничивается сердцем или является частью генерализованных системных нарушений, всегда приводят к кардиоваскулярной смерти или прогрессированию сердечной недостаточности.

Классификация (AAC, 2006)

I. Первичные КМП: изолированное (или превалирующее) повреждение миокарда.

II. Вторичные КМП: миокардиальное повреждение является частью генерализованных системных (мультиорганных) заболеваний.

Среди первичных КМП различают:

III. Генетические:

1) Гипертрофическая КМП (ГКМП);

2) АДПЖ;

3) некомпактный миокард левого желудочка;

4) нарушения депонирования гликогена:

а) PRKAG2 (protein kinase, AMP-activated, gamma 2 noncatalytic subunit);

б) болезнь Данона (Danon disease)

5) дефекты проведения;

6) митохондриальные миопатии;

7) нарушения ионных каналов (синдром удлиненного интервала QT (LQTS); синдром Бругада; синдром укороченного интервала QT (SQTS); синдром Ленегре (Lenegre); катехоламинэргическая полиморфная желудочковая тахикардия (CPVT); синдром Бругада – “необъяснимой внезапной ночной смерти” (Asian SUNDS).

IV. Смешанные: ДКМП и рестриктивная КМП (РКМП).

V. Приобретенные:

1) воспалительная (миокардит);

2) стресс-индуцированная (takotsubo);

3) перипартальная;

4) тахикардия-индуцированная (аритмогенная);

5) у детей, рожденных матерями с инсулинзависимым сахарным диабетом.

ДКМП характерны прогрессирующая сердечная недостаточность, нарушения сердечного ритма и проводимости, системные тромбоэмболиии, венозная легочная гипертензия и синдром внезапной смерти. Ведущими критериями заболевания являются снижение сократительной способности (фракции выброса ЛЖ) и значительное увеличение полости левого желудочка. Морфологическим субстратом заболевания является диффузное поражение миокарда с фиброзным замещением участков некроза и/или дистрофией.

Основные клинические синдромы ДКМП:

1. ХСН или бессимптомная дисфункция ЛЖ. Признаки бивентрикулярной СН наблюдаются у 1/3 пациентов.

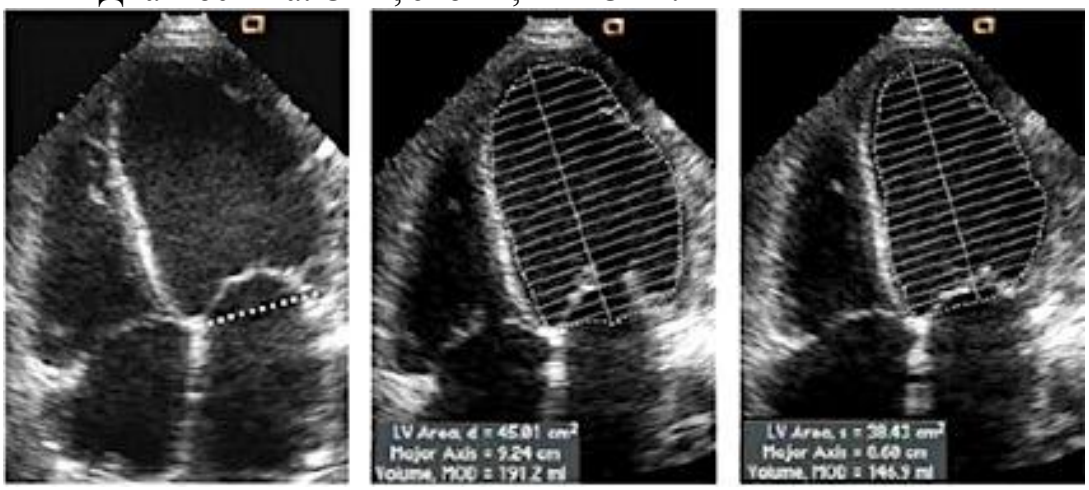
2. Аритмический синдром – почти у 100% больных. Возможны любые нарушения ритма и проводимости (синусовая тахикардия, экстрасистолия, фибрилляция предсердий, атриовентрикулярные блокады 1 и 2 степени, блокады ножек пучка Гиса).

3. Тромбоэмболический синдром. При аутопсии левожелудочковые тромбы - у 50% больных.

4. Болевой кардиальный синдром – у 10-20% пациентов, боли в левой половине грудной клетки и за грудиной, отражают субэндокардиальную ишемию, связанную с повышенной потребностью миокарда в кислороде.

5. Относительная недостаточность МК и ТК.

Диагностика: ЭКГ, эхоКГ, ХМ ЭКГ.



Прижизненная биопсия миокарда проводится для исключения специфических заболеваний. В некоторых случаях в биоптате можно обнаружить вирусный антиген или увеличение содержания лактатдегидрогеназы. Биопсия миокарда оказывает существенную помощь при дифференциальной диагностике ДКМП и заболеваний сердца, протекающих с выраженным его увеличением (тяжелые диффузные

миокардиты, первичный амилоидоз, гемохроматоз).

Ведение больных предполагает обеспечение: адекватного физического развития, купирование сердечной недостаточности и предотвращение развития жизнеугрожающих аритмий на фоне прогрессирующего разрушения клеток проводящей системы. голя), режим (ограничение тяжелых физичесеких нагрузок).

Медикаментозная терапия:

а) ингибиторы АПФ (показаны всем больным ХСН вне зависимости от этиологии, стадии процесса и типа декомпенсации), бета-адреноблокаторы (карведилол, бисопролол), диуретики (как тиазидные, так и петлевые), сердечные гликозиды (дигоксин; назначаются при фибрилляции предсердий, но возможно их использование при синусовом ритме и низкой фракции выброса), антагонисты альдостерона. Важно, что «тройная» блокада РААС в любой комбинации: иАПФ+антагонист минералокортикоидных рецепторов+блокатор рецепторов альдостерона противопоказана при лечении больных ХСН из-за высокого риска развития гиперкалиемии, ухудшения функции почек и гипотонии.

б) лечение и профилактика аритмий (профилактика внезапной смерти): кордарон, соталол.

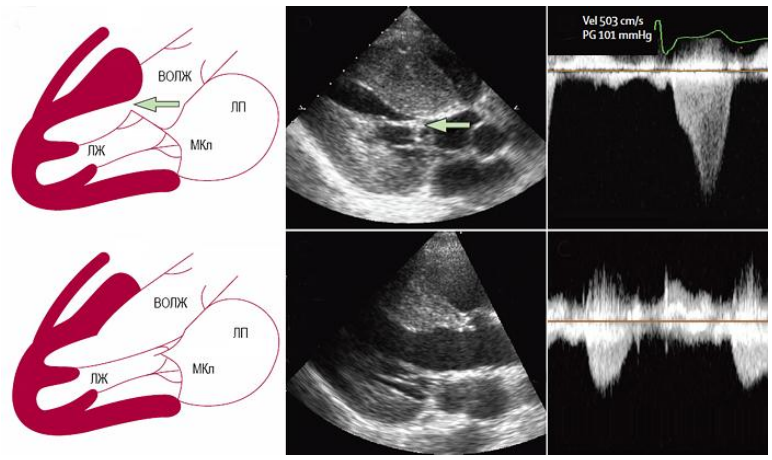
в) профилактика тромбоэмболичеких осложнений: антиагреганты и непрямые антикоагулянты.

Хирургические и электрофизиологические методы лечения.

Сердечная ресинхронизирующая терапия – трёхкамерная стимуляция сердца (один электрод располагается в правом предсердии, два – в желудочках).

Операция окутывания сердца эластичным сетчатым каркасом – пассивно ограничивающие сердечные устройства (мешок CorCap), препятствующие расширению ЛЖ, предотвращают прогрессирование ХСН, на начальных стадиях ДКМП могут привести к обратному развитию заболевания.

Механические желудочки сердца (в том числе микронасос Impella, установленный в полости левого желудочка) могут использоваться для временной поддержки гемодинамики, кроме того, показано, что через несколько месяцев работы аппарата улучшается функция собственного сердца.



ГКМП - наиболее широко распространенные и разнообразные по причинам. Основные морфологические критерии заболевания – гипертрофия миокарда асимметричного или симметричного характера с обязательной гипертрофией МЖП,

уменьшение полости левого желудочка; возможна дилатация предсердий, выраженные нарушения диастолической функции, развитие в систолу градиента давления в выходном тракте левого и/или правого желудочка.

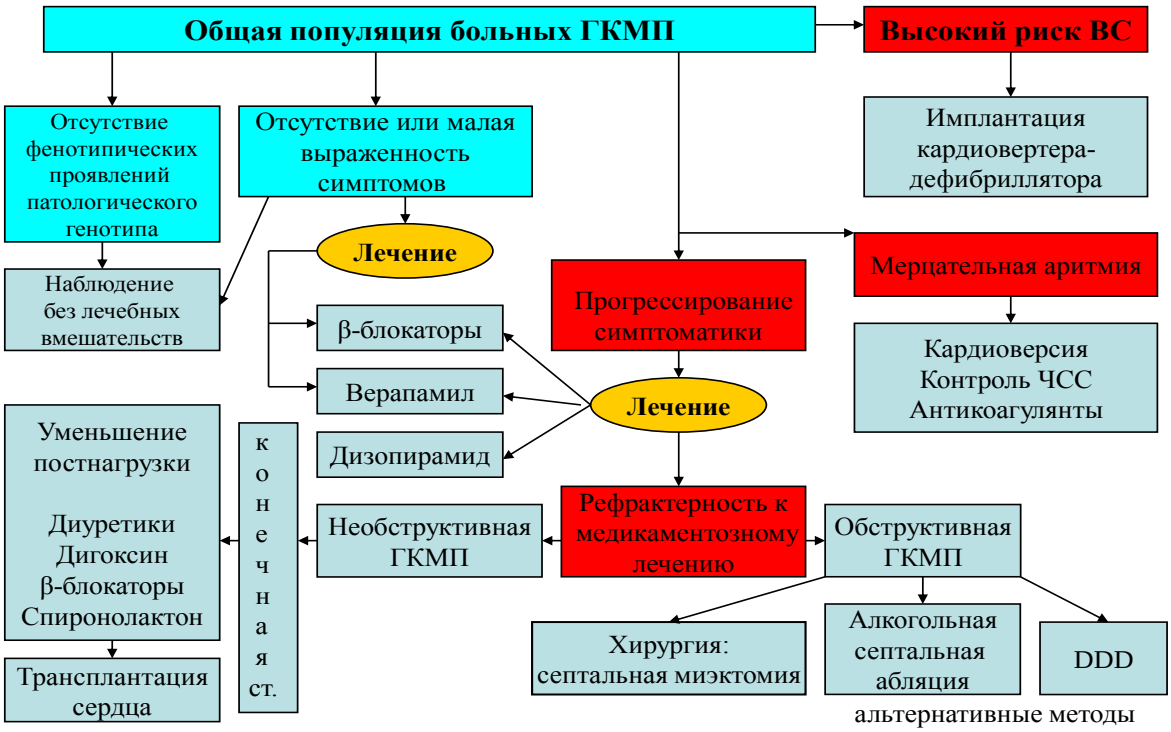
Клиника:

- Симметричная (асимметричная) гипертрофия с вовлечением МЖП (>1,5см)
- Субаортальная обструкция выходного отдела ЛЖ разной степени выраженности
- Одышка, прогрессирующая, инспираторная, характеризует СН
- Нарушения ритма (фибрилляции)
- Ишемический синдром (болевой)
- Синкопальные состояния
- Легочная гипертензия
- Риск ПЖТ и внезапной смерти – при утолщении стенки >3см
- Риск инфицирования створки при эффекте Вентури

Диагностика:

1. СМАД.
2. ХМ ЭКГ. ЭКГ-контроль.
3. Динамика ЭхоКГ.
4. МРТ
5. Нагрузочные тесты для уточнения градиента обструкции

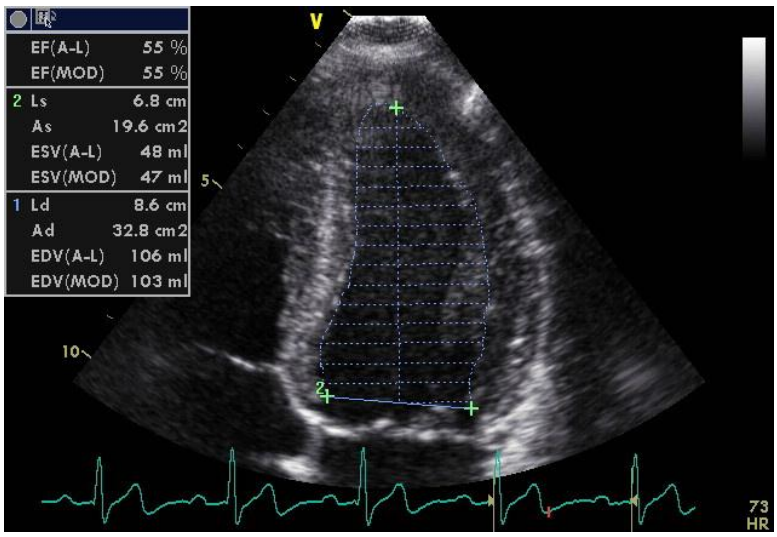
Рисунок 3. Лечебная стратегия в зависимости от основных клинических вариантов ГКМП



β-адреноблокаторы остаются наиболее эффективной группой лекарственных средств, применяемых в лечении больных с ГКМП. Они оказывают хороший симптоматический эффект в отношении основных

клинических проявлений: одышки и сердцебиения, болевого синдрома, включая стенокардию, не менее чем у половины больных ГКМП, что обусловлено, способностью этих препаратов уменьшать потребность миокарда в кислороде. Благодаря отрицательному инотропному действию и уменьшению активации симпато-адреналовой системы при физическом и эмоциональном напряжении, β-АБ предотвращают возникновение или повышение внутрижелудочкового градиента давления у больных с латентной и лабильной обструкцией, существенно не влияя на величину этого градиента в покое. Показана способность β-АБ положительно влиять на функциональный статус пациентов в условиях курсового и длительного применения. Хотя препараты не оказывают прямого влияния на диастолическое расслабление миокарда, они могут улучшать наполнение ЛЖ косвенно – за счет уменьшения частоты сердечных сокращений и предупреждения ишемии сердечной мышцы. Эффект β-адреноблокаторов на прогноз у больных ГКМП пока остается неопределенным. Ранее считалось, что их применение в высоких дозах способно уменьшить риск ВС. Так, в одном из исследований было показано, что использование высоких доз пропранолола приводит к снижению смертности у больных ГКМП детского возраста. Однако другие авторы подчеркивают, что вызываемое β-АБ симптоматическое улучшение не сопровождается регрессией гипертрофии ЛЖ и улучшением выживаемости больных. Наиболее активно изучаются кардиоселективные препараты – карведилол, конкор.

Некомпактный миокард ЛЖ (губчатый миокард) – генетически обусловленное заболевание, характеризующееся интенсивно развитыми желудочковыми трабекулами в сочетании с глубокими межтрабекулярными лакунами, выстланными эндокардом и не связанными с коронарным кровотоком, предрасполагающими к образованию тромбов. Подразумевается поражение левого желудочка. Распространенность НКМ в общей популяции 0,05%. Этиология и патогенез до конца не изучены. Неспецифична и гистологическая картина этого заболевания: определяется мелко- и крупноочаговый кардиосклероз. Наследственный характер выявляется примерно в 18% случаев у взрослых и 40-50% случаев у детей.



Диагностика. C. Stollberger, J. Finsterer рекомендуют использовать следующие диагностические критерии: более трех выступающих в полость левого желудочка трабекул по направлению от верхушки к папиллярным

мышцам, видимых на одном изображении сердца; межтрабекулярные пространства, свободно сообщающиеся с полостью левого желудочка, визуализируются с помощью цветового допплеровского картирования (ЦДК).

C. Lilje и соавторы предложили количественные критерии для определения степени некомпактности миокарда по соотношению слоя «плотного» истинного миокарда к толщине всей стенки сердца на уровне верхушки ЛЖ: 0,33-0,26 - «мягкая» некомпактность; 0,25-0,2 – умеренная; <0,2 – тяжелая.

Клиника определяется степенью выраженности (площадью некомпактности), у детей с большой площадью поражения описаны прогрессирующая сердечная недостаточность, желудочковые аритмии, синкопальные состояния, внезапная смерть в раннем возрасте. Тем не менее, у значительной части больных с локальным поражением состояние удовлетворительное, умеренные нарушения толерантности к физической нагрузке, не требующие медикаментозной коррекции.

Миокардит — это воспалительное поражение миокарда инфекционной, токсикоинфекционной, инфекционно-аллергической, аутоиммунной или токсической этиологии. Миокардит может быть как самостоятельным патологическим процессом, так и сопутствовать инфекционным или системным заболеваниям, таким как дифтерия, корь, системные васкулиты, болезни соединительной ткани, инфекционный эндокардит и др. Впервые термин «миокардит» был предложен G. Sobernheim в 1837 г. Определение «воспалительная кардиомиопатия», обозначающее хронический миокардит с миокардиальной дисфункцией, было предложено рабочей группой экспертов ВОЗ в рекомендациях по классификации кардиомиопатий в разделе «специфическая кардиомиопатия» в 1995г. В медицинской литературе продолжают использовать оба термина.

Самыми частыми возбудителями (80%) являются вирусные инфекции.

1. Инфекционный

Бактериальные: Staphylococcus spp., Streptococcus spp, в т.ч., Streptococcus pneumoniae, Neisseria meningitidis, Neisseria gonorrhoeae, Salmonella spp., Corynebacterium diphtheriae, Haemophilus influenzae, Mycobacterium tuberculosis, Mycoplasma pneumoniae, Brucella spp.

Спирохеты: Borrelia burgdorferi (болезнь Лайма), Leptospira icterohemorrhagica (болезнь Вейля).

Грибы: Aspergillus spp, Actinomyces spp, Blastomyces spp., Candida spp., Coccidioides spp., Cryptococcus spp., Histoplasma spp., Mucor spp., Nocardia spp., Sporothrix spp.

Протозоозы: Trypanosoma cruzi, Toxoplasma gondii, Entamoeba, Leishmania.

Паразитарные: Trichinella spiralis, Echinococcus granulosus, Taenia solium.

Риккетсии: Coxiella burnetii (Q-лихорадка), Rickettsia rickettsii (пятнистая лихорадка Скалистых гор).

Вирусы РНК вирусы: коксаки А и В, Вирус ECHO, полиовирус, вирусы гриппа А и В, РС- вирус, эпидемического паротита, кори, краснухи, гепатита С, вирус Dengue, вирус желтой лихорадки, вирус лихорадки Ласса, бешенства, ВИЧ; ДНК-вирусы: аденовирусы, парвовирус - В19, ЦМВ, герпес 6 типа, Эпштейн-Барр вирус, вирус ветряной оспы, вирус простого герпеса, вирус натуральной оспы, вирус коровьей оспы.

2. Иммуноопосредованный

Аллергены: столбнячный анатоксин, сывороточная болезнь, вакцины; лекарственные препараты: пенициллин, цефаклор, колхицин, фуросемид, изониазид, лидокаин, тетрациклин, сульфаниламиды, фенитоин, фенилбутазон, метилдопа, тиазидные диуретики, амитриптилин.

Аллоантигены: Отторжение трансплантата сердца.

Аутоантигены: Неинфекционный лимфоцитарный миокардит. Неинфекционный гигантоклеточный миокардит.

Ассоциированные с аутоиммунными или иммуноопосредованными заболеваниями (системная красная волчанка, ревматоидный артрит, синдром Черджа-Стросса, Болезнь Такаясу, болезнь Кавасаки, болезнь Крона, склеродермия, полимиозит, миастения, инсулинзависимый диабет, тиреотоксикоз, саркоидоз, гранулематоз Вегенера, ревматизм (ревматическая лихорадка).

3. Токсический

Лекарственные: Амфетамины, антрациклины, кокаин, циклофосфамид, этанол, фторурацил, литий, катехоламины, интерлейкин2, трастузумаб, клозапин.

Тяжелые металлы: Медь, железо, свинец (редко, чаще накопление внутри кардиомиоцитов).

Разное: Укусы насекомых, змей, скорпионов, отравление мышьяком, угарным газом Гормоны Феохромоцитома, авитаминоз В1.

Физические: Радиация, электрошок.

У новорожденных и детей раннего возраста наиболее распространенной причиной врожденных и приобретенных миокардитов являются энтеровирусы Коксаки (типов В и реже А) и ECHO, кардиотропные штаммы вирусов полиомиелита, аденовирусы, цитомегаловирусы, вирусы простого герпеса I и II типов, некоторые типы вируса гриппа, Эпштейн-Барр вирусная инфекция, краснуха. Причиной врожденного миокардита могут быть один или несколько инфекционных агентов TORCH комплекса: T - токсоплазмоз (Toxoplasmosis); O - другие инфекции (others), включая гепатиты В и С, сифилис, хламидиоз, гонококковую инфекцию, листериоз, ВИЧ-инфекцию, ветряную оспу, энтеровирусную инфекцию; R - краснуха (Rubella); C - цитомегаловирусная инфекция (Cytomegalovirus); H - герпес (Herpes simplex virus).

Патогенез вирусных миокардитов. Вирусемия в течение 24–72 часов приводит к последующей атаке кардиомиоцитов кардиотропными вирусами через специфические клеточные рецепторы, с цитоплазматической репликацией вируса и подавлением синтеза собственных макромолекул

белка. Вирус начинает использовать ДНК, РНК для синтеза собственных белков, внутриклеточная система контроля индуцирует апоптоз кардиомиоцита, с дальнейшей его гибелью и образованием частиц с аутоиммунным потенциалом, способных поддерживать процесс воспаления в миокарде.

Повреждение миокарда является результатом как прямого, так и опосредованного цитотоксического воздействия. В остром периоде заболевания основной объем поражения миокарда развивается за счет прямого вирусного повреждения кардиомиоцитов. Затем повреждение продолжается аутоантителами к мембранам кардиомиоцитов. Развивающаяся при этом сердечная недостаточность (СН) сопровождается гиперпродукцией нейрогормонов и дальнейшим системным и синтезом провоспалительных цитокинов (ФНО-α, ИЛ1, ИЛ6, ИЛ8), вследствие разрушения клеток происходит ремоделирование и развитие дисфункции миокарда. На фоне анатомо-физиологических особенностей миокарда новорожденных и детей раннего возраста эти процессы являются причиной быстрого дезадаптивного ремоделирования миокарда с развитием сферичности, кардиомегалии с нарушением функции ЛЖ, быстрой декомпенсации кровообращения, нарушений ритма. Клинически это коррелирует с тяжестью проявлений и прогнозом заболевания.

Острый миокардит (I40):

I40.0 — Инфекционный миокардит;

I40.1 — Изолированный миокардит;

I41.0 — Миокардит при бактериальных болезнях, классифицированных в других рубриках;

I41.2 — Миокардит при инфекционных и паразитарных болезнях, классифицированных в других рубриках;

I41.8 — Миокардит при других болезнях, классифицированных в других рубриках; I98.1 — Поражение сердечно-сосудистой системы при других инфекционных и паразитарных болезнях, классифицированных в других рубриках

Клиника включает основные симптомы: положение ортопноэ (полусидячее); одышка с втяжением податливых мест грудной клетки, тахипноэ (диспноэ); тахикардию (реже брадикардия); могут быть влажные хрипы в легких (сначала в нижнебоковых отделах легких и/или преимущественно слева из-за сдавливания левого легкого увеличенным сердцем, затем над всей поверхностью легких); расширение границ относительной сердечной тупости влево при перкуссии; глухость сердечных тонов и появление дополнительных тонов – протодиастолического III и пресистолического IV, акцент II тона (симптом легочной гипертензии), возможен ритм галопа. Может появиться шум относительной недостаточности трикуспидального или митрального клапана; увеличение размеров и болезненность при пальпации печени; умеренное увеличение селезенки (у детей раннего возраста); диспептические явления (понос, запор, тошнота, рвота), связанные с застоем крови в мезентериальных сосудах и

застойным гастритом; периферические отеки на стопах, лодыжках, голенях, гидроторакс, асцит, обычно появляющиеся позднее, чем периферические отеки.

Оценка ХСН у детей проводится по классификации Ross D.

Классификация функциональных классов ХСН по **Ross R.D. (1987)**

Класс	Интерпретация
I	Нет симптомов
II	Небольшие тахипное или потливость при кормлении у грудных детей. Диспное при нагрузке у старших детей.
III	Выраженные тахипное или потливость при кормлении у грудных детей. Удлиненное время кормления, задержка роста вследствие сердечной недостаточности. Выражен- ное диспное при нагрузке у старших детей.
IV	В покое имеются такие симптомы как тахипное, втяжение мышц, «хрюканье», потливость.

Диагностические критерии острого диффузного миокардита (NYHA)

«Большие» критерии	**«Малые» критерии**
хронологическая связь перенесенной инфекции (аллергической реакции, токсического воздействия) с появлением следующих кардиальных симптомов	
1. Кардиомегалия 2. Сердечная недостаточность 3. Кардиогенный шок 4. Синдром Морганьи-Адамса-Стокса 5. Патологические изменения ЭКГ (аритмии, нарушения проводимости) 6. Повышение активности МВ-КФК, ЛДГ1 и ЛДГ2, тропонина Т	1. Лабораторное подтверждение перенесенной инфекции (например, высокие титры противовирусных антител) 2. Ослабление I тона 3. Протодиастолический ритм галопа

Лечение больных миокардитами.

1. постельный режим (2-8 недель в зависимости от тяжести заболевания) с лечебной физкультурой и дыхательной гимнастикой без усилия до разрешения острой фазы

2. полноценное рациональное питание с достаточным количеством витаминов, микроэлементов, белков, про- и пребиотиков, ограничением поваренной соли (до 1-1,5 г у детей старшего возраста)

3. питьевой режим следует контролировать диурезом. Объем выпитого ребенком должен быть на 200-300 мл меньше выделенного за сутки, составляя в среднем от 400 до 600 мл/сутки у детей первых лет жизни

4. Противовирусная терапия эффективна только в период непосредственного проникновения вируса в организм или вскоре после этого. В настоящее время противовирусные средства не рекомендованы к использованию в лечении острого миокардита.

При документированной генерализованной вирусной этиологии инфекции с поражением миокарда (при отсутствии данных биопсии миокарда), могут использоваться: при герпетической инфекции ацикловир 60 мг/кг/сутки в неонатальном периоде в/в капельно 3 р/день не менее 14 дней, детям от 3 мес. до 12 лет — по 5 мг/кг (250 мг/м2 поверхности тела), per os у детей старше 2 лет по 200 мг 4 раза в сутки не менее 5-ти дней; при Herpes simplex 1, 2 типа — по 10 мг/кг каждые 8 ч; больным с нарушениями иммунной системы - одновременно с индукторами интерферона; при Эпштейн-Барр-вирусной инфекции инозин пранобекс 50-100 мг/кг/сут в 3-4 приема 7-10 дней. при цитомегаловирусной этиологии - иммуноглобулин человека антицитомегаловирусный в разовой дозе 2 мл/кг № 6; при ВИЧ-инфекции – зидовудин: per os 0,2 мл/кг/сут в 4 приема за 30 минут до еды, внутривенно капельно 0,15 мл/кг/сут в 4 приема в разведении на 5-10 мл 5% декстрозы (глюкозы) в течение 30-60 минут

5. Применение глюкокортикоидов (преднизолон 3-5 мг/кг/сут парентерально, 1-2 мг/кг/с перорально) рекомендуется только при тяжелом течении миокардита с прогрессирующей СН, при инфекционно-токсическом шоке, падении АД, в ряде случаев - при тяжелом поражении проводящей системы и тенденции к затяжному течению, без наличия персистентного вируса, при высоких титрах антител к структурам миокарда.

6. Применение в/в иммуноглобулинов может быть рекомендовано с заместительной и цитостатической целью в дозах до 2 г/кг/сутки при остром и прогрессирующем течении хронического миокардита, при подозрении на коронариит (выраженных признаках субэндокардиальной ишемии на ЭКГ), подозрении на ДВС-синдром, при ЦМВ- миокардитах - иммуноглобулин человека антицитомегаловирусный.

7. Лечение острой сердечной недостаточности при миокардитах в соответствии с современными национальными рекомендациями, обеспечивается сочетанным применением диуретиков, иАПФ, реже β-блокаторов, сердечных гликозидов (в низких дозах).

8. При тяжелом нарушении проводимости рекомендуется имплантация кардиовертера-дефибриллятора, электрокардиостимулятора. Рекомендована неотложная трансплантация сердца или аппаратная поддержка циркуляции (внутриаортальная баллонная контрпульсация, применение различных модификаций искусственных желудочков сердца, ЭКМО) пациентам с тяжелой СН, подтвержденным консилиумом специалистов прогрессирующим клиническим ухудшением вплоть до терминальной дисфункции органа на фоне стандартной терапии, чаще при фульминантных формах или в терминальной стадии острого и хронического течения

Реабилитация.

В острой фазе рекомендовано ограничение двигательной активности, вплоть до соблюдения строгого постельного режима на короткий период (не более 3-5 дней), исключение различных физиотерапевтических процедур, в фазу восстановления рекомендовано проведение занятий ЛФК о через 6 мес после начала заболевания целесообразно рассмотреть вопрос о постепенном расширении двигательного режима; о рекомендовано рациональное питание, соблюдение питьевого режима о при хроническом течении миокардита, протекающем с клиникой ХСН, рекомендовано проведение реабилитационных мероприятий в соответствии с национальными рекомендациями. После стабилизации состояния и отсутствии воспалительной активности возможно санаторно-курортное лечение в санаториях кардиологического профиля, причем следует учитывать регион проживания ребенка и сезон – целесообразно избегать резкой смены климата.

При выявлении миокардита основное наблюдение за ребенком осуществляет кардиолог и педиатр в поликлинике по месту жительства. Кардиологом (или педиатром) осуществляется динамический контроль за состоянием ребенка, оценивается соблюдение пациентом и его родителями рекомендаций, данных при выписке из стационара. Важно соблюдение двигательного и питьевого режима, режима и времени приема медикаментов. В случае необходимости госпитализации или при проведении плановой госпитализации, в стационаре проводится необходимая коррекция терапии с учетом выявленных новых данных.

После выписки из стационара дети продолжают лечение амбулаторно, вопрос о посещении школы решается индивидуально. Прививки противопоказаны в течение 6мес-1 года после перенесенного острого или подострого кардита, при хроническом – вопрос рассматривается индивидуально: рекомендуется проведение вакцинации в щадящем режиме при условии стабилизации состояния и положительной динамике не ранее, чем через 1 год после дебюта заболевания. Проведение реакции Манту необходимо проводить ежегодно.

При остром миокардите без ХСН прогноз, как правило, благоприятный.

Исходы. Острое начало миокардита у детей в раннем возрасте с клиникой ХСН, как правило, имеет благоприятный прогноз при условии раннего выявления и адекватной терапии. Однако длительность заболевания напрямую зависит от степени повреждения миокарда – при минимальных изменениях – возможно полное восстановление, при значительном повреждении миокарда - формируется синдром дилатационной кардиомиопатии – кардиомегалия, дилатация полостей сердца, снижение сократительной способности миокарда.

Фульминантное течение миокардита с ХСН может иметь неблагоприятный исход. Прогрессирующая сердечная недостаточность при хроническом миокардите может привести к летальному исходу.

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

- Этиология воспалительных кардитов у детей

- Патогенез и патоморфология миокардита
- Клиническая картина нарушения кровообращения у новорожденных, детей раннего и старшего возраста
- Большие и малые диагностические критерии миокардитов
- Принципы дифференциального диагноза: представление о врожденных генетических заболеваниях миокарда - кардиомиопатии дилатационная, гипертрофическая, рестриктивная, аритмогенная, некомпактный миокарда ЛЖ)
- Диагностическое значение биохимических маркеров деструкции миокарда, лабораторных маркеров диагностики воспалительных причин поражения миокарда, болезней накопления, кардиомиопатий в рамках генетических синдромов
- Визуализация сердца: эхоКГ - признаки нарушения функций сердца, роль МРТ-диагностики в дифференциальном диагнозе
- Нарушения электрических функций сердца
- Принципы терапии: мониторинг витальных функций, правила применения сердечных гликозидов, ингибиторов АПФ в лечении больных с декомпенсацией кровообращения, роль НПВП, ГК-терапии и др.
- Прогноз больных с острыми и хроническими болезнями миокарда
- Правила диспансерного наблюдения детей с заболеваниями миокарда

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

Выберите один или несколько ответов

1. ДЛЯ ОЦЕНКИ ДИАСТОЛИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ИСПОЛЬЗУЕТСЯ
   1) конечный диастолический объем
   2) соотношение скоростных показателей наполнения желудочков
   3) временные параметры открытия клапанов и диастолического наполнения
   4) значения давления внутри полостей
   5) асимметричное движение митральных клапанов
2. ЭЛЕКТРИЧЕСКИЕ ФУНКЦИИ ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА ХАРАКТЕРИЗУЮТ ОТВЕДЕНИЯ
   1) I, II, III отведения
   2) I, II, AVR
   3) I II, AVL, V_{4-6}
   4) III, AVF, V_{1-3}
3. АБСОЛЮТНЫМ ПОКАЗАНИЕМ ДЛЯ ПРОВЕДЕНИЯ ХМ У ДЕТЕЙ ЯВЛЯЕТСЯ
   1) редкий ритм для данного возраста
   2) суправентрикулярная экстрасистола на ЭКГ
   3) увеличение полости левого желудочка

4) обмороки
5) полная АВ-блокад

4. ДЛЯ ОЦЕНКИ ТОЛЕРАНТНОСТИ К НАГРУЗКЕ У РЕБЕНКА СТАРШЕ 5 ЛЕТ РЕКОМЕНДОВАНА СТАНДАРТНАЯ ПРОБА
1) Шалкова
2) PWC170 на велоэргометре
3) PWC170 на тредмиле
4) тест шестиминутной ходьбы

5. МРТ СЕРДЦА ВЫЯВЛЯЕТ
1) особенности анатомии пороков сердца и сосудов
2) воспалительные изменения в миокарде, эндокарде и перикарде
3) характер коронарной перфузии
4) опухоли
5) все перечисленное

6. ПОКАЗАТЕЛИ, ХАРАКТЕРИЗУЮЩИЕ СОКРАТИТЕЛЬНУЮ СПОСОБНОСТЬ СЕРДЦА
1) фракция выброса левого желудочка
2) конечный диастолический объем ЛЖ
3) конечный систолический объем ЛЖ
4) фракция укорочения циркулярного волокна

7. НА ХОЛТЕРОВСКОМ МОНИТОРЕ У ДЕТЕЙ СТАРШЕ 1 МЕСЯЦА ЯВЛЯЕТСЯ ЗНАЧЕНИЕ БОЛЕЕ
1) 440 мс
2) 520 мс
3) 480 мс
4) 560 мс
5) 500 мс

8. СПЕЦИФИЧЕСКИМ ЭХОКАРДИОГАФИЧЕСКИМ ПРИЗНАКОМ ГИПЕРТРОФИЧЕСКОЙ КАРДИОМИОПАТИИ ЯВЛЯЕТСЯ
1) расширение полости левого желудочка
2) гипертрофия межжелудочковой перегородки
3) недостаточность митрального клапана
4) пролапс митрального клапана
5) нарушение диастолической и затем систолической функции

9. НЕКОМПАКТНОСТЬ МИОКАРДА ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ
1) 2 и 3
2) снижением сократительной способности миокарда
3) желудочковыми тахикардиями
4) 2, 3 и 5
5) прогрессирующей сердечной недостаточностью

10. НЕКОМПАКТНЫЙ МИОКАРД ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА – ЭТО
1) результат нарушения уплотнения миофибрилл в периоде эмбриогенеза
2) следствие воспалительного заболевания сердца

3) фетопатия
4) заболевание, наследуемое по аутосомно-рецессивному типу

Эталоны ответов.

1-2,3	2-3	3-1,4,5	4-4	5-5	6-1,3,4	7-1	8-2,5	9-4	10-1,4

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

Задача №1.

Ребенку 3 года. Заболел остро, с повышения температуры до 39^0С, через неделю после вирусной инфекции. При поступлении состояние тяжелое, выражена пульсация сосудов шеи. Одышка в положении лежа 46 в минуту, дыхание кряхтящее, в легких жесткое, хрипов нет. Подкашливает. Тоны сердца глухие, 128 в минуту, интенсивный систолический шум по левому краю грудины. Печень +5 см, плотная. Пальпируется селезенка +1 см. Отмечается пастозность голеней, диурез 1250/630мл.

Hb 115 г/л, Er – $3,9*10^{12}$/л, L – $29,6*10^9$/л, п/я – 14%, с/я – 71%, э – 1%, л – 8%, м - 6%, СОЭ – 47 мм/час. ЭКГ – синусовая тахикардия с ЧСС 145 в минуту, левограмма, отрицательный Т в левых отведениях. На рентгенограмме органов грудной клетки тень сердца расширена в поперечнике (КТИ – 67%), дуги сглажены – тень средостения треугольной формы. Эхокардиограмма и компьютерная томография - на фото. На эхоКГ – полости не расширены, ФВ - 38%, по задней стенке левого желудочка в диастолу эхо-свободное пространство 11мм, содержимое негомогенное, с участками повышенной эхогенности, по передней – 6 мм, расширение нижней полой вены с отсутствием спадения на вдохе, СДЛА – 38мм рт.ст.

1. Интерпретируйте клиническую симптоматику.
2. Оцените ЭКГ, эхокардиографическую и рентгенологическую картину. Назначьте дополнительные исследования, если необходимо.
3. Обоснуйте диагноз.
4. Обозначьте план лечения.
5. Есть ли у ребенка показания к оперативному лечению – если да, то какие.

Задача №2.

У мальчика 4 лет при поступлении жалобы на слабость, периоды перебоев и замирания сердца. Физическое развитие соответствует возрасту.

По месту жительства было проведено ЭКГ-исследование, выявлены приступы тахикардии до 190 в минуту и брадикардия до 48 уд/минуту, глухость тонов сердца. Госпитализирован по месту жительства. При обследовании выявлен синдром тахикардии-брадикардии (эпизоды суправентрикулярной тахикардии с ЧСС-220 в минуту), ФВ – 60%. Первоначально состояние расценивалось как миокардит с подострым течением, средней тяжести и ребенок получил лечение по поводу

неревматического кардита – преднизолон 1 мг/кг в течение 10 дней с постепенной отменой. В связи с отсутствие положительной динамики и неясности диагноза направлен в специализированное отделение.

Объективно: состояние средней тяжести. Физическое развитие гармоничное, среднее. Контактный. Кожные покровы бледно-розовые. Дыхание везикулярное, ЧД 22 в минуту. Тоны сердца глухие, ЧСС 54 в минуту. Эпизоды головокружений и ухудшения самочувствия связаны с приступами суправентрикулярной тахикардии. При ультразвуковом исследовании сердца выявлено: конечный диастолический объем ЛЖ – 80мл, объем левого предсердия – 37мл, относительная недостаточность митрального клапана 2 ст., фракция выброса – 46%.

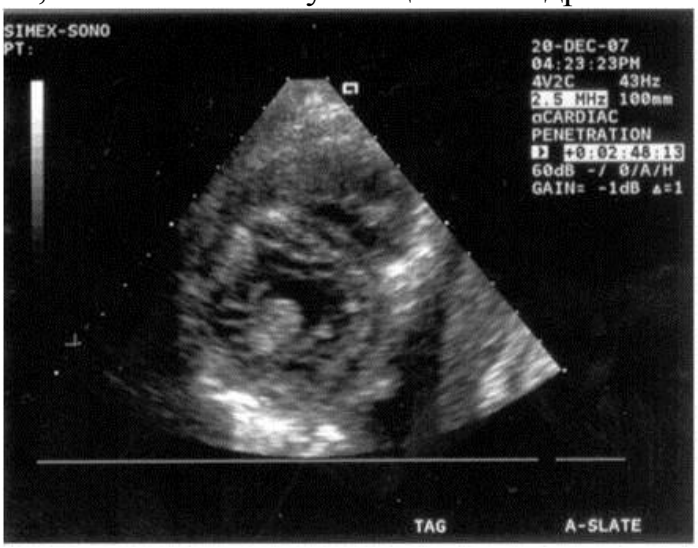
1. Поставьте диагноз.
2. Назначьте дополнительные исследования, если необходимо.
3. Назначьте лечение.
4. Определите прогноз.

Задача №3.

Машиной скорой помощи в отделение реанимации доставлен двухмесячный ребенок с развившейся потерей сознания за 15 минут до госпитализации.

Доношенный, масса при рождении 3900г, по шкале Апгар 7 (9) баллов, выписан из роддома на 5 сутки. На грудном вскармливании, с адекватными прибавками в массе. Мать отмечает, что периодически ребенок беспокоился, что связывали с кишечными коликами. Обморок развился неожиданно, по мнению родителей – на фоне полного здоровья.

При обследовании – сознание восстановлено, кожные покровы бледные, чистые, умеренно выражен акроцианоз, конечности прохладные, симптом бледного пятна 4с. Одышка 68 в минуту. Дыхание поверхностное. Тоны сердца глухие, неритмичные, ЧСС - 190 в минуту. Печень плотная, +4,5 см, болезненная. Пульсация на бедренных артериях есть. АД – кистей, стоп,



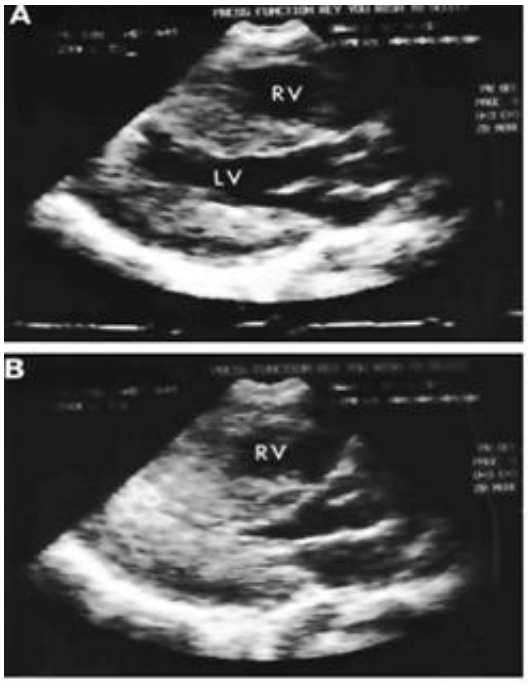
промежности, пастозность передней брюшной стенки и спины в пояснично-крестцовой области. Диурез 1,3 мл/кг/час. На эхоКГ конечный диастолический объем левого желудочка 57мл, ФУсv - 21%, ФВ - 50%, усилена трабекулярность ЛЖ, стенки утолщены, объем ЛП - 34мл. ЭКГ представлена на фото ниже.

1. Проанализируйте ЭКГ, эхоКГ.
2. Назовите причину неотложного состояния с учетом диагностических данных.

3. Поставьте предположительный диагноз.
4. Определите дальнейшую тактику.
5. Обозначьте прогноз.

Задача №4.

Ребенок 6 лет направлен к кардиологу на консультацию, так как мама отметила, что мальчика беспокоит одышка на фоне нагрузки. Вялый, гиподинамичный. Из перенесенных заболеваний – частые ОРЗ, бронхиты.



Ребенок отстает в физическом развитии, имеет дефицит массы тела. Отмечается одышка в покое до 32 в минуту, резко усиливается при обычной физической нагрузке (ходьбе). Область сердца не изменена. Тоны сердца значительно приглушены, шума нет, ЧСС в покое – 136 в минуту. Печень +2 см из-под края реберной дуги, болезненна, край плотноватый. Пастозность голеней.

Клинический анализ крови без отклонений от нормы. На ЭКГ – блокада левой передней ножки пучка Гиса, признаки гипертрофии миокарда обоих желудочков, выраженные диффузные метаболические изменения. эхоКГ в продольной позиции представлена на фото (диастола вверху, систола внизу).

1. Оцените клинику и анамнез.
2. Опишите структурно-функциональные изменения на эхокардиограмме.
3. Обоснуйте диагноз.
4. Назначьте дополнительное исследование.
5. Определите цели и назначьте лечение.

Задача №5

Катя П., 1 мес. 9 суток, госпитализирована в реанимационное отделение. Заболела остро, в 9.00 появилась выраженная слабость, одышка, доставлена машиной скорой помощи. Ребенок от 3 беременности, срочных родов с массой тела 3400, оценкой по шкале Апгар 7/8 баллов. Наблюдалась в отделении патологии новорожденных по поводу натальной травмы ШОП, кефалогематомы правой теменной области, неонатальной желтухи. На 24 сутки жизни выписана домой. Старший ребенок (3,5 года) посещает детский сад.

При поступлении в 13.20 – сопор, бледность, симптом белого пятна 6с, реакция зрачка (+), ЧД – 80 в мин., дыхание поверхностное, ослаблено, ЧСС – 56 в мин., фракция выброса – 50%, через час ФВ – 20%, увеличение печени до 4 см из-под края реберной дуги, отсутствие мочи. СОЭ – 16 мм/час, Л – $14{,}3*10^9$, Тр. – $90*10^9$, лимфоциты – 64%. ЛДГ – 2730 Ед/л, КФК – 1167 Ед/л,

креатинин 113 мкмоль/л, АЛТ – 84 Ед/л, АСТ – 53 Ед/л. На 4-е сутки болезни – в сознании, ЧД – 50 в минуту, ЧСС-156 в минуту, приглушенность тонов, кардиоторакальный индекс – 67%, ФВ – 22%, на ЭКГ отклонение электрической оси влево, удлинение интервала QTc до 0,5с.

1. Поставьте диагноз на момент поступления на основе данных.
2. Окажите помощь.
3. Предположите основной диагноз и обозначьте круг болезней для дифференциального диагноза.
4. Назначьте лечение.
5. План наблюдения.

Эталоны ответов

Задача №1.

1. Учитывая начало болезни после вирусной инфекции, с развитием лихорадки, гуморальной активности и нейтрофильного сдвига формулы, следует предполагать начало бактериальной инфекции. Поскольку лидируют клинические симптомы сердечной недостаточности – одышка, тахикардия, задержка жидкости, есть систолический шум (вероятно, относительной митральной недостаточности) и пульсация сосудов шеи, характерная для повышения давления в правых полостях сердца, необходимо дополнительное исследование для исключения воспалительной болезни сердца.

2. Отмечаются ЭКГ-признаки систолической перегрузки левого желудочка, субэндокардиальной ишемии миокарда; по данным Rg – значительная кардиомегалия, отсутствие талии сердца характеризует перикардит, на эхоКГ выявлен значительный объем жидкости в полости перикарда, снижение сократительной способности миокарда левого желудочка и признаки венозной перегрузки малого круга (судя по объему ЛП и давлению в малом круге кровообращения). Необходимо проведение пункции полости перикарда с бак.посевом выпота, исключением туберкулезного перикардита.

3. Учитывая клинико-анамнестические данные и неспецифические признаки инфекции, Диагноз: Острый миоперикардит, вероятно, бактериальной этиологии, тяжелый. Вторичная ЛАГ ФК1. ХСН ФК3.

4. Этиотропная терапия – курс АБП широкого спектра действия (амоксиклав 50 мг/кг). С противовоспалительной целью – преднизолон 1 мг/кг/сут. Верошпирон 5 мг/кг/сутки, каптоприл 1 мг/кг/сут.

5. У ребенка выявляются признаки сдавления правых отделов сердца выпотом, не исключается серозно-фибринозный характер экссудата. При отсутствии выраженного терапевтического эффекта рекомендовано проведение перикардоцентеза.

Задача №2.

1. Дилатационная кардиомиопатия. Вторичный синдром слабости синусового узла, 3 вариант. ХСН ФК 3.

2. Необходима консультация аритмолога и проведение электрофизиологического исследования с оценкой времени восстановления функции синусового узла. При критическом снижении данного показателя –

имплантация электрокардиостимулятора (либо кардиовертера-дефибриллятора с функцией синхронизации).

3. Мониторинг ритма. Симптоматическая терапия: учитывая эпизоды гемодинамически значимой тахикардии – показана терапия антиаритмическими препаратами, не вызывающими урежения пульса. В данном случае препаратом выбора может стать ритмонорм , несмотря на его менее выраженное влияние на суправентрикулярные аритмии.

4. Прогноз неблагоприятный из-за высокого риска жизнеугрожающих аритмий (включая асистолию с очень долгими паузами и возможным развитием sinus arrest и пароксизмальные тахикардии с возможным развитием отека легких), кроме того, смена тахи- на брадикардию обеспечивает постоянные эпизоды гипоперфузии головного мозга. Параллельно формируется дилатация полости левого желудочка с формированием прогрессирующей сердечной недостаточности. Пациент является кандидатом на пересадку сердца.

Задача №3.

1. На ЭКГ – фибрилляция желудочков (высокий риск внезапной смерти).

2. Потеря сознания в данном случае – симптом острой сердечной недостаточности (и, соответственно, грубый дефицит кровоснабжения головного мозга), развившиеся на фоне фибрилляции желудочков, которую подтверждает снижение системного давления.

3. Основой для развития данного состояния стало заболевание сердца – с учетом данных эхоКГ – фиброэластоз или, более вероятно, некомпактность миокарда левого желудочка.

4. Дефибрилляция. Консилиум с участием кардиолога и кардиохирурга-аритмолога с целью решения вопроса о возможности и целесообразности имплантации ИКД.

5. Прогноз в случае некомпактности миокарда левого желудочка неблагоприятный вследствие глобального диффузного поражения миокарда и бесперспективности оперативной коррекции.

Задача №4.

1. Клинически определяется недостаточность кровообращения преимущественно по малому кругу, частые респираторные инфекции отражают застойные явления в легких.

2. На эхоКГ полости сердца не расширены, отмечается выраженное утолщение передней и задней стенки левого желудочка, замедление диастолического расслабления миокарда, пограничное снижение сократительной функции миокарда.

3. Учитывая все клинико-функциональные симптомы диагноз: «Гипертрофическая кардиомиопатия. СН2А».

4. Необходимо оценить степень поражения проводящей системы сердца, то есть провести холтеровское мониторирование ритма в течение суток.

5. В лечении необходимо достичь снижения скорости прогрессирования фиброзных изменений в миокарде, улучшения экстракции кислорода в коронарном русле, снижения пред- и постнагрузки. Для этого следует назначить длительную терапию - бета-блокатор метопролол 0,5 мг/кг в сут., капотен 0,5 мг/кг в сут., предуктал.

Эталон ответа №5.

1. Учитывая нарушение периферической и центральной гемодинамики, у ребенка имеет место кардиогенный шок, что подтверждается в дальнейшем развитием полиорганной недостаточности олигоурия, цитолиз, азотемия.

2. Интубация, начало аппаратной вентиляции легких и обеспечение венозного доступа, в/в – атропин 0,1% - 0,1, допамин 15 мкг/кг в минуту.

3. Учитывая возможность контакта с инфекцией, лейкоцитоз и лимфоцитоз, дебют болезни с кардиогенного шока, низкую сократительную способность, позитивные маркеры деструкции миокарда, вероятен диагноз: Острый вирусный миокардит, фульминантный дебют. Кардиогенный шок. ФК IV. (Исключить ДКМП, НКМ, ГКМП)

4. ВВИГ 1 г/кг – три введения на курс, капотен 0,5 мг/к в сут., верошпирон 5 мг/кг в сут., после 7-10 дня – преднизолон 1 мг/кг на неделю с постепенной отменой.

5. После выписки из стационара – осмотр педиатра ежемесячно, кардиолог, ЭКГ, ЭхоКГ – 1 раз в 3 мес. первый год, затем раз в 6 мес. до 3 лет, наблюдение 5 лет.

12. Перечень практических умений по изучаемой теме (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7).

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез)	III
2	оценка статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, лимфатические узлы, система дыхания, центральная и периферическая гемодинамика, тоны сердца, щитовидная железа, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	измерение АД на верхних и нижних конечностях	III
4	антропометрические измерения и их оценка	III
5	термометрия	III
6	расчёт питания с учётом возраста, степени декомпенсации и степени БЭН	III
7	определение уровня системного артериального давления, интерпретация результатов	III
8	оценка клинического анализа крови	III

9	оценка биохимического анализа крови (общий белок, мочевина, креатинин)	III
10	оценка показателей КЩС и электролитов крови	III
11	оценка анализов мочи (общий, биохимический, по Зимницкому, по Нечипоренко, бак. посев мочи, МАУ), оценка СКФ	III
12	оценка показателей коагулограммы	III
13	выполнение и анализ ЭКГ с расчетом корригированного интервала QT	III
14	оценка результатов УЗИ органов брюшной полости, забрюшинного пространства, щитовидной железы	III
15	интерпретация результатов ЭхоКГ	III
16	расчёт объёма и скорости введения инфузии альпростадила при критических состояниях на фоне дуктус-зависимых пороков	III
17	венепункция	III
18	введение назогастрального зонда	III
19	прописи рецептов лекарственных средств	III
20	оформление медицинской документации	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

1. Подготовка рефератов по теме «Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия», «Синдром Бругада», «Синдром укороченного QT», «Синдром удлиненного интервала QT».

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

14. Рекомендованная литература по теме занятия

1	**Наименование**	**Издательство**	**Год выпуска**
ОБЯЗАТЕЛЬНАЯ			
1	Педиатрия [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. А. А. Баранов. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427873.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ			
1	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 1. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467	СПб. : Питер	2017
2	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 2. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=35546	СПб. : Питер	2017

	8		
3	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов / ред. Н. П. Шабалов. - 6-е изд., испр. и доп. - Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1	СПб. : СпецЛит	2015
4	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычковская [и др.]	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
5	Российские клинические рекомендации. Миокардит у детей [Электронный ресурс] / А.А. Баранов, Л.С. Намазова-Баранова и др. - Режим доступа : http://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=01a0b514900992c838c8e4a93c4362a1	-	2016
6	Кардиология детского возраста [Электронный ресурс] / под ред. А. Д. Царегородцева, Ю. М. Белозёрова, Л. В. Брегель. - Режим доступа : http://client.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970428160.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
7	Российские клинические рекомендации. Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с кардиомиопатиями [Электронный ресурс] / А.А. Баранов и др. - Режим доступа : http://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/file/kr_kard.pdf	-	2015
8	Российские клинические рекомендации. Хроническая сердечная недостаточность у детей [Электронный ресурс] / А.А. Баранов, Л.С. Намазова-Баранова и др. - Режим доступа : https://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/file/kr_hsn.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 9.3.2:** «Кардиты и кардиопатии. Неотложные состояния».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный

4. Значение темы. Неотложные состояния при заболеваниях сердца у детей зачастую являются причинами неблагоприятных исходов, поэтому вопросы диагностики и оказания неотложной помощи являются важнейшей частью образования врачей любой специализации. Неотложные состояния можно разделить на сосудистые (в детском возрасте – это сосудистая недостаточность), синдром малого сердечного выброса, нарушение оксигенации крови при правожелудочковой недостаточности. Данные состояния наиболее часто ассоциированы с хроническими заболеваниями, но могут развиваться у внешне здоровых детей в качестве первого симптома тяжелого заболевания. Наиболее уязвимой группой детей в отношении развития неотложных, и даже критических состояний, являются дети первых 18 месяцев, включая новорожденных, что определяет важность отдельного рассмотрения особенностей данного периода детства в аспекте неотложных состояний.

Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-1, УК-3, ПК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-10, ПК-12

- учебная:

обучающийся должен знать: вопросы организации работы больнично-поликлинических учреждений и других учреждений, связанных с медицинским обслуживанием детей с неотложными состояниями, алгоритм оценки состояния больных, физиологию сердечно-сосудистой системы, и методы оценки системы кровообращения у детей на амбулаторном этапе, особенности формирования патологических изменений гемодинамики, клинические проявления неотложных состояний, тактику и принципы оказания неотложной помощи на догоспитальном этапе и в лечебном учреждении стационарного типа, вопросы диспансерного наблюдения и профилактики осложнений.

обучающийся должен уметь: оценить физическое и нервно-психическое развитие ребенка, собрать анамнез, провести физикальный осмотр, определить ведущие симптомы и клинические синдромы, выделить круг болезней дифференциального диагноза, обосновать выбор лабораторно-инструментальных исследований для уточнения диагноза; пользоваться необходимой медицинской аппаратурой (тонометр, электрокардиограф, назогастральный зонд, система для инфузионной терапии, кислородная палатка, интубационные трубки), оценить результаты лабораторных (анализы периферической крови, показатели функций внутренних органов, маркеры воспаления и повреждения миокарда, серологические и молекулярно-генетические маркеры инфекционных заболеваний), специальных методов диагностики (ЭКГ, эхокардиография, СМАД, Холтер

ЭКГ), определить показания к госпитализации и организовать ее, вести необходимую медицинскую документацию.

обучающийся должен владеть: методами диагностики и принципами лечения детей с заболеваниями миокарда, с неотложными состояниями (пароксизмальные тахикардии, острая сердечная недостаточность).

5. Место проведения практического занятия: учебная комната 603 кафедры педиатрии ИПО ФГБОУ ВО КрасГМУ, кардионефроревматологическое отделение и поликлиника (кабинет детского кардиолога) КГБУЗ «КККЦОМД».

6. Оснащение занятия:

Слайды: схема кровообращения, перечень пароксизмальных состояний, возникающих в детском возрасте, клинические проявления сосудистой и сердечной недостаточности. Схема клинического обследования детей и подростков с АГ. Клинические примеры. Электрокардиограммы, таблицы для расчета ЭКГ, протоколы эхокардиографии. Электрокардиограф.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта практического занятия

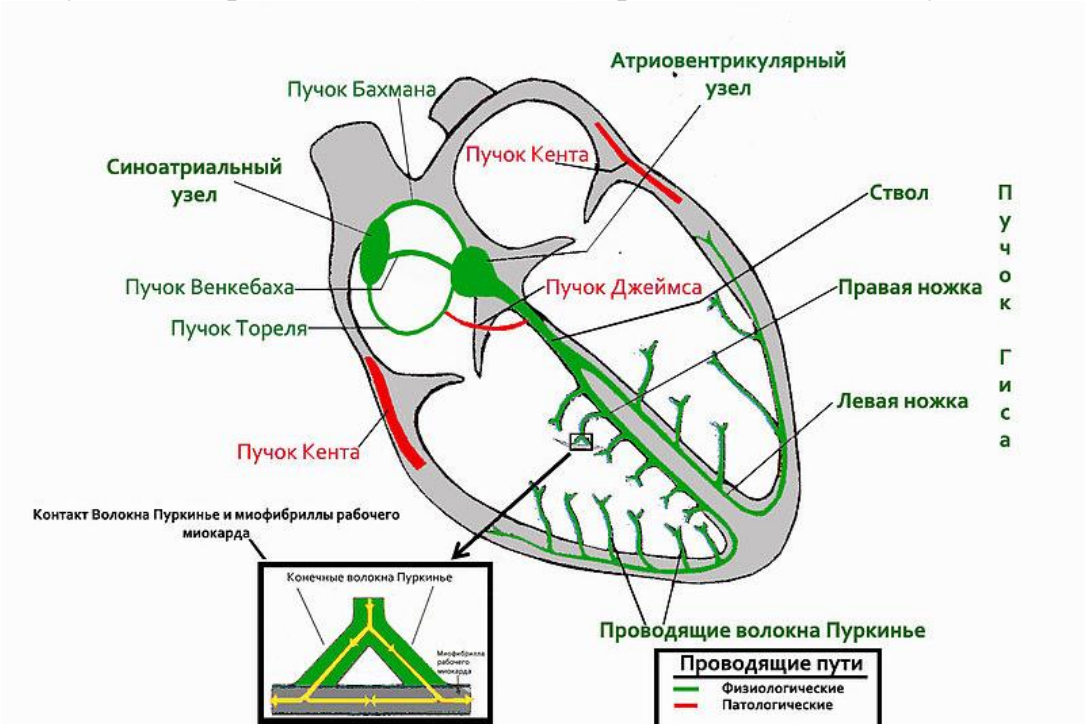
№ п/п	Этапы Практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, решение ситуационных задач

7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
	Всего:	270	

8. Аннотация:

Структура проводящей системы сердца

Основными элементами проводящей системы являются синусовый и атриовентрикулярный (АВ) узлы, пучок Гиса (делящийся на правую и левую ножки), волокна Пуркинье. Клетки пучка Гиса и его ветвей имеют относительно большой размер и веретенообразную форму. Синусовый и АВ-узлы содержат два вида клеток: пейсмекерные (Р-клетки), генерирующие импульсы, и проводящие (Т-клетки), проводящие эти импульсы.



Автор: Участник: Drtrotsky, CC BY-SA 3.0, https://commons.wikimedia.org/w/index.php?curid=44882859

Синусовый узел (номотопный центр автоматизма) расположен под эпикардом в верхней части правого предсердия между устьями верхней и нижней полых вен. Импульс возбуждения из СУ распространяется на миокард правого предсердия через клетки Пуркинье, анастомозирующие с клетками СУ, на миокард ЛП по ответвлениям от пучка Бахмана. От АВ-узла возбуждение распространяется по трем меж узловым путям: переднему (пучок Бахмана), среднему (пучок Венкебаха) и заднему (пучок Торреля).

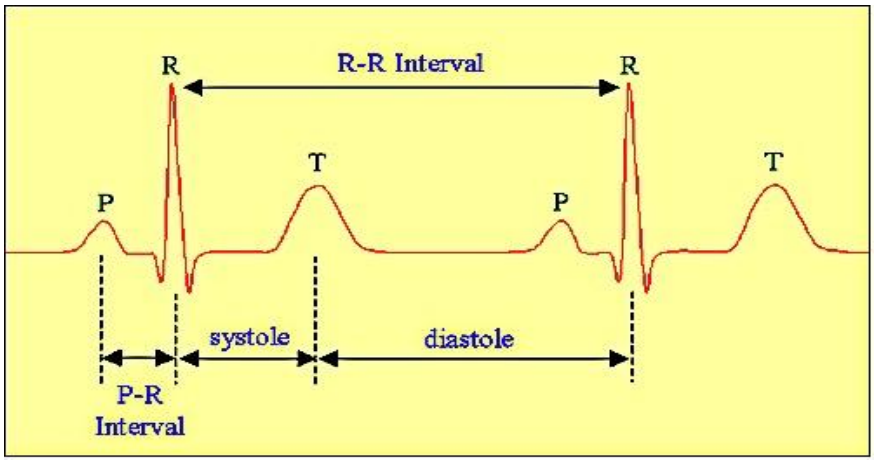
Электрические функции сердца

Возбуждение мышечного волокна сопровождается вхождением ионов натрия внутрь клетки (фаза деполяризации) в результате наступающего

повышения проницаемости мембраны для них и выхождения ионов калия из клетки (фаза реполяризации) – создается электрическая энергия мышечной мембраны – потенциал действия (перемещение катионов происходит в разных концентрациях вследствие различной степени проницаемости мембраны). Возбужденный участок миокарда – электроотрицателен по отношению к еще не возбужденному – возникает разность потенциалов. Когда миокард целиком охвачен возбуждением – разность потенциалов отсутствует. Физиологичная смена фаз состояния мембраны миокарда обеспечивает автоматизм (рождение импульса), возбудимость, проводимость, рефрактерность и ритмичность сердца. Патология состояния проводящей системы и/или сократительного миокарда сопровождаются нарушениями ритма и проводимости, которые могут вызывать различные последствия – от бессимптомного течения до внезапной смерти. Более 100 лет самым доступным и информативным методом оценки электрических функций сердца остается электрокардиография.

Расшифровка ЭКГ

Электрокардиограмма отражает только электрические процессы в миокарде – деполяризацию (возбуждение) и реполяризацию (восстановление) клеток миокарда. ЗУБЦЫ - это положительные и отрицательные осцилляции на ЭКГ. Выделяют следующие зубцы:



- P (сокращение предсердий),
- Q, R, S (все 3 зубца характеризуют сокращение желудочков),
- T (расслабление желудочков),
- U (непостоянный зубец, регистрируется редко).

Сегменты

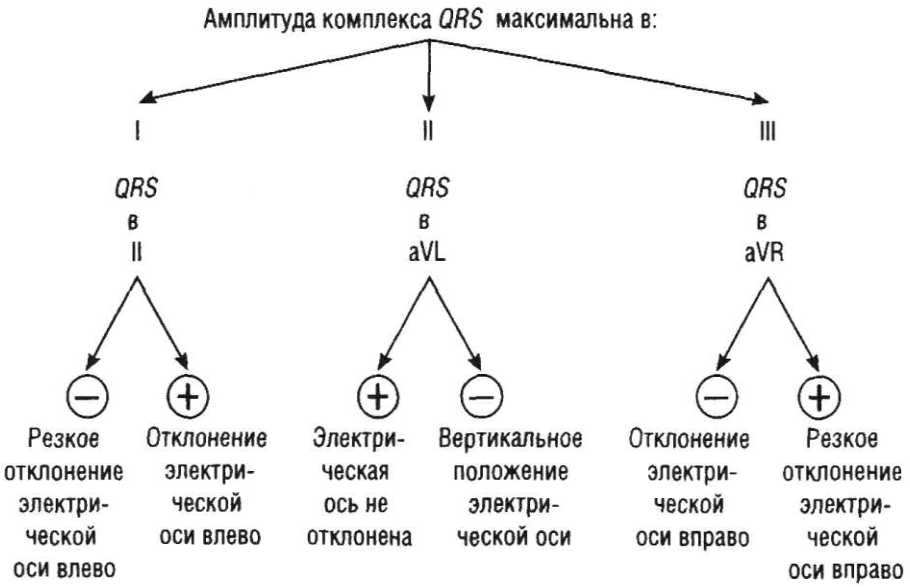
Сегментом на ЭКГ называют отрезок прямой линии (изолинии) между двумя соседними зубцами. Наибольшее значение имеют сегменты P-Q и S-T. Например, сегмент P-Q образуется по причине задержки проведения возбуждения в предсердно-желудочковом (AV-) узле.

Интервалы

Интервал состоит из зубца (комплекса зубцов) и сегмента. Таким образом, интервал = зубец + сегмент. Обязательно оцениваются интервалы P-Q, R-R и Q-T.

Электрокардиограмма имеет три стандартных отведения (I, II, III), три усиленных (aVR, aVF, aVL) и шесть грудных (V1-6). Первое отведение, aVL, V_{5-6} характеризуют левые отделы сердца, тогда как III, aVF, V1-2 - правые.

Схема анализа ЭКГ (Школьникова М.А., 2011)

Ритм	Синусовый ритм (каждому комплексу QRS предшествует зубец Р) – регулярный, нерегулярный (вариабельность ЧСС меньше 10%)
Частота ритма	25 мм/с: 1 мм = 40 мс = 0,04 с 50 мм/с: 1 мм = 20 мс = 0,02 с Позволяет выявить тахи-, брадикардию (у детей важно учитывать возраст)
Положение электрической оси сердца	
Измерение продолжительности интервалов	Интервал RR, PR, QT, ширина зубца Р, ширина комплекса QRS Интервал QT, корригированный по формуле Базетта (QTc= QT/√RR)
Характеристика гетеротопного ритма	• оценка предсердно-желудочкового соотношения (между зубцами Р и комплексами QRS) • топическая диагностика источника гетеротопного ритма (узловой, право-, левопредсердный, право-, левожелудочковый) • тип аритмии (экстарсистолии, тахикардия, блокады)
Оценка реполяризации	Амплитуда, морфология зубца Т, сегмента ST, зубца U
Заключение	Резюме – характер ритма, частота сердечных сокращений, электрическая ось сердца, изменения морфологии зубцов и интервалов, выявленная патология

Roland X. Stroobandt S. Serge Barold Alfons F. Sinnaeve

Возрастные особенности ЭКГ

Нормативы частоты сердечных сокращений у детей (Школьникова М.А., 2011)

Возраст	Перцентиль				
	2	5	50	95	98
0-7 дней	100	110	139	170	180
1 нед-2 мес	115	121	143	186	200
3-5 мес	106	114	136	171	183
6-12 мес	99	105	127	170	185
1-2 года	80	92	123	188	195
2-3 лет	74	88	112	150	171
3-4 лет	76	83	101	128	149
4-5 лет	76	80	98	118	125
5-6 лет	71	74	92	115	127
6-7 лет	70	71	92	115	120
7-8 лет	65	70	88	114	125
8-9 лет	62	66	87	114	125
9-10 лет	60	65	83	109	115
10-11 лет	60	63	81	108	117
11-12 лет	57	60	81	111	120
12-13 лет	53	60	81	106	115
13-14 лет	56	61	80	107	111
14-15 лет	56	61	80	109	115
15-16 лет	54	60	78	103	110
16-18 лет	49	56	72	107	114

Особенности ЭКГ новорожденных детей

Частота сердечных сокращений у новорожденных детей в покое 120 – 160 в мин., при беспокойстве – до 220 в минуту.

Зубец Р - 0,04 с., PQ - 0,08-0,10 с., QRS - 0,04-0,05 с.

Электрическая ось сердца - правограмма. Угол α – 120 -150^0

Зубец Т положительный до V_{3-4}, в V_6 его амплитуда низкая и составляет ¼ от R.

ЭКГ детей грудного возраста:

Характерно некоторое урежение частоты сердечных сокращений – до 120 – 150 в минуту.

Зубец Р 0,04-0,06 с. ; PQ = 0,08 – 0,11 с.; QRS 0,06 – 0,07 с.

Сохраняется отклонение электрической оси сердца вправо, угол α 70 - 120^0

Глубокий Q в III отведении.

RV_1>S;

Зубец Т в $V_1 – V_4$ отрицательный.

ЭКГ детей 1 - 3 летнего возраста

Частота сердечных сокращений – 100 – 110 в мин.

Зубец Р 0,06 – 0,07 с.; PQ = 0,08 – 0,14 с.; QRS – 0,07 – 0,08 с.;

Электрическая ось сердца нормальная. Угол $\alpha = 30 - 70^0$ либо вертикальная - угол $\alpha = 70 - 90^0$. Сохраняется глубокий зубец Q в III, AVF отведениях.

S V_{1-2} увеличивается, зубец S в V_{5-6} уменьшается.

QRS в грудных отведениях соответствует Rs.

Зубец Т в V_{1-4} – отрицательный.

ЭКГ детей 3 -7 летнего возраста

Частота сердечных сокращений – 95 – 100 в мин.

Зубец Р – 0,07 – 0,08 с.; PQ = 0,09 – 0,15 с.; QRS – 0,07-0,08 с., часто зазубрен в III и V_{1-4} отведениях.

Электрическая ось не отклонена - угол $\alpha = 30\text{-}70^0$ либо вертикальная, угол $\alpha = 70 - 90^0$

У некоторых детей появляется синусовая дыхательная аритмия (R-R разнятся до 0,15 с.), часто зазубрен в V_{1-2} отведениях.

Зубец Т отрицательный в V_{1-2}.

ЭКГ детей 7 -14 лет (школьного возраста)

Частота сердечных сокращений 70 – 90 в мин.

Зубец Р 0,08 – 0,10 с.; PQ - 0,11 – 0,18 с.; QRS -0,08 – 0,09 с.

Электрическая ось сердца не отклонена либо вертикальная.

Зубец g непостоянный, чаще в III и V_5 отведениях.

Уменьшается R в (V_{1-2}) и S (V_{5-6})

Зубец Т в V_1 отрицательный до 16 лет, в $V_{2,3}$ до 10 – 12 лет.

Сегмент ST отражает начало периода реполяризации желудочков и в норме расположен на изолинии во всех возрастных периодах.

Визуальное определение электрической оси сердца

Условие равенства зубцов R и S	Электрическая ось сердца в градусах
• R1 = S1	90^0
• R3 = S3	30^0
• S aVL = R aVL	60^0
• S aVF = RaVF	0^0

Соответствие электрической позиции сердца, формы QRS комплекса и электрической оси сердца в градусах

Электрическая позиция	Сходство QRS комплексов	Электрическая ось
Вертикальная	V_{5-6} = aVF и V_{1-2} = aVL	$+90^0$
Полувертикальная	V_{5-6} =aVF и V_{1-2} = aVF	$+70^0$
Комплекс QRS в YL отведении малой амплитуды		
Промежуточная	V_{5-6} = aVF = aVL	$+50^0$
Полугоризонтальная	V_{5-6} = aVL и V_{1-2} =aVF	$+30^0$
Комплекс QRS в aVF отведении малой амплитуды		
Горизонтальная	V_{5-6} = aVL и V_{1-2} = aVF	$< +30^0$
Неопределенная	Нет сходства QRS комплексов по форме	

Холтеровское мониторирование ЭКГ (ХМ ЭКГ)

Холтеровское мониторирование ЭКГ (ХМ ЭКГ) — непрерывная регистрация ЭКГ с помощью портативного устройства, которое больной носит на себе, в течение периода от суток до 5-7 дней. После исследования портативное устройство снимают с пациента, электрокардиограмму переносят в стационарное устройство (компьютер) и подвергают анализу накопленную информацию.

Стандартное заключение по результатам ХМ ЭКГ включает:

- характеристику ритма;
- сведения о нарушениях сердечного ритма и проводимости;
- сведения об изменениях реполяризации и их взаимосвязи;
- сведения о динамике сегмента ST (признаках ишемии сердца) и QTc.

В зависимости от целей исследования протокол может включать сведения о работе имплантированного электрокардиостимулятора (ЭКС).

Выявление ишемии миокарда

Критерии ишемии миокарда при холтеровском мониторировании — депрессия или подъём сегмента ST ишемического типа на 1мм и более при длительности отклонения сегмента ST от изолинии не менее 1 мин и времени между отдельными эпизодами не менее 1 мин (правило «1:1:1») при наличии корреляции с болевым эпизодом. При отсутствии клинической симптоматики об ишемическом происхождении динамики сегмента ST можно говорить при его отклонении от изолинии не менее 2 мм.

Показания:

- жалобы на обморочные и полуобморочные состояния, головокружения неясной природы;
- сердцебиение, перебои в работе сердца;
- установленный синдром длительного QT;
- сердцебиение у больных с установленным синдромом предвозбуждения (WPW).

Поиск угрожающих жизни нарушений ритма у пациентов без клинических проявлений, относящихся, тем не менее, к группе высокого риска внезапной аритмической смерти:

- постинфарктные больные с систолической дисфункцией левого желудочка;
- пациенты с хронической сердечной недостаточностью;
- пациенты с дилатационной кардиомиопатией (ДКМП) или гипертрофической кардиомиопатией (ГКМП);
- пациенты с артериальной гипертензией, с гипертрофией ЛЖ;
- пациенты с клапанными пороками сердца;
- пациенты перед кардиохирургическими операциями;
- пациенты с водно-электролитными расстройствами.

Оценка эффективности терапии:

- оценка антиаритмического лечения;
- оценка проаритмического действия антиаритмических препаратов;
- оценка адекватности контроля ЧСС при постоянной форме мерцательной аритмии;

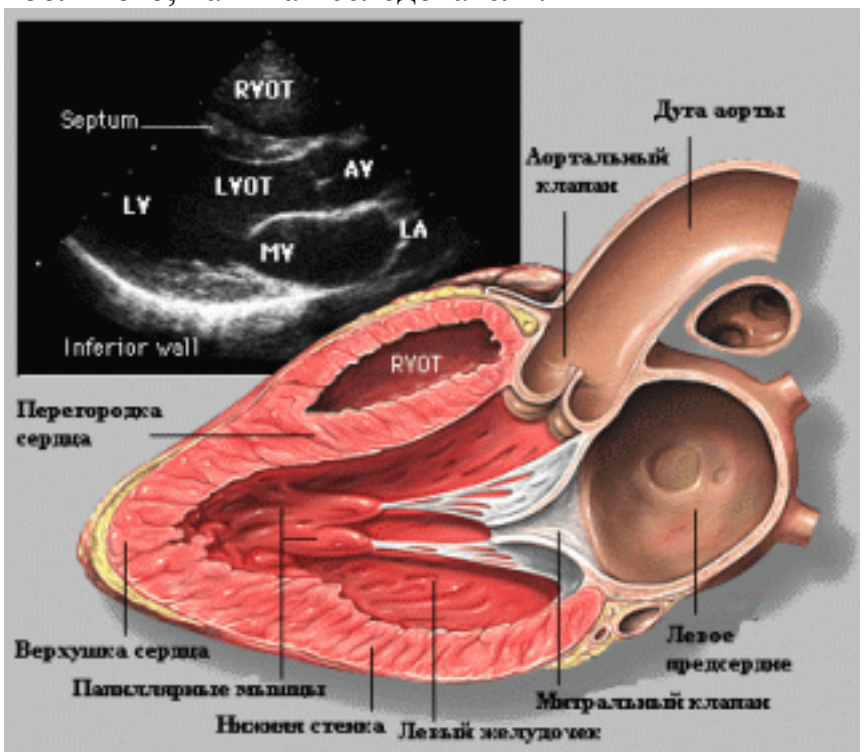
- оценка работы постоянного электрокардиостимулятора;
- оценка антиангинальной терапии.

Диагностика ишемии миокарда:

Противопоказаний к проведению холтеровского мониторирования ЭКГ нет, кроме отказа пациента от процедуры.

Трансторакальная эхокардиография

Трансторакальная эхокардиография — исторически первый и до сих пор самый распространённый (по доступности и информативности) тип визуализации сердца. Ультразвуковой датчик устанавливают на грудной клетке обследуемого. При этом можно получить множество различных изображений сердца в зависимости от положения датчика, конституции больного, навыка исследователя.



Задачи ЭхоКГ – оценка анатомических структур сердца (размеров камер, атриовентрикулярных колец, целостность перегородок, правильность отхождения и впадения сосудов), и функциональных показателей - градиентов давления в сосудах и на клапанах сердца, объем крови, вмещаемой камерами сердца и выбрасываемой в круги кровообращения, эффективность расслабления и сокращения.

Основные показатели, характеризующие анатомические особенности сердца: диаметр левого предсердия и правого предсердия (D ЛП, мм), конечный диастолический объем левого желудочка (КДО ЛЖ, максимальный объем, мл) и конечный систолический объем (КСО ЛЖ, минимальный, после выброса крови в аорту, мл), целостность и толщина межпредсердной перегородки (МПП, наличие в ней дефектов, функционирующего овального окна), целостность и толщина межжелудочковой перегородки (МЖП, мм), размер атриовентрикулярных отверстий и отверстий клапанов аорты и легочной артерии, количество и состояние створок клапанов, степень градиента давления на клапанах сердца и крупных сосудов, наличие и степень регургитации на них, пролабирования створок, состояния подклапанных структур.

Функциональные показатели работы сердца в первую очередь описывают функцию расслабления и сокращения желудочков и предсердий по величине объема сердечного выброса (ударный объем одного сердечного сокращения в миллилитрах или фракция выброса – в процентах), а также по степени сокращения циркулярного волокна (%), по величине остаточного объема в камере (КСО, мл). Параметры диастолического расслабления стенок камеры отображают эффективность релаксации миокарда и сокращения папиллярных мышц, открывающих створки митрального клапана и представлены рядом временных и скоростных величин: IVRT – период изоволюметрического расслабления (мсек.), периоды ускорения и замедления раннего трансмитрального и транстрикуспидального потоков и, соответственно поздних (во время предсердной систолы) потоков. Аналогично оцениваются скорости трансклапанных потоков и их соотношение с предсердным наполнением.

Тест 6-минутной ходьбы

Тест 6-минутной ходьбы является самым доступным стандартизованным тестом для оценки толерантности ребенка к физической нагрузке, является признанным тестом международным врачебным сообществом. Тест проводится, начиная с 5-6 летнего возраста. Результат оценивается по количеству пройденных метров за 6 минут в том темпе, который доступен обследуемому (оценивается по центильным возрастным диаграммам). Выполнение теста: по измеренному заранее пространству (коридору) обследуемый идет в удобном для него темпе, его нельзя подгонять и останавливать, но при необходимости ребенок может остановиться и восстановить дыхание. По окончании 6 минут оценивается суммарное пройденное расстояние.

Проба с атропином

Проба с атропином проводится с целью дифференциации органических и функциональных причин брадикардии (показана детям с редким ритмом для исключения синдрома слабости синусового узла, атриовентрикулярной блокады) – вводится 0,02 мг/кг 0,1% р-ра атропина сульфата п/к, исходно, через 5, 10, 15, 30, 60, 90, 120 минут регистрируется электрокардиограмма, при недостаточном (менее 30% от исходного) пульса, появлении очагов эктопической активности, СА блокады II степени, пауз – проба положительна, отражает органическое поражение синусового узла.

Суточное мониторирование артериального давления

Измерение АД – обязательный метод обследования всех здоровых детей и пациентов любых стационаров. Проводится у детей от 0 лет. Обязывает использование манжеты, подходящей к руке обследуемого: по ширине не более 40-50% длины плеча и по длине баллона на 80-100% охватывающего окружность плеча ребенка.

Оценивается артериальное давление с учетом пола, возраста и роста ребенка (по центильным таблицам или с помощью online pediatric blood pressure calculator). Однако в ряде случаев (при диагностике гипо- или гипертонии)

требуется оценка мониторирования артериального давления в разных условиях в течение суток.

Показания для проведения СМАД:

- Выявление пациентов с феноменом гипертонии «белого халата»
- Определение суточного профиля АД с целью формирования адекватного режима терапии
- Прогнозирование течения АГ
- Оценка эффективности антигипертензивной терапии
- Выявление эпизодов артериальной гипотонии

Важным методом обследования является мониторирование АД, позволяющее оценить суточный профиль АД. Это необходимо для активного выявления больных и дифференцирования лабильной, стабильной гипертоний, гипертонии «белого халата», их наблюдения и лечения.

Показатель	Расчет	Нормы
Средние значения АД	Средние арифметические, медиана и мода АД за день, ночь, сутки	
Показатели нагрузки давлением	Индекс времени (ИВ) - процент времени, когда АД превышает норм. уровень	САД и ДАД <25% за сутки, <10% за ночь, <20 и 15% за день
Суточный ритм АД	Степень ночного снижения АД оценивает суточный индекс АД СИ = (АД день – АД ночь) х 100 / АД день	СИ = 10-20% - норма, «dipper» СИ<10% - «non-dippers» СИ<0% - «night-peakers» СИ>20% - «over-dippers»
Вариабельность АД	Стандартное отклонение от средней величины	Для САД 15 мм рт. ст., для ДАД 14 мм рт. ст. днем и 12 мм рт. ст. ночью
Подъем АД в утренние часы	Величина утреннего подъема – разница между max, min АД за 2 часа + от времени пробуждения	Для САД и ДАД < 10 мм рт. ст.
Индекс времени гипотонии	Процент измерений АД ниже нормального уровня	< 3‰ (90/60 мм рт. ст. днем) < 3‰ (80/50 мм рт. ст. ночью)

Метод длительного мониторирования АД является ценным инструментом в диагностике, контроле и профилактике осложнений

артериальной гипертензии, а также способ дифференциального диагноза лабильной, стабильной и гипертонии белого халата.

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

- Электрические функции сердца
- Электрокардиография
- Холтеровское мониторирование ЭКГ
- Оценка артериального давления у детей
- Суточное мониторирование артериального давления
- Методы визуализации сердца
- Рентгенографические методы исследования в кардиологии
- Трансторакальная эхокардиография
- Диагностическое значение биохимических маркеров деструкции миокарда, лабораторных маркеров диагностики воспалительных причин поражения миокарда, болезней накопления, кардиомиопатий в рамках генетических синдромов

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

Выберите один или несколько ответов

1. ПРИЗНАКИ, ХАРАКТЕРНЫЕ ДЛЯ СИНУСОВОГО РИТМА
1) зубцы Р всегда предшествуют желудочковому комплексу
2) все зубцы в одном отведении одинаковые
3) зубцы Р в одном отведении меняют полярность
4) интервалы PQ одинаковые
5) все зубцы Р в I, II, aVL, V4-5-6 положительные, перед комплексом QRS

2. ПРИ ПОДОЗРЕНИИ НА ФЕНОМЕН «ГИПЕРТОНИИ БЕЛОГО ХАЛАТА» ПОКАЗАНО ПРОВЕДЕНИЕ
1) холтеровского мониторирования ритма
2) велоэргометрии
3) трехкратного измерения АД с периодом в 10 дней
4) суточного мониторирования АД
5) однократное измерение АД

3. АРТЕРИАЛЬНОЕ ДАВЛЕНИЕ У ДЕТЕЙ ОЦЕНИВАЕТСЯ С УЧЕТОМ
1) Возраста
2) Роста
3) Пола
4) Массы тела
5) Массо-ростового индекса

4. НОРМАЛЬНЫЕ ЗНАЧЕНИЯ АРТЕРИАЛЬНОГО ДАВЛЕНИЯ НАХОДЯТСЯ В ПРЕДЕЛАХ
1) 5-95 ‰
2) 10-90 ‰

3) 25-75 ‰
4) 30-60 ‰
5) 50 ‰

5. ЭЛЕКТРОКАРДИОГРАФИЯ ОПРЕДЕЛЯЕТ
1) возбудимость
2) сократительную способность миокарда
3) автоматизм
4) рефрактерность
5) воспалительные изменения в миокарде

6. У НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ЭЛЕКТРОКАРДИОГРАММЫ ВКЛЮЧАЮТ
1) не синусовый ритм сердца
2) ритм сокращений с частотой 120-160 в минуту
3) суправентрикулярную экстрасистолию
4) отклонения угла α вправо
5) короткий интервал PQ (до 0,14с)

7. ПОКАЗАТЕЛИ, ХАРАКТЕРИЗУЮЩИЕ СОКРАТИТЕЛЬНУЮ СПОСОБНОСТЬ СЕРДЦА
1) фракция выброса левого желудочка
2) конечный диастолический объем ЛЖ
3) конечный систолический объем ЛЖ
4) фракция укорочения циркулярного волокна
5) давление в легочной артерии

8. ПОКАЗАНИЯ К ПРОВЕДЕНИЮ ХОЛТЕРОВСКОГО МОНИТОРИРОВАНИЯ РИТМА У ДЕТЕЙ НЕ ВКЛЮЧАЮТ
1) синкопе
2) тетраду Фалло
3) функционирующее овальное окно
4) редкий ритм на ЭКГ
5) ощущения сердцебиения

9. ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ВОЗМОЖНОСТИ ХОЛТЕРОВСКОГО МОНИТОРИРОВАНИЯ РИТМА ИСКЛЮЧАЮТ
1) выявление пароксизмальных тахикардий
2) выявление критической брадикардии
3) выявление пауз ритма
4) топическую диагностику происхождения пароксизма
5) выявление эпизодов ишемии миокарда

10. АБСОЛЮТНОЕ ПОКАЗАНИЕ ДЛЯ ЭХОКАРДИОГРАФИЧЕСКОГО ИССЛЕДОВАНИЯ У НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЕНКА ПЕРВЫХ СУТОК ЖИЗНИ
1) систолический шум при нормальном состоянии ребенка
2) цианоз и десатурация, не купируемые при вдыхании кислорода через маску
3) аритмия
4) пренатально выявленный дефект межжелудочковой перегородки

5) недоношенность ребенка

Эталоны ответов.

1-1,2,4,5	2-4	3-1,2,3	4-2	5-1,3,4	6-2,4,5	7-1,3,4	8-3	9-4	10-2

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

Задача №1.

У ребенка 5 лет впервые сделана электрокардиограмма. Выявлена синусовая брадикардия – опишите признаки этого нарушения ритма на ЭКГ.

Задача №2.

На приеме у педиатра девочка 14 лет с жалобой на повторный эпизод обморока. Назначьте обследование.

Задача №3.

У мальчика 13 лет по данным СМАД отмечается нарушение суточного профиля артериального давления – «non-dipper». Укажите соответствующее значение суточного индекса, интерпретируйте его.

Задача №4.

У новорожденного ребенка через час после рождения снизилась сатурация кислорода до 67%, появился цианоз кожи и симптомы дыхательной и затем полиорганной недостаточности. Опишите ключевые изменения на эхокардиограмме, обозначьте круг заболеваний дифференциального диагноза.

Задача №5.

У доношенного новорожденного ребенка с массой 3200г, оценкой по шкале Апгар 8/8 балов на 4 сутки жизни при уровне сатурации кислорода 99% появилось тахипноэ до 70 в минуту и тахикардия до 180 в минуту в покое, на рентгенограмме органов грудной клетки кардиоторакальный индекс равен 60%, инфильтративных изменений нет. Предположите диагноз, какие структуры сердца нужно оценить на эхокардиограмме в первую очередь.

Эталоны ответов.

№1. На ЭКГ зубец Р положительный в отведениях I, aVL, V_{4-6}, везде предшествует комплексу QRS, интервал PQ во всех отведениях равен 0,09-0,1 сек. Интервал RR равен 0,56-0,64 сек., то есть частота сердечных сокращений равна 93-107 в минуту, что является брадикардией для периода новорожденности.

№2. 1. Осмотр офтальмолога с оценкой глазного дна. Консультация невролога. 2. ЭКГ. 3. ЭхоКГ. 4. СМАД 5. Хотеровское мониторирование ЭКГ.

№3. Суточный профиль «non-dipper» означает, что суточный индекс артериального давления колеблется в пределах от 0 до 10%, что определяет недостаточное снижение давления ночью и сопряжено с высокой

преднагрузкой на сердце в течение суток и с ранним развитием поражения органов-мишеней на фоне артериальной гипертензии.

№4. Учитывая стремительное развитие артериальной гипоксемии сразу после рождения, необходимо предположить у ребенка наличие врожденного порока сердца с дуктус-зависимым системным и/или легочным кровообращением и закрытие фетальных коммуникаций – артериального протока и овального окна. Следует исключить траспозицию магистральных сосудов, тотальный аномальный дренаж легочных вен, трикуспидальную атрезию и гипо- аплазию ствола и крупных ветвей легочной артерии.

№5. Учитывая раннее появление симптомов сердечной недостаточности без артериальной гипоксемии, но с кардиомегалией, необходимо исключить врожденные пороки сердца с гиперволемией малого круга – большие дефекты межжелудочковой перегородки, атриовентрикулярный канал, не исключается предуктальная коарктация аорты. Данные структуры сердца следует оценить в первую очередь.

12. Перечень практических умений по изучаемой теме (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7).

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез)	III
2	оценка статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, лимфатические узлы, система дыхания, центральная и периферическая гемодинамика, тоны сердца, щитовидная железа, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	измерение АД на верхних и нижних конечностях	III
4	антропометрические измерения и их оценка	III
5	термометрия	III
6	расчёт питания с учётом возраста, степени декомпенсации и степени БЭН	III
7	определение уровня системного артериального давления, интерпретация результатов	III
8	оценка клинического анализа крови	III
9	оценка биохимического анализа крови (общий белок, мочевина, креатинин)	III
10	оценка показателей КЩС и электролитов крови	III
11	оценка анализов мочи (общий, биохимический, по Зимницкому, по Нечипоренко, бак. посев мочи, МАУ), оценка СКФ	III
12	оценка показателей коагулограммы	III

13	выполнение и анализ ЭКГ с расчетом корригированного интервала QT	III
14	оценка результатов УЗИ органов брюшной полости, забрюшинного пространства, щитовидной железы	III
15	интерпретация результатов ЭхоКГ	III
16	расчёт объёма и скорости введения инфузии альпростадила при критических состояниях на фоне дуктус-зависимых пороков	III
17	венепункция	III
18	введение назогастрального зонда	III
19	прописи рецептов лекарственных средств	III
20	оформление медицинской документации	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

1. Подготовка рефератов по теме «Оценка электрических функций сердца», «Трансторакальная эхокардиография. Диагностическая роль», «Методы визуализации сердца».

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

14.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	Диагностика синдрома удлиненного интервала QT у детей групп риска [Электронный ресурс] : метод. рекомендации / Е. Ю. Емельянчик, Э. А. Иваницкий, А. Ю. Черемисина [и др.]. – Режим доступа : https://krasgmu.ru/index.php?page[common]=elib&cat=catalog&res_id=85872	Красноярск : КрасГМУ	2018
6	Российские клинические рекомендации. Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия [Электронный ресурс] / М.А. Школьникова, А.А. Баранов и др. - Режим доступа : http://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=0fadb53683a3939c86fb2f9d3f158f64	-	2016
7	Кардиология детского возраста [Электронный ресурс] / под ред. А. Д. Царегородцева, Ю. М. Белозёрова, Л. В. Брегель. - Режим доступа : http://client.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970428160.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
8	Российские клинические рекомендации. Атриовентрикулярная (предсердножелудочковая) блокада у детей [Электронный ресурс] / И.А. Ковалёв, А.А. Баранов и др. - Режим доступа : http://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=c968b15314ad2b182870d05b674e7dd2	-	2016
9	Российские клинические рекомендации. Желудочковая тахикардия у детей [Электронный ресурс] / М.А. Школьникова, А.А. Баранов и др. - Режим доступа : http://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=0c4c174560291941e868fe448e07e549	-	2016
10	Российские клинические рекомендации. Желудочковая экстрасистолия у детей [Электронный ресурс] / А.А. Баранов, Е.С. Васичкина и др. - Режим доступа : http://cardio-	-	2016

	rus.ru/local/api/download/?id=059d96b8784fb2fe58162ca1e64979e7		
11	Российские клинические рекомендации. Синдром слабости синусового узла у детей [Электронный ресурс] / М.А. Школьникова, И.А. Ковалёв и др. - Режим доступа : http://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=92a3b616e13f63f361b8f7f70594ce36	-	2016
12	Российские клинические рекомендации. Синдром удлиненного интервала QT [Электронный ресурс] / А.А. Баранов, М.А. Школьникова и др. - Режим доступа : http://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=2b393066ab0003fa7edab58e7f60acee	-	2016
13	Российские клинические рекомендации. Артериальная гипертензия у детей [Электронный ресурс] / Л.И. Агапитов, А.А. Александров и др. - Режим доступа : http://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=08680956b492854ab4919d939577763b	-	2016
14	Российские клинические рекомендации. Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с кардиомиопатиями [Электронный ресурс] / А.А. Баранов и др. - Режим доступа : http://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/file/kr_kard.pdf	-	2015
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	ЭБС КрасГМУ «Colibris»		
2	ЭБС Консультант студента ВУЗ		
3	ЭМБ Консультант врача		
4	ЭБС Айбукс		
5	ЭБС Букап		
6	ЭБС Лань		
7	ЭБС Юрайт		
8	НЭБ eLibrary		
9	НЭБ КиберЛенинка		
10	БД Scopus		
11	БД PubMed		
12	БД Web of Science		
13	БД OxfordUniversityPress		

14	БД SAGE		
15	БД ProQuest		
16	СПС Консультант Плюс		
17	MEDLINE Complete		

1. Индекс ОД.О.01.1.5.9 **Тема 9.3.3:** «Кардиты и кардиопатии. Инфекционный эндокардит».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный

4. Значение темы. Инфекционный эндокардит (ИЭ) — смертельно опасное заболевание. Несмотря на достижения в его лечении, ИЭ остаётся связанным с высокой смертностью и тяжёлыми осложнениями.

Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-1, УК-3, ПК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-10, ПК-12

- учебная:

обучающийся должен знать: вопросы организации работы больнично-поликлинических учреждений и других учреждений, связанных с медицинским обслуживанием детей с неотложными состояниями, алгоритм оценки состояния больных, физиологию сердечно-сосудистой системы, и методы оценки системы кровообращения у детей на амбулаторном этапе, особенности формирования патологических изменений гемодинамики, клинические проявления неотложных состояний, тактику и принципы оказания неотложной помощи на догоспитальном этапе и в лечебном учреждении стационарного типа, вопросы диспансерного наблюдения и профилактики осложнений.

обучающийся должен уметь: оценить физическое и нервно-психическое развитие ребенка, собрать анамнез, провести физикальный осмотр, определить ведущие симптомы и клинические синдромы, выделить круг болезней дифференциального диагноза, обосновать выбор лабораторно-инструментальных исследований для уточнения диагноза; пользоваться необходимой медицинской аппаратурой (тонометр, электрокардиограф, назогастральный зонд, система для инфузионной терапии, кислородная палатка, интубационные трубки), оценить результаты лабораторных (анализы периферической крови, показатели функций внутренних органов, маркеры воспаления и повреждения миокарда, серологические и молекулярно-генетические маркеры инфекционных заболеваний), специальных методов диагностики, определить показания к госпитализации и организовать ее, вести необходимую медицинскую документацию.

обучающийся должен владеть: методами диагностики и принципами лечения детей с заболеваниями эндокарда, с неотложными состояниями (острая сердечная недостаточность).

5. Место проведения практического занятия: учебная комната 603 кафедры педиатрии ИПО ФГБОУ ВО КрасГМУ, кардионефроревматологическое отделение и поликлиника (кабинет детского кардиолога) КГБУЗ «КККЦОМД».

6. Оснащение занятия:

Слайды: схема кровообращения, перечень пароксизмальных состояний, возникающих в детском возрасте, клинические проявления сосудистой и сердечной недостаточности. Схема клинического обследования детей и

подростков с АГ. Клинические примеры. Электрокардиограммы, таблицы для расчета ЭКГ, протоколы эхокардиографии. Электрокардиограф.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта семинарского занятия

№ п/п	Этапы семинарского занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, решение ситуационных задач
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация:

Понятие

Инфекционный эндокардит – это инфекционное полипозно-язвенное воспаление эндокарда, сопровождающееся образованием вегетаций на

клапанах или подклапанных структурах, их деструкцией, нарушением функции и формированием недостаточности клапана.

Классификация

1.ИЭ в зависимости от локализации инфекции, наличия или отсутствия внутрисердечного устройства (материала):

− Левосторонний ИЭ нативного клапана

− Левосторонний ИЭ протезированного клапана (ИЭПК):

- Ранний ИЭПК: <1 года после клапанной операции
- Поздний ИЭПК: >1 года после клапанной операции

− Правосторонний ИЭ

− ИЭ, связанный с внутрисердечными устройствами (временный кардиостимулятор или кардиовертер- дефибриллятор)

2.ИЭ в зависимости от формы приобретения:

− ИЭ, обусловленный оказанием медицинской помощи

− Нозокомиальный: ИЭ, развивающийся у госпитализированных более 48 часов пациентов до развития признаков / симптомов ИЭ

− Ненозокомиальный: признаки / симптомы ИЭ развиваются в течение менее чем 48 часов после обращения пациента за медицинской помощью, и определяется как:

- связанный с уходом на дому или внутривенной терапией, гемодиализом или переливанием крови в течение менее чем 30 дней до развития первых проявлений ИЭ;
- связанный с экстренной госпитализацией за 90 дней до первых проявлений ИЭ;
- ИЭ, развившийся у лиц, проживающих в домах престарелых или находящихся длительное время в хосписах хронических больных

− Внебольничный ИЭ: признаки и / или симптомы ИЭ развиваются в течение менее 48 часов после обращения у пациента без критериев инфекции, приобретенной в результате оказания медико-санитарной помощи

− ИЭ, связанный с внутривенным введением лекарственных препаратов (наркоманы): ИЭ у активного внутривенного наркомана без других источников инфицирования.

3.Активный ИЭ:

− ИЭ с персистирующей лихорадкой и позитивной культурой крови

− Морфологические признаки активного воспаления, обнаруженные при операции

− Пациент все еще получающий антибактериальную терапию

– Гистопатологические доказательства активного ИЭ

4.Повторный ИЭ:

- Рецидив: повторные эпизоды ИЭ, вызванные теми же микроорганизмами менее чем через6 месяцев после первичного инфицирования

- Повторное инфицирование: инфицирование другими возбудителями; повторные эпизоды ИЭ, вызванные теми же бактериями более чем через 6 месяцев после первичного инфицирования

Клиническая классификация по течению:

- острое течение - до 2-х месяцев
- подострое течение от 2-х до 6-ти месяцев
- хроническое течение свыше 6 месяцев

Степень тяжести ИЭ устанавливается на основании оценки объективного клинического статуса пациента и наличия осложнений.

Показания для госпитализации

В первые две недели (критическая фаза), учитывая высокий риск осложнений, показано стационарное лечение.

Экстренная госпитализация (до 2 часов): Клиника эндокардита, осложненная острой сердечной недостаточностью, жизнеугрожающими нарушениями ритма сердца.

Плановая госпитализация: При установленном диагнозе повторная госпитализация проводится с целью планового оперативного вмешательства, а также в случаях нуждающиеся в обследовании или дифференциальной диагностике, проведение которых невозможно на амбулаторном этапе.

Клиника

Сложная природа делают диагностику ИЭ очень непростой.

Анамнез заболевания при ИЭ варьируется в широких пределах в зависимости от вызвавшего его микроорганизма, наличия или отсутствия предшествующего заболевания сердца, наличия или отсутствия протезов клапанов или имплантированных устройств, а также формы клинической манифестации. Потому ИЭ должен подозреваться в диапазоне самых разных клинических ситуаций. Он может проявляться, как острый быстро прогрессирующий инфекционный процесс, но и как подострое или хроническое заболевание с невыраженным жаром и неспецифическими симптомами, которые зачастую ведут диагностику по ложному пути. Пациенты могут оказываться на первичном приёме у разных специалистов, которые могут ставить им разные диагнозы, включая хроническую инфекцию, ревматические, неврологические и аутоиммунные заболевания, злокачественные опухоли.

Поэтому рекомендуется ранняя оценка кардиологом и инфекционистом. До 90% пациентов имеют жар, часто с ознобами, плохим аппетитом и потерей веса. Шумы в сердце обнаруживаются у 85% пациентов. До 25% страдают от эмболических осложнений, уже случившихся на момент диагностики заболевания. По сути, ИЭ следует подозревать у любого пациента с лихорадкой и эмболическими состояниями. Классические признаки эндокардита по-прежнему можно встретить в развивающихся странах, при подострых формах ИЭ, хотя периферические признаки заболевания встречаются всё реже, так как пациенты всё больше оказываются в медицинском учреждении на ранних стадиях заболевания. Тем не менее, сосудистые и иммунологические феномены (как ногтевые кровоизлияния,

пятна Рота и гломерулонефрит) встречаются по-прежнему часто. Эмболы в головной мозг, лёгкие или селезёнку обнаруживаются у 30% пациентов, часто ими ИЭ и манифестирует. У лихорадящего пациента диагностическое подозрение может быть усилено после обнаружения лабораторных признаков инфекции, например, повышения С-реактивного белка (СРБ), скорости оседания эритроцитов (СОЭ), лейкоцитоза, анемии и микрогематурии. Но эти признаки неспецифичны и потому не включены в диагностические критерии заболевания.

Нетипичная клиническая картина часто бывает у имеющих иммунодефицит, у которых лихорадка бывает реже. Более высокий градус подозрения и низкий порог для назначения методов исследования, поэтому чрезвычайно важны в этих и других группах высокого риска, как, например, больные с ВПС или протезированными клапанами, чтобы исключить ИЭ и избежать задержек в установлении диагноза.

Лихорадка гектического или интермиттирующего типа с ознобом и профузным потоотделением характерна для острого ИЭ. При подостром течении ИЭ возможен длительный субфебрилитет с периодическими "свечками" до 38 "С.

Кожа бледная, с землистым оттенком, иногда умеренно желтушная. На коже верхней половины тела и конечностей, на конъюнктиве глаз и слизистой нёба могут кратковременно появляться петехии со светлым пятном в центре. При остром эндокардите на подошвах и ладонях иногда возникают макулопапуллезные эритематозные пятна или мелкие кровоподтеки (пятна Джейнуэя), а при подостром течении — узелки Ослера (красноватые болезненные узелки на ладонях, подошвах, пальцах рук и под ногтями). Иногда возникают полиартралгии, миалгии, боли по длиннику трубчатых костей.

Поражение сердца является ведущим синдромом заболевания. На фоне ВПС развивается или усиливается утомляемость, тахикардия, одышка, снижается толерантность к физической нагрузке, отмечаются тупые ноющие боли в области сердца, иногда интенсивные, приступообразные. Генез болей вероятно ишемически-гемодинамический, связанный как с коронаритом или тромбозом, так и с гипертрофией миокарда и прогрессирующей анемией.

Характерно появление не выслушивавшихся ранее шумов сердца или усиление "старых"шумов. Чаще всего на середине грудины можно прослушать нежный протодиастолический шум недостаточности аортального клапана или интенсивный "дующий" протосистолический убывающий шум недостаточности митрального клапана на верхушке. Регургитационные шумы вызваны краевым изъязвлением, некрозом и деформацией створок аортального и митрального клапанов. Кроме того, к нежному диастолическому шуму недостаточности аортального клапана может присоединяться жесткий мезосистолический шум аортального стеноза на верхушке сердца и во 2-м межреберье справа, связанный с рубцеванием язв и полипозными разрастаниями на аортальном клапане, суживающими устье аорты.

Сужение митрального устья может быть обусловлено полипозными наложениями или шаровидным тромбом в левом предсердии, из-за которых на верхушке появляется короткий жесткий диастолический шум митрального стеноза (без выраженного усиления 1-го тона). Его интенсивность быстро нарастает, а тембр становится жестче.

Иногда шум возникает внезапно и быстро нарастает. Это обусловлено отрывом створок клапана, разрывом хорд или папиллярных мышц, перфорацией створок или МЖП. Обычно такие шумы — своеобразного музыкального тембра (типа "птичьего писка") интенсивные, их возникновение всегда сопровождается появлением или быстрым развитием острой левожелудочковой сердечной недостаточности.

Кроме того, при ВПС разрастание вегетации на клапанах может приводить к усилению гипоксических приступов при болезни Фалло, к увеличению гипоксии и цианоза при тромбировании аортолегочного анастомоза на фоне тетрады Фалло или транспозиции магистральных сосудов, к спонтанному закрытию дефекта и исчезновению шума в результате разросшихся вегетации при ДМЖП.

Пристеночный (париетальный) эндокардит локализуется в основном в левых отделах сердца, а при ВПС — в местах септальных дефектов. При врожденном стенозе аорты разрастание вегетации на клапанном кольце и его створках, их изъязвление и деформация приводят к усилению стеноза, снижению сердечного выброса, усилению болей в сердце, появлению синкопальных состояний, утяжелению левожелудочковой недостаточности.

Поражение миокарда может быть связано не только с дистрофическими изменениями, но и с миокардитом разных степеней выраженности, для которого характерны нарастающая тахикардия, одышка, неадекватные повышения температуры, признаки общей интоксикации, глухость 1-го тона, расширение границ сердца, появление или усиление нарушений ритма сердца и проводимости, быстрое нарастание сердечной недостаточности.

Поражение печени имеет характер инфекционно-токсического гепатита, а гиперплазия селезенки связана с септическим мезенхимальным спленитом, а также множественными инфарктами различной величины и давности. При подостром и хроническом течении заболевания селезенка прогрессивно увеличивается в размерах.

Поражение почек может проявляться в виде иммунокомплексного нефрита, протекающего подостро с изолированным мочевым синдромом, хотя не исключены и инфаркты почек.

Поражение сосудов характеризуется геморрагиями, петехиями, кровоизлияниями, тромбоэмболиями артерий, вен и капилляров в виде инфарктов почек, легких, мозговых сосудов, селезенки, периферических сосудов с гангреной конечностей. Независимо от локализации инфарктов внутренних органов они проявляются резкой болью (в грудной клетке, в левом верхнем квадранте живота и др.), повышением температуры, иногда — коллаптоидным состоянием. Болевой и коллаптоидный синдромы связаны с внезапно наступающей ишемией органа и рефлекторными сосудистыми

реакциями. Исходом тромбоэмболии и инфарктов могут быть рубцевание, некротические изменения в органах, абсцессы (печени, легких и др.) и гангрены (конечностей, ушных раковин и др.).

Лабораторные признаки

В дополнение к специальным микробиологическим методам и визуализации, существует ряд лабораторных исследований и биомаркеров сепсиса/септических синдромов и эндокардита.

Большое число предполагаемых биомаркеров отражает сложность патофизиологии заболевания, включая процессы воспалительные и противовоспалительные, гуморальную и клеточную реакции, нарушения кровообращения и работы поражаемых органов. Тем не менее, ввиду плохой предсказательности по диагнозу сепсиса и ввиду отсутствия специфичности для эндокардита, эти маркеры были исключены из больших диагностических критериев и могут применяться только для стратификации риска.

Тяжесть сепсиса может проявляться рядом лабораторных показателей, включая степень лейкоцитоза/ лейкопении, число незрелых форм, концентраций СРБ и прокальцитонина, СОЭ и маркеров дисфункции поражаемых органов (лактатемия, билирубин, тромбоцитопения и изменения уровня креатинина сыворотки); но ни один из них не является диагностичным для ИЭ.

Более того, определённые лабораторные находки применяются в хирургических системах стратификации риска при ИЭ, включая билирубин, креатинин и число тромбоцитов, а также клиренс креатинина. Наконец, особенности повышения медиаторов воспаления и иммунных комплексов могут поддерживать, но не подтверждать, диагноз ИЭ, включая обнаружение гипокомплементемии при наличии повышенных антинейтрофильных цитоплазматических антител при эндокардит-ассоциированном васкулите или, когда инфекционная основа подозревается клинически, лабораторные находки нормального прокальцитонина и лейкоцитов при наличии существенно повышенного СРБ и/ или СОЭ.

Методы визуализации

Визуализация, в частности, ЭхоКГ, играет ключевую роль в диагнозе и ведении больного с ИЭ. ЭхоКГ также полезна для оценки прогноза пациентов с ИЭ, оценки динамики лечения и после хирургического вмешательства. ЭхоКГ особенно полезна для первичной оценки риска эмболии и принятия решения по поводу ИЭ. Чреспищеводная ЭхоКГ (ЧПЭхоКГ) играет важную роль как до, так и во время операции (интраоперационная ЭхоКГ). Но оценка пациентов с ИЭ более не лимитирована привычной ЭхоКГ. Она должна включать МСКТ, МРТ, 18F-фтородезоксиглюкоза (ФДГ)-позитрон эмиссионную томографию (ПЭТ) или компьютерную томографию (КТ) или другие методы функциональной визуализации.

Микробиологическая диагностика

Положительные бактериологические исследования остаются краеугольным камнем диагностики, предоставляя одновременно живых бактерий для идентификации и тестирования чувствительности. Как

минимум, трижды с интервалом 30 минут забираются образцы по 10 мл крови. Материал должен быть помещён и в анаэробную, и в аэробную среду. Материал следует собирать через периферическую вену, но не через центральную (ввиду риска контаминации и обманывающего результата), используя полностью стерильную технику.

Практически всегда этого достаточно, чтобы идентифицировать вызвавших заболевание микроорганизмов. Понятно, что сбор образца крови должен происходить до назначения антибиотиков.

Микробиологическая лаборатория должна быть предупреждена о клиническом подозрении на ИЭ. Когда микроорганизм идентифицирован, нужно повторить посев крови через 48-72 часа для проверки эффективности лечения. Существуют автоматические устройства проверки роста бактерий, давая врачам быстро свежие данные. Когда выделен микроорганизм, первая идентификация должна происходить по Грамму. Эта информация немедленно сообщается врачам, чтобы сразу же назначить антибиотикотерапию.

Полная идентификация чаще всего занимает до 2 дней, но может быть и дольше при необычной флоре. Много усилий было приложено для того, чтобы ускорить процесс идентификации микроорганизма, так как задержка с началом терапии до выяснения чувствительности может быть слишком долгой.

Из недавних способов — идентификация бактерий по пептидному спектру на основе матриксной лазерной десорбционной ионизационной масс-спектрометрии. Эта технология недавно показала полезность в клинической микробиологии; у неё есть потенциал к прямой идентификации бактериальных колоний в емкости супернатанта культуры крови.

Эндокардит с отрицательным ростом (ЭОР) относится к ИЭ, для которого не обнаружен причинный микроорганизм методами обычной микробиологии. ЭОР обычно возникает как следствие предыдущей терапии антибиотиками, указывая на необходимость отмены антибиотиков и повтора культур крови в такой ситуации. ЭОР может быть вызван грибками или атипичными бактериями, например, внутриклеточными. Их выделение требует специальных сред, а рост относительно медленный.

В соответствии с местной эпидемиологической ситуацией, следует предполагать серологическое тестирование на Coxiella burnetii, Bartonella spp., Aspergillus spp., Mycoplasma pneumoniae, Brucella spp., Aspergillus spp., Legionella pneumophila, после которого выполняется полимеразная цепная реакция (ПЦР) на Tropheryma whipplei, Bartonella spp. и грибки (Candida spp., Aspergillus spp.) из крови. Большинство исследований ПЦР крови для диагностики ЭОР показало важность Streptococcus gallolyticus и Streptococcus mitis, энтерококков, S. aureus, Escherichia coli и атипичных бактерий, относительная распространённость которых варьируется в зависимости от состояния и статуса пациента. Когда все микробиологические методы отрицательны, следует рассматривать диагноз неинфекционного эндокардита и использовать методы обнаружения антинуклеарных антител или

антифосфолипидного синдрома (антикардиолипиновые антитела (иммуноглобулин (Ig)G) и анти-β2 -гликопротеин 1 антитела (IgG и IgM)).

Таблица 1. Определения понятий, используемых в модифицированных критериях для диагноза ИЭ 2015г ЕОК

Большие критерии
1. положительные посевы крови а) Типичные микроорганизмы, входящие в число этиологических по ИЭ, из двух раздельных посевов: - Viridans streptococci, S. gallolyticus (S. bovis), HACeK-группа, S. aureus; или - внебольничные энтерококки, в отсутствие первичного очага; или б) Микроорганизмы, входящие в число этиологических по ИЭ, из продолжающих быть положительными посевов крови: - 2 и более положительных посевов из образцов крови, собранных с интервалом более 12 часов; или - все из трёх или большинство из четырёх и более раздельных посевов крови (с первым и последним образцами, собранными с интервалом не менее часа); или в) Один положительный посев на Coxiella burnetii или титр антител фазы 1 IgG более 1:800
2. Критерии по визуализации а) Эхокардиограмма, свидетельствующая об ИЭ: - вегетация; - абсцесс, псевдоаневризма, внутрисердечная фистула; - перфорация клапана или аневризмы; - новая частичная несостоятельность протеза клапана. б) Аномальная активность вокруг места имплантации протеза клапана, обнаруженная ^{18}F-ФДГ ПЭТ/КТ (только если протез был установлен более 3 месяцев назад) или ОФЭКТ/КТ радиомеченными лейкоцитами. в) Явные паравальвулярные поражения по КТ.
Малые критерии
1. Предрасположенность в форме предрасполагающих особенностей сердца или использования внутривенных препаратов/наркотиков. 2. Лихорадка, понимаемая как температура >38° С. 3. Сосудистые феномены (включая те, что выявляются только визуализацией): серьёзные артериальные эмболы, септические инфаркты лёгкого, инфекционные (микотические) аневризмы, внутричерепные кровоизлияния, конъюнктивальные кровоизлияния и пятна Джейнуэя. 4. Иммунологические феномены: гломерулонефрит, узелки Ослера, пятна Рота, ревматоидный фактор. 5. Микробиологические данные: положительный посев крови, который не удовлетворяет большим критериям (как указано выше), либо серологические данные активной инфекции микроорганизмом, который входит в число вызывающих ИЭ.

Таблица 2. Определение ИЭ в соответствии с модифицированными критериями Duke (адаптировано из Li et al.)

Определённый ИЭ
патологические критерии - Микроорганизмы, выявленные в посеве или при гистологическом исследовании вегетаций, эмболизированной вегетации или образца внутрисердечного абсцесса или - Патологические изменения; вегетации или внутрисердечный абсцесс, подтверждённый гистологическим исследованием, показавшим активный эндокардит **Клинические критерии** - 2 больших или - 1 большой и 3 малых критерия или - 5 малых критериев
Возможный ИЭ
- 1 большой критерий и 1 малый или - 3 малых критерия
ИЭ отвергается
- Чёткий альтернативный диагноз или - Разрешение симптомов, подозрительных на ИЭ на фоне антибактериальной терапии в течение 4 дней или меньше или - Отсутствие патологического доказательства ИЭ при хирургии или на вскрытии, при антибиотикотерапии 4 дня или меньше или - Не удовлетворяет критериям возможного ИЭ, как указано выше

Лечение

Успешное лечение ИЭ основано на эрадикации микробов антимикробными препаратами. Хирургия вносит вклад в удаление инфицированного материала и в осушение абсцессов. Собственные защитные силы имеют мало влияния, что объясняет бóльшую эффективность бактерицидных режимов в сравнении с бактериостатическими, как в экспериментах у животных, так и у людей. Аминогликозиды синергичны с ингибиторами синтеза клеточной стенки (т.е. бета-лактамами и гликопептидами) по бактерицидной активности и используются для укорочения периода терапии (например, ротовых стрептококков) и эрадикации проблемных микроорганизмов (например, Enterococcus spp.).

Одна большая проблема для препарат-индуцированного уничтожения бактерий — устойчивость. Устойчивые микробы не резистентны (т.е., они попрежнему чувствительны к торможению роста препаратом), но избегают вызванного препаратом уничтожения и тем самым сохраняют возможность роста после прекращения лечения. Медленно растущие и дремлющие микроорганизмы демонстрируют фенотипическую устойчивость к большинству антимикробных средств (исключая, до некоторой степени, рифампицин). Они образуют вегетации и биологические плёнки (например, при ЭПК), что оправдывает продлённую терапию (6 недель) для полной стерилизации инфицированных клапанов. Некоторые бактерии мутируют,

становясь толерантными в фазу активного роста и в фазу сна. Комбинации бактерицидных препаратов предпочтительны перед монотерапией против толерантных микробов.

Медикаментозное лечение ЭПК должно продолжаться дольше (как минимум 6 недель), чем лечение заболевания нативного клапана (ЭНК) (2-6 недель), но в остальных смыслах оно такое же. При ЭНК, нуждающемся в замене клапана во время антибиотикотерапии, послеоперационный режим должен быть таким, как рекомендовано для ЭНК, но не для ЭПК. В обоих случаях, при ЭНК и ЭПК, длительность лечения основана на первом дне эффективности антибиотикотерапии (отрицательный посев крови в случае исходно положительного), но не на дне операции. Новый полный курс лечения следует начинать, только если положительны посевы с клапанов, с выбором антибиотика на основании чувствительности последнего полученного бактериального изолята.

Лечение ИЭ следует начать немедленно. Три образца крови следует забирать через каждые 30 минут до начала антибиотиков.

Начальный выбор эмпирического лечения зависит от ряда соображений:

1) Получал ли пациент антибиотики ранее.

2) Вовлечён ли в процесс нативный клапан или протез (и если так, когда выполнялась операция (ранний или поздний ЭПК)).

3) Место инфекции (внебольничная, нозокомиальная или ненозокомиальная связанная с системой здравоохранения) и знание местной эпидемиологической ситуации, особенно, для устойчивых к антибиотикам и специфических естественных культуронегативных патогенов.

4) Введение клоксациллина/цефазолина связано с меньшей смертностью, чем других бета-лактамов, включая амоксициллин/клавуланат или ампициллин/сульбактам и ванкомицин для эмпирического лечения бактериемии/эндокардита MSSA.

При позднем ЭПК и ЭНК следует применять режимы, включающие средства против стафилококков, стрептококков и энтерококков. Ранний ЭПК или ИЭ, связанный с системой здравоохранения, должны включать метициллин-резистентные стафилококки, энтерококки и, в идеале, не-HACEK грамотрицательные патогены. Как только микроб идентифицирован (обычно <48 ч), лечение антибиотиком должно быть адаптировано к паттерну (образцу) его антибактериальной чувствительности.

Таблица 3. Предлагаемый режим антибиотиков для начального лечения ИЭ у острых тяжелобольных пациентов (до выделения патогена).

Антибиотик	**Дозировка и путь введения**	**Класс**	**Уровень**	**Комментарий**
Внебольничный эндокардит нативного клапана или поздний — протеза (12 и более мес. после операции)				

Ампициллин + (флу)клоксациллин или клоксациллин + гентамицин	12 г/день в/в в 4-6 введений 12 г/день в/в в 4-6 введений 3 мг/кг/день в/в или в/м в 1 введение	IIa	C	Пациентам с культуронегативным ИЭ необходима консультация инфекциониста.
Ванкомицин + гентамицин	30-60 мг/кг/день в/в в 2-3 введения 3 мг/кг/день в/в или в/м в 1 введение	IIb	C	Для пациентов с аллергией на пенициллин.
Ранний эндокардит протеза клапана (менее 12 мес. после операции) или нозокомиальный или не-нозокомиальный связанный с медицинской помощью				
Ванкомицин + гентамицин + рифампицин	30 мг/кг/день в/в в 2 введения 3 мг/кг/день в/в или в/м в 1 введение 900-1200 мг в/в или перорально в 2-3 разных введения	IIb	C	Рифампицин рекомендуется только при ЭПК и должен быть начат на 3-5 дней позже ванкомицина и гентамицина, как показано разными экспертами.

Грибковые инфекционные эндокардиты отличаются наибольшей рефрактерностью к терапии. Их можно лечить амфотерицином В по 0,5-1 мг/(кг Х сут) в/в ежедневно или через день и 5-флюороцитозином — по 75-100 мг/(кг х сут) внутрь 4 раза; флюконазолом (дифлюкан) по 3-6 мг/(кг х сут) в/в. Курс приема противогрибковых препаратов — не менее 6-8 нед.

При неизвестном возбудителе лечение начинают с использования комбинации цефалоспоринов и аминогликозидов или полусинтетических пенициллинов и аминогликозидов. Дальнейшая терапия зависит от эффективности лечения. Антибиотики меняют, если результат неудовлетворительный, через 3-4 дня или повышают их дозу.

Кроме применения антибиотиков при стафилококковом ИЭ в инфекционно-токсическую фазу вводят противостафилококковую плазму по 5-10 мл/кг массы в/в капельно 2-3 раза в нед, всего 5 раз; антистафилококковый иммуноглобулин — по 1 дозе в/м 3-5 раз.

В инфекционно-токсическую фазу для усиления противобактериального и противогрибкового иммунитета можно вводить ронколейкин (рекомбинантный интерлейкин-2 человека) по 100-500 Ед/м^2 поверхности тела, в/в капельно в течение 4-6 ч. Введение ронколейкина можно повторить через 2-3 дня. Для повышения активности иммунитета при грамотрицательном и грамположительном ИЭ вводят пентаглобин (иммуноглобулин человека, обогащенный IgM) в дозе 5 мл/кг массы ежедневно в течение 3-х дней. Курс можно повторить через 1 нед.

В иммуновоспалительную фазу заболевания при наличии миокардита, иммунокомплексного спленита, геморрагического васкулита, полиартрита проводят терапию нестероидными противовоспалительными средствами (индометацином, бруфеном, вольтареном и др.). Применение глюкокортикоидных гормонов не показано из-за опасности возникновения гнойных осложнений, кроме случаев эндотоксического шока или тяжелого ДВС-синдрома. Возможно использование плазмафереза при высоком уровне ЦИК в крови.

Общая длительность лечения антибиотиками — от 2 до 10 мес (в среднем 5-6 мес) со сменой вида антибиотика через 4-8 нед. Лечение заканчивают не ранее чем через 2 нед после нормализации температуры и исчезновения клинико-лабораторных проявлений заболевания.

Показания к хирургическому лечению инфекционного эндокардита

Показания:

- Абсолютная устойчивость микробов-возбудителей к проводимой антибактериальной терапии, персистирующая бактериемия и рецидивы заболевания, несмотря на адекватную терапию;
- эндокардит, вызванный грибковой флорой;
- прогрессирующая рефрактерная сердечная недостаточность, связанная с гемодинамическими нарушениями, обусловленными массивными изменениями клапанов (отрывы, фенестрации) или нагноительными процессами (паравальвулярные абсцессы);
- повторные тромбоэмболии или крупные пролабирующие вегетации на клапанах, являющиеся потенциальными источниками эмболии;
- ранние (до 2-3 мес) эндокардиты на клапанных протезах, инфицирование септальных заплат, шовного материала, кондуитов и их дисфункция. Оперативное лечение лучше проводить после снижения остроты процесса, в фазу его относительной стабилизации, однако по жизненным показаниям операцию можно проводить и в острую фазу. Цель вмешательства — не только коррекция гемодинамических нарушений (связанных с деструкцией клапанов), вальвулопластика, протезирование, реконструкция клапана, закрытие полости абсцесса, но и прерывание текущего инфекционного процесса — удаление вегетации, ревизия полостей сердца, клапанов, перегородок.

Профилактика

Антибиотикопрофилактика должна быть проведена только у пациентов самого высокого риска ИЭ:

1. Пациенты с протезированными клапанами или протезированным материалом, использованным для восстановления сердечного клапана;

2. Пациенты с предшествовавшим ИЭ;

3. Пациенты с ВПС:

а) ВПС без хирургической коррекции или с остаточными дефектами, паллиативными шунтами или проводниками

б) ВПС с завершенной коррекцией, с протезированным материалом, установленным либо при операции, либо при чрескожном вмешательстве до 6 месяцев после процедуры

в) в случае сохранения остаточных дефектов в области имплантированного протезного материала или устройства при операции или чрескожном вмешательстве

Длительная антибиотикопрофилактика не рекомендуется при других формах клапанных пороках сердца.

Показания для профилактики ИЭ при различных процедурах

Показания для профилактики ИЭ при различных процедурах:

1. Стоматологические процедуры:

- Антибактериальная профилактика должна быть рассмотрена только при стоматологических процедурах, требующих манипуляций на десневой ткани, периапикальной области зубов или перфорации слизистой оболочки полости рта.
- Антибиотикопрофилактика не рекомендуется при местном обезболивании неинфицированных тканей, снятии швов, рентгенографии зубов, установке или коррекции съемных простодонтических или ортодонтических устройств или брэкитов. При потере молочных зубов, травмах губ и слизистой оболочки полости рта профилактика не рекомендуется.

2. Процедуры на респираторном тракте:

- Антибиотикопрофилактика не рекомендуется при процедурах на дыхательном тракте, включающих бронхоскопию, ларингоскопию, трансназальную или эндотрахеальную интубацию.

3. Процедуры на желудочно – кишечном и генитоуринальном трактах:

- Антибиотикопрофилактика не рекомендуется при гастроскопии, колоноскопии, цистоскопии или ЧПЭ.

4. Кожа и мягкие ткани:

- Антибиотикопрофилактика не рекомендуется при любых процедурах.

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

- Электрокардиография при ИЭ;
- Клиника ИЭ;
- Методы визуализации поражения эндокарда;
- Рентгенографические методы исследования в кардиологии;

- Трансторакальная эхокардиография при ИЭ;
- Диагностическое значение биохимических маркеров активности воспалительного процесса, лабораторных маркеров диагностики воспалительных причин поражения эндокарда;
- Терапия при ИЭ.

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

Выберите один или несколько ответов

1. ПОКАЗАНИЯМИ К ХИРУРГИЧЕСКОМУ ЛЕЧЕНИЮ ИЭ ЯВЛЯЮТСЯ

1) антибиотикорезистентность гемокультуры
2) повторные тромбоэмболии
3) прогрессирующая сердечная недостаточность
4) неконтролируемый инфекционный процесс на фоне рациональной АБТ
5) неэффективность консервативной терапии в течение 10 дней

2.ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ ПРОГРЕССИРУЮЩЕЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ПРИ ИНФЕКЦИОННОМ ЭНДОКАРДИТЕ МОЖНО ПРИМЕНЯТЬ:

1) гормонотерапию;
2) высокие дозы сердечных гликозидов;
3) антикоагулянтную терапию;
4) диуретики;
5) хирургическое лечение.

3.ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТЬ АНТИБАКТЕРИАЛЬНОЙ ТЕРАПИИ ПРИ ИНФЕКЦИОННОМ ЭНДОКАРДИТЕ СОСТАВЛЯЕТ:

1) 4-6 недель;
2) 10-14 дней;
3) 3 месяца;
4) до исчезновения лабораторных признаков воспаления;
5) до нормализации температуры;

4.В ГРУППУ ВЫСОКОГО РИСКА ПО РАЗВИТИЮ ИНФЕКЦИОННОГО ЭНДОКАРДИТА ОТНОСЯТСЯ:

1) оперированные по поводу врожденных или приобретенных пороков сердца;
2) дети, перенесшие инфекционный эндокардит;
3) дети, имеющие аускультативную форму ПМК;
4) дети, имеющие проявления синдрома вегетативной дисфункции;

5.ПРИ ИНФЕКЦИОННОМ ЭНДОКАРДИТЕ, ВЫЗВАННОМ STAPHYLOCOCCUS AUREUS, ПОКАЗАНО НАЗНАЧЕНИЕ:

1) пенициллина;
2) тетрациклина;
3) рифампицина;
4) ванкомицина;

6. СЕРДЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ ПО ЛЕВОЖЕЛУДОЧКОВОМУ ТИПУ ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ

1) тахикардией
2) цианозом
3) увеличением размеров левого предсердия
4) застойными хрипами в легких
5) всеми перечисленными симптомами

7. МЕХАНИЗМЫ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ВКЛЮЧАЮТ

1) активацию РААС
2) гиперкалиемию
3) двустороннюю пневмонию
4) активацию САС
5) инфаркт легкого

8. ПОКАЗАНИЯ ДЛЯ НАЗНАЧЕНИЯ БЕТА-БЛОКАТОРА С ЦЕЛЬЮ КУПИРОВАНИЯ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

1) инфекционный эндокардит
2) тахикардия на фоне гиперфункции щитовидной железы
3) общий артериальный ствол
4) субаортальный стеноз
5) подострый миокардит

9. ОСНОВНЫМИ КРИТЕРИЯМИ ДИАГНОСТИКИ ИНФЕКЦИОННОГО ЭНДОКАРДИТА ЯВЛЯЮТСЯ

1) положительная гемокультура
2) лабораторные и ультразвуковые изменения в печени
3) наличие вегетаций на клапанах, хордах, заплатах
4) анемия, тромбоцитопатия
5) длительная лихорадка

10. ДИАГНОСТИЧЕСКИЙ ПЛАН ВЫЯВЛЕНИЯ ИНФЕКЦИОННОГО ЭНДОКАРДИТА ВКЛЮЧАЧЕТ

1) КТ легких
2) ХМ ритма
3) электрокардиографию
4) эхокардиографию
5) посев крови на стерильность

Эталоны ответов.

1-2,3,4	2-5	3-1	4-1,2	5-4	6-1,3,4	7-1,4	8-1,2,3	9-1,3	10-4,5

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

Задача №1.

Мальчик З., 5,5 лет, поступил в кардиологическое отделение с жалобами на слабость и утомляемость, длительный субфебрилитет, плохой аппетит. Указанные жалобы появились после удаления кариозно изменённого зуба 4 недели назад. Терапия жаропонижающими препаратами неэффективна, нарастала слабость, снижение аппетита, стала повышаться

температура до 38,5 – 39°С, её падение сопровождалось обильным потоотделением. Отмечается потеря массы тела. Наблюдается у кардиолога по поводу врожденного порока сердца – тетрады Фалло.

При клиническом осмотре ребенка состояние тяжелое, очень вялый. Кожа бледная, с землисто-серым оттенком, "тени" под глазами, единичные петехиальные высыпания на туловище. Артралгии в коленных суставах без их видимых изменений. Границы сердца расширены на 1,5 см кнаружи от левой среднеключичной линии. Тоны ритмичные, приглушены, частота сердечных сокращений 105 ударов в минуту. Во II межреберье справа прослушивается вдоль грудины мягкий, "льющийся" диастолический шум, в III межреберье слева от грудины грубый дующий систолический шум. АД 115/40 мм рт.ст. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации. Печень выступает на 2,5 см из-под края реберной дуги. Физиологические отправления без особенностей.

При лабораторном обследовании выявлено: анализ крови Нв 95 г/л, RBC-3,3x10^{12}/л, ЦП 1,0, WBC-22,4x10^{9}/л, п/я-10, с-65, л-13, м-12, СОЭ-26 мм/час. СРБ ++, РФ – отриц, серомукоид - 0,6; Ig A 3.0 г/л, Ig M 0,99 г/л, G 18,9 г/л; LE клетки не обнаружены. ЦИК 95. Гемокультура – высеян Staphylococcus aureus, чувствительный к оксациллину, стрептомицину. На ЭКГ – признаки перегрузки правого желудочка, проявления гипоксии на фоне выраженных метаболических нарушений. ЭхоКГ – гиперэхогенность створок аортального клапана, на коронарной створке определяется вегетация 1,5-2 мм.

1. Ваш клинический диагноз.
2. Что подтверждает диагноз у данного больного?
3. Принципы антибактериальной терапии.
4. Проведение профилактики инфекционного эндокардита в группе высокого риска.
5. Какие симптомы свидетельствуют о поражении аортального клапана?

Задача №2

В стационар поступил подросток 15 лет с жалобами на лихорадку 38^{0} С, одышку при ранее адекватной нагрузке, сердцебиение, отеки на ногах. Заболел остро месяц назад с повышения температуры. При обследовании амбулаторно (ФГЛ, УЗИ органов брюшной полости, клинический анализ крови и мочи) причину лихорадки установить не удалось. Госпитализирован.

Обьективно при поступлении: Состояние средней степени тяжести. Сознание ясное. На коже голеней мелкоточечная геморрагическая сыпь, отеки голеней. В легких везикулярное дыхание, незначительное количество влажных хрипов с обеих сторон. Чд =20 в мин.

Границы сердца расширены влево, аускультативно над мечевидным отростком ослабление I тона, грубый систолический шум, проводящийся вверх по левой парастернальной линии до 2 межреберья. АД -120/ 70

мм.рт.ст. Живот мягкий, б/б. Печень +4 см. Пальпируется увеличенная селезенка.

При проведении ЭХО-КС обнаружено образование, неправильной формы на трикуспидальном клапане, размерами 0,8 х 0,6

Вопросы:

1. Поставьте предварительный диагноз.

2. Составьте план лечения.

3. Какое осложнение инфекционного эндокардита имеется у больного?

На 5 день госпитализации у больного внезапно появилась выраженная боль в левой половине грудной клетке, кровохарканье, удушье. При осмотре синюшный цвет лица, влажные хрипы по всем полям легких, Ад 50/0. В течении 5 мин. несмотря на реанимационные мероприятия летальный исход.

4. Какое осложнение и почему возникло у данного больного.

Задача №3

Больная К., 16 лет, была переведена из другого стационара в отделение торакальной хирургии с жалобами на повышение температуры тела до 38 °С, повышенную потливость, слабость, одышку при минимальной физической нагрузке, боли в нижних отделах грудной клетки справа, усиливающиеся при глубоком вдохе, кашле, сухой кашель, ощущение сердцебиения, нарастающее при небольшой физической нагрузке.

Анамнез заболевания. Заболела остро около двух месяцев назад, когда впервые появилась лихорадка до 39 °С с ознобами, повышенной потливостью и слабостью, боли в нижних отделах грудной клетки справа. Расценила свое состояние как проявление ОРВИ, по поводу чего принимала жаропонижающие средства без эффекта. Через 4 дня обратилась в поликлинику по месту жительства. При рентгенографии грудной клетки была выявлена правосторонняя нижнедолевая пневмония. Амбулаторно принимала азитромицин в адекватной дозе. Несмотря на это, появился сухой кашель, усилились боли в грудной клетке, появилась одышка сначала при умеренной, затем при небольшой физической нагрузке. По поводу этих жалоб бригадой «скорой помощи» была госпитализирована в стационар.

При осмотре: состояние тяжелое. Температура тела - 38,5 °С. Кожные покровы чистые, бледные, влажные. Периферические лимфоузлы не увеличены. При перкуссии грудной клетки выявляется выраженное притупление звука в нижних отделах справа до уровня V ребра, притупление звука в верхних отделах левого легкого. При аускультации: дыхание бронхиальное, в верхних отделах слева - ослабленное, в нижних отделах справа на фоне резкого ослабления дыхания выслушивается крепитация. Границы относительной сердечной тупости: правая - на 1 см латеральнее правого края грудины, верхняя - нижний край III ребра, левая - на 1 см кнутри от левой среднеключичной линии в пятом межреберье. Тоны сердца звучные, ритм правильный, ЧСС - 120 уд/мин, над мечевидным отростком грудины выслушивается нечеткий, дующий систолический шум, который немного усиливается на высоте вдоха с задержкой дыхания. Пульс

ритмичный, симметричный на обеих руках, дефицита пульса нет. Вдоль кубитальных вен следы инъекций. АД - 110/70 мм рт.ст. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Размеры печени по Курлову: 9х8х7 см. Нижний край печени мягкий, ровный, безболезненный.

Результаты обследования.

Общий анализ крови: гемоглобин - 103 г/л, лейкоциты - 13,6х10^9/л, Лейкоцитарная формула: палочкоядерные - 2 %, сегментоядерные - 75 %, эозинофилы - 0 %, лимфоциты - 19 %, моноциты - 4 %. СОЭ - 60 мм/ч. Биохимический анализ крови без особенностей. НО/, HB_SAg, РМП, ВИЧ отрицательные. Общий анализ мочи: удельный вес - 1018, белок - следы, лейкоциты - 3-4 в поле зрения, эритроциты 2-3 в поле зрения, цилиндров нет.

ЭКГ: ритм синусовый, ЧСС - 115 в минуту, нормальное положение ЭОС, нарушений ритма, проводимости и очаговых изменений не выявлено.

Рентгенография органов грудной клетки: инфильтрация в нижней доле правого легкого, уровень жидкости до IV ребра, очаговая инфильтрация в верхней доле правого легкого.

Рентгеновская КТ грудной клетки: в верхней доле левого легкого на фоне инфильтрации имеется неправильной формы воздушная полость с толстыми стенками размерами 2,5х2,0х1,6 см. В нижней доле правого легкого инфильтрация. В задних отделах правой плевральной полости область осумкования размерами 12х9х3 см, содержащая экссудат и воздух, с равномерно утолщенными до 0,5 см плевральными листками. Паренхима задненижних отделов правого легкого частично коллабирована. Камеры сердца не расширены. На трехстворчатом клапане видно образование размерами примерно 22х8 мм, пролабиру-ющее в полость правого желудочка.

ЭхоКГ: пролапс передней створки трикуспидального клапана III степени с перфорацией створки в области пролабирующего сегмента, на котором фиксирована подвижная эхогенная структура размером до 1,2х2,2 см. Признаки трикуспидальной недостаточности II степени.

1. Выделите синдромы, имеющиеся у больной.
2. Сформулируйте клинический диагноз.
3. Какие дополнительные исследования необходимо выполнить для уточнения диагноза?
4. Назначьте лечение.

Задача №4.

Больная Т., 16 лет, поступила в клинику с жалобами на лихорадку до 37-38 °С - по вечерам с ознобами, боли в суставах, слабость, отсутствие аппетита, одышку при минимальной физической нагрузке.

В возрасте 12 лет перенесла острую ревматическую лихорадку с формированием стеноза левого атриовентрикулярного отверстия. В дальнейшем суставных атак больше не было, в течение нескольких лет проводилась антибиотикопрофилактика. Несмотря на это, отмечала частые ОРВИ, обострения хронического тонзиллита, по поводу чего

4 месяца назад была проведена тонзиллэктомия в период ремиссии заболевания. Операция прошла без осложнений, антибиотикотерапия не потребовалась. Около двух недель назад появились субфебрилитет, слабость. Расценила свое состояние как ОРВИ, принимала ацетилсалициловую кислоту. В дальнейшем присоединились боли в суставах, наросла температура, появились ознобы. Два дня назад остро возникли одышка при минимальной физической нагрузке, невозможность спать лежа.

При осмотре: состояние тяжелое. Положение ортопноэ. Температура тела 38,5 °С. Румянец на скулах, акроцианоз, цианоз губ. Симптом щипка положительный. Отеков нет. Периферические лимфоузлы не увеличены. При сравнительной перкуссии легких - ясный легочный звук с притуплением в нижних отделах. Границы легких в норме. При аускультации дыхание жесткое, влажные хрипы в нижних отделах обоих легких. ЧД - 24 в минуту. Сердечный толчок в пятом межреберье на 2 см кнаружи от левой среднеключичной линии. Границы относительной сердечной тупости: правая - на 1,5 см кнаружи от правого края грудины, верхняя - нижний край II ребра, левая - на 2 см кнаружи от левой среднеключичной линии в пятом межреберье. При аускультации сердца: тоны сердца ясные, в пятом межреберье по левой среднеключичной линии - грубый систолический шум, проводящийся в левую подмышечную область. Пульс ритмичный, симметричный на обеих руках. ЧСС - 105 уд/мин. АД 90/60 мм рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Размеры печени по Курлову: 10х9х8 см. Пальпация печени умеренно болезненна. Селезенка не пальпируется. Поперечник ее 6 см, длинник - 8 см.

Результаты обследования.

Общий анализ крови: гемоглобин - 115 г/л, лейкоциты - $15x10^9$/л, лейкоцитарная формула: палочкоядерные - 8 %, сегментоядерные - 75 %, эозинофилы - 0 %, лимфоциты - 11 %, моноциты - 6 %. СОЭ - 45 мм/ч. Биохимический анализ крови: СРБ +++, фибриноген - 6,5 г/л. Электрофорез белков сыворотки: альбумины - 45 %, a_1 - 3 %, a_2 - 10 %, р - 8 %, у - 34 %. Титр антигиалуронидазы - 190 ЕД (норма до 300), титр антистрептолизина-О - 170 ЕД (норма до 250).

Общий анализ мочи: удельный вес - 1010, белок - следы, лейкоциты - 5-6 в поле зрения, эритроциты - 1-3 в поле зрения. Из крови двукратно высеян зеленящий стрептококк, высокочувствительный к пенициллину.

ЭхоКГ: толщина стенок левого желудочка в норме. Расширение полости левого желудочка: конечный диастолический размер левого желудочка 6,0 см, размер левого предсердия 5,5 см. Разрыв хорды задней створки митрального клапана. Митральная регургитация III степени.

1. Выделите синдромы, имеющиеся у больной.
2. Сформулируйте клинический диагноз.
3. Какие меры должны были быть предприняты для профилактики развития данного заболевания?
4. Принципы терапии.

Задача №5.

На приём к врачу-педиатру участковому обратилась мать с сыном 2 лет. Жалобы на небольшую одышку при беге, бледность. Анамнез заболевания: в месяц обнаружен шум в сердце. Указанные жалобы появились в последние 6 месяцев. Ребёнок от 1 беременности, протекавшей с токсикозом (тошнота, рвота) в I половине. В 7-8 недель беременности женщина перенесла грипп. Роды в 38 недель, Масса при рождении – 3100 г, длина – 54 см. Перенесённые заболевания: ОРЗ до 6-8 раз в год, острый бронхит – 2 раза в течение последних 6 месяцев.

Объективно: общее состояние удовлетворительное. Кожные покровы бледные. Дыхание везикулярное, ЧД – 28 в минуту. В области сердца - небольшой сердечный горб, верхушечный, толчок разлитой, приподнимающий. При пальпации - определяется дрожание во 2 межреберье слева, пульс высокий и быстрый, ЧСС – 105 в минуту, АД – 105/35 мм рт.ст. При перкуссии сердца: правая граница – по парастернальной линии, верхняя – II ребро, левая – на 2 см кнаружи от среднеключичной линии. Выслушиваются 2 тона, акцент II тона над лёгочной артерией. Выслушивается систоло-диастолический шум во 2 межреберье слева от грудины, проводится на спину. Печень, селезёнка не пальпируются.

Анализ крови: эритроциты - 3,8×1012/л, гемоглобин - 120 г/л, ретикулоциты - 8‰, тромбоциты - 310×109 /л, лейкоциты - 6,3×109 /л, эозинофилы - 2%, палочкоядерные - 3%, сегментоядерные - 35%, лимфоциты - 55%, моноциты - 5%, СОЭ - 8 мм/час. Общий анализ мочи: удельный вес -1020, белок, эритроциты, лейкоциты - нет.

ЭКГ – синусовый ритм с ЧСС 105 в минуту, отклонение ЭОС влево, RV5-6 + SV1-2 = 41 мм, зубец Т сглажен.

Вопросы:

1. Предположите наиболее вероятный диагноз.

2. Обоснуйте поставленный Вами диагноз.

3. Составьте и обоснуйте план дополнительного обследования пациента.

4. Определите тактику ведения пациента.

5. Перечислите возможные осложнения при данном заболевании.

Эталоны ответов.

Задача №1.

1) Вторичный инфекционный эндокардит, активность II степени, миокардит, вальвулит аортального клапана по типу недостаточности, острое течение, СН IIА, ФК II. Фон: ВПС: Тетрада Фалло.

2) Выделение гемокультуры (Staphylococcus aureus) и обнаружение вегетаций на створке аортального клапана.;

3) Парентеральное введение высоких доз антибиотиков.

Выбор бактерицидного антибиотика, поскольку возбудитель внутри вегетаций защищен от иммунных факторов. Рекомендаются пенициллины и

цефалоспорины, или ванкомицин в сочетании с аминогликозидами (гентамицин или амикацин).

Дозы антибиотиков должны быть высокими и превышать минимальную бактерицидную концентрацию.

При любой схеме антибактериальной терапии длительность лечения должна быть не менее 6 недель.

4) Наличие некоррегированного порока сердца относит пациента к группе высокого риска. Ампициллин 50 мг/кг + гентамицин 1,5 мг/кг в/в за 30 минут до вмешательства; амоксициллин ½ суточной дозы через 6 часов после вмешательства. Ванкомицин 20 мг/кг в/в + гентамицин 1,5 мг/кг в/в за 1 час до вмешательства, те же дозы – через 8 часов после него;

5) Во II межреберье справа прослушивается вдоль грудины мягкий, льющийся диастолический шум; снижение диастолического артериального давления.

Задача №2.

1. С учетом высокой длительной лихорадки, шумов в сердце, указания на внутривенное употребление наркотиков, иммунопатологические осложнения по типу геморрагического васкулита, периферических отеков и гепатоспленомегалии:

Диагноз основной: Острый инфекционный эндокардит, с формированием трикуспидальной недостаточности, подострое течение.

Осложнение заболевания: Сердечная недостаточность IIb стадии. Геморрагический васкулит, кожная форма.

2. Антибактериальная терапия:Оксациллин 2 г в/в каждые 4 ч +Гентамицин 3 мг/кг/сут в/в или в/м в 2-3 дозах.Патогенетическая терапия(с учетом геморрагического вскулита): преднизолон 15-20 мг/сутв 3 приема, курантил 75 мг 3 раза в сутки, однократно свежезамороженная плазма 300 мл в/в, гепарин 10000 ЕД п/к 2 раза в день под контролем свертывания крови (увеличение в 2-3 раза) либо активированного частичного тромбопластинового времени (увеличение в 1,5-2 раза). Терапия сердечной недостаточности: лазикс 40-120 мг сутки в/в под контролем суточного диуреза, дигоксин 0,025% - 1-2 мл сутки

3. Геморрагический васкулит, сердечная недостаточность преимущественно правожелудочковая

4. Тромбоэмболия легочной артерии. При поражении правых отделов сердца может часто развиваться тромбоэмболические осложнения по малому кругу кровообращения.

Задача №3.

1. Синдром воспалительных изменений и септицемии (лихорадка, неспецифические острофазовые реакции), синдром интоксикации (повышенная потливость, слабость, анемия), синдром клапанных поражений (аускультативная и ультразвуковая картина недостаточности трикуспидального клапана, пролапс трикуспидального клапана, наличие вегетации), синдром тромбоэмболических осложнений (септическая пневмония), синдром сердечной недостаточности.

2. Вторичный активный ИЭ, Недостаточность трикуспидального клапана. Пролапс трикуспидального клапана III степени. Анемия легкой степени.

Осложнения: абсцедирующая пневмония с локализацией в верхней доле левого легкого и нижней доле правого легкого тяжелого течения. Эмпиема плевры справа. Дыхательная недостаточность II степени. СН IIA стадии, II функциональный класс по NYHA.

3. Показано проведение бактериологического исследования крови для выявления возбудителя ИЭ и определения его чувствительности к антибиотикам.

4. Целесообразнее всего назначить эмпирически антибиотики до получения результатов гемокультуры. После получения антибиотикочувствительности при положительном посеве, коррекция антибактериальной терапии. Общий срок 6 недель.

Задача №4.

1. Синдром иммунных изменений и септицемии (лихорадка, ознобы, острофазовые изменения, положительная гемокультура), синдром интоксикации (слабость, снижение аппетита, артралгии, анемия), синдром клапанных нарушений (разрыв хорды митрального клапана, острое развитие митральной недостаточности), синдром иммунных поражений (спленомегалия), синдром сердечной недостаточности.

2. Вторичный активный ИЭ митрального клапана. Разрыв хорды. Острая недостаточность митрального клапана. Анемия умеренной степени тяжести. Ревматическая болезнь сердца: стеноз левого АВ-отверстия.

Осложнения: ХСН IIA стадии, IV функциональный класс по NYHA.

Большой диагностический критерий DUKE - положительная гемокультура. Малые диагностические критерии DUKE: лихорадка >38 °С, предрасполагающее заболевание сердца (ревматический порок), ЭхоКГ-данные, не соответствующие большим диагностическим критериям - повреждение хорды. Для подтверждения диагноза достаточно наличия одного большого и трех малых диагностических критериев.

3. Больная с приобретенным пороком сердца относится к группе умеренного риска развития ИЭ, в связи с чем ей показана профилактическая антибиотикотерапия при проведении вмешательств, связанных с высоким риском бактериемии, в том числе при тонзиллэктомии.

4. В связи с разрывом хорды и остро развившейся недостаточностью митрального клапана больной показано хирургическое лечение. Назначение а/б терапии на 6 месяцев, после получения результатов посева гемокультуры и/или морфологического обследования операционного материала.

Задача № 5.

1. Врожденный порок сердца: открытый артериальный проток.

2. Диагноз «ВПС: открытый артериальный проток» поставлен на основании данных жалоб (бледность, одышка), данных анамнеза (частые бронхолегочные заболевания, обнаружение шума в сердце с возраста 1 месяц), объективного осмотра (в области сердца - небольшой сердечный

горб, верхушечный, толчок разлитой, приподнимающий. При пальпации - определяется дрожание во 2 межреберье слева, пульс высокий и быстрый, расширение границ относительной тупости влево, акцент II тона над легочной артерией, а также систоло-диастолический шум во 2 межреберье слева от грудины, проводящийся на спину, что является специфичным для данной патологии), а также дополнительных данных (на ЭКГ признаки гипертрофии левого желудочка).

3. Пациенту рекомендовано: Эхокардиография - При сканировании из высокого парастернального или супрастернального доступа визуализируется проток, его диаметр, направление шунта, по косвенным признакам судят о величине шунта, определение величины давления в легочной артерии. Рентгенография органов грудной клетки - усиление сосудистого рисунка; подчеркнутость междолевой плевры; увеличение левого предсердия и левого желудочка.

4. Профилактика бактериального эндокардита, инфекции дыхательных путей. При появлении симптомов недостаточности кровообращения – инотропная поддержка, диуретики. Показано плановое оперативное лечение, наиболее благоприятный период – от 3 до 5 лет. Устранение порока проводится и эндоваскулярным методом – с помощью специальных спиралей (при диаметре протока до 3 мм); при более крупных отверстиях (до 6 мм) применяют несколько спиралей или специальные окклюдеры.

5. Длительная перегрузка малого круга кровообращения приводит к формированию легочной гипертензии, которая способствует формированию гипертрофии правого желудочка и правого предсердия, смене шунта на право-левый, артериальной гипоксемии, хронической правожелудочковой или тотальной сердечной недостаточности. При небольших протоках возможно развитие бактериального эндокардита. Редко развивается такое осложнение как аневризма ОАП с ее разрывом, тромбозом или инфицированием. Послеоперационные осложнения: кровоизлияния, повреждения сосудов, травмирование возвратного ларингеального и диафрагмального нервов, инфекционный эндокардит, застойная сердечная недостаточность.

12. Перечень практических умений по изучаемой теме (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7).

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез)	III
2	оценка статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, лимфатические узлы, система дыхания, центральная и периферическая гемодинамика, тоны сердца, щитовидная железа, половое развитие, органы пищеварения,	III

	мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	
3	измерение АД на верхних и нижних конечностях	III
4	антропометрические измерения и их оценка	III
5	термометрия	III
6	расчёт питания с учётом возраста, степени декомпенсации и степени БЭН	III
7	определение уровня системного артериального давления, интерпретация результатов	III
8	оценка клинического анализа крови	III
9	оценка биохимического анализа крови (общий белок, мочевина, креатинин)	III
10	оценка показателей КЩС и электролитов крови	III
11	оценка анализов мочи (общий, биохимический, по Зимницкому, по Нечипоренко, бак. посев мочи, МАУ), оценка СКФ	III
12	оценка показателей коагулограммы	III
13	выполнение и анализ ЭКГ с расчетом корригированного интервала QT	III
14	оценка результатов УЗИ органов брюшной полости, забрюшинного пространства, щитовидной железы	III
15	интерпретация результатов ЭхоКГ	III
16	расчёт объёма и скорости введения инфузии альпростадила при критических состояниях на фоне дуктус-зависимых пороков	III
17	венепункция	III
18	введение назогастрального зонда	III
19	прописи рецептов лекарственных средств	III
20	оформление медицинской документации	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

1. Патогенез, классификация и клиника ИЭ;
2. Методы визуализации поражения эндокарда;
3. Рентгенографические методы исследования в кардиологии;
4. Диагностическое значение биохимических маркеров активности воспалительного процесса, лабораторных маркеров диагностики воспалительных причин поражения эндокарда;
5. Терапия при ИЭ.

14.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	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 9.3.4:** «Хроническая сердечная недостаточность».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный

4. 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.

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. Место проведения практического занятия: учебная комната 603 кафедры педиатрии ИПО ФГБОУ ВО КрасГМУ,

кардионефроревматологическое отделение и поликлиника (кабинет детского кардиолога) КГБУЗ «КККЦОМД».

6. Оснащение занятия:

Слайды: схема кровообращения, анатомия и физиология сердечно-сосудистой системы, причины ХСН, клинические проявления и осложнения ХСН. Схема клинического обследования детей. Выписки из историй болезни (клинические примеры) детей с болезнями сердца, протекающими с синдромом ХСН. Электрокардиограммы, протоколы эхокардиографии, рентгенограммы детей с различными ВПС. Электрокардиограф.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта семинарского занятия

№ п/п	Этапы семинарского занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, решение ситуационных задач
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме

Всего:	270	

8. Аннотация

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 выводных отделов желудочков
  - С клапанными поражениями
- Механические причины
  - Тахиаритмии

– Внутрисердечная, внесердечнаая опухоль
– Рестриктивные болезни перикарда, тампонада
– Вторичная острая клапанная недостаточность
• Поражения коронарных сосудов
– Ишемия (болезнь Кавасаки, АОЛКА, персистирование 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, отечного 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.



Рисунок 1. Патогенез ХСН.

Предсердный натрйиуретический 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, A, M, 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 тахиаритмий, длительных пароксизмов тахикардии требует исключения аритмогенного генеза СН).

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

4. ЭхоКГ с допплерографией (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 томографиия (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 сяодышкой 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 А	ФК II	ИАПФ, ингибиторы минеракортикоидов (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, 0мг/кг/24ч в 2 приема
	ИАПФ	Ia	детям	0,1-0,5	0,2 мг/ кг/сут

Эналаприл				мг/кг/сут (в 2 приема)	(в 2 приема)
			подростка м	2.5-5 мг/ кг/сут (в 2 приема)	10 мг/ кг/сут (в 2 приема)
Карведилол	В-адреноблокатор	Ia	детям	0,03мг/кг/сут (в 2 приема)	0,2 мг/кг/сут.
			подростка м	3,125 мг/сут (в 2 приема)	15,625-18,75 мг/сут в 2 приема
Спиронолактон	антагонисты рец-в к альдос-терону	Ia	детям	1-3 мг/кг/сут	2-3 мг/кг/сут
			подростка м		
Фуросемид	петлевой диуретик	Ia	детям	1-3 мг/кг/сут, (при почечной недостаточности до 5 мг/кг/сут)	1 мг/кг/сут
			подростки		
Гидрохлор-тиазид	тиазидн. 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	сердечн. гликозид	Ia	детям	0.005-0.01 мг/кг/сут	0.005-0.01 мг/кг/сут
			подростком		
Лозартан	антагонисты рец- в к ангиотензину II	II а	детям	0,1 мг/кг 1 р/сут	–
			подростка м	25-100 мг 1 р/сут	–
Дополнительные					
Варфарин	непрямые антикоагулянты	I а	детям	1,25 - 5 мг/сут однократным приемом, под контролем МНО (1,5-2,0). Подбор дозы варфарина следует проводить ТОЛЬКО В	
			подростки		

				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.	
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, криоаблация)

• 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 альдестерона, диуретики);
- регулярная физическая активность.

9. 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

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (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) бревиблок
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

Эталоны ответов.

1 - 3	2 –3,5	3 – 2,3	4 – 1,2,3,5	5 – 2,3,4	6 -3,4	7 – 3	8 -1,2	9 - 4	10 – 2,3

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (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. Больна 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. Hb – 90 г/л, эр. – 3,2 10^{12}, лейк. – 14 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^{0}С, 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, подстанывает, 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.

Hb 115 г/л, Er – 3,9*10^{12}/л, L – 12,6*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%).

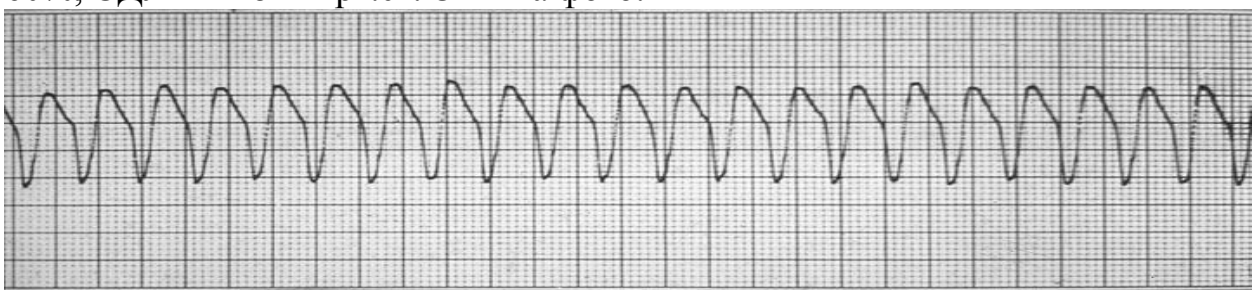
1. Оцените состояние больного и диагностические данные.
2. Поставьте предположительный диагноз.
3. Определите дальнейшую тактику.

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 кряхтящее, 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 лимфоаденопатией, 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. Hb – 130 г/л, Er – $4,2*10^{12}$/л, L – $6,9*10^{9}$/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.

Эталоны ответов.

Задача № 1.

1. У ребенка отмечается относительно неплохое самочувствие. Но, учитывая снижение толерантности к нагрузке, состояние расценивается как средней тяжести, обусловлено сердечной недостаточностью на фоне порока сердца и нарушением сердечного ритма.
2. Следует провести холтеровское мониторирование ЭКГ для уточнения ритма в течение суток, а также общеклинические исследования (анализы крови, мочи), исключение воспалительных болезней сердца. Уточнить анатомию ВПС на аппарате экспертного класса (не исключается трехкамерное сердце).
3. ВПС. Вторичный большой дефект межпредсердной перегородки. НРС. Пароксизмальная суправентрикулярная тахикардия с эпизодами фибрилляции предсердий. ХСН IIФК.
4. Возможно развитие критического состояния (острой сердечной недостаточности), связанного с уменьшением сердечного выброса и обеднением кровообращения большого круга.
5. Перевод на кормление сцеженным молоком через соску, возможно уменьшенным объемом, через 3 часа с ночным кормлением. Контроль системного АД, ФВ, ЭКГ, диуреза. Амиодарон 10 мг/кг в сутки со снижением дозы до 5 мг/кг. Консультация кардиохирурга.

Задача № 2.

1) Перикардит, вероятно, туберкулезной этиологии. Туберкулезное поражение легких, плеврит. ХСН IIIФК. ДН 3ст.
2) Необходимо немедленное уточнение по эхокардиографии поражения сердца (объем в полости перикарда, характер выпота, фракция выброса, размер полостей), бак посев и микроскопия экссудата. КТ легких. Газы крови, электролиты, АЛТ, АСТ, мочевина, креатинин. Общий анализ мочи. Общий белок и фракции. Коагулография.

3) Постельный режим. Кислород через маску. Стол №5. Питьевой режим по диурезу. Лазикс 1 мг/кг в сутки, верошпирон 5 мг/кг в сутки. Капотен 1 мг/кг в сутки в три приема. Преднизолон 1 мг/кг в сутки.

4) Мониторинг веса, диуреза, ЧСС, АД, сатурации кислорода. Контроль рентгенологический – органов грудной клетки, УЗИ-контроль функций сердца. Консультация торакального хирурга (решение вопроса о тактике ведения), фтизиатра (проба Манту, Диаскин тест), перевод в специализированный стационар, назначение специфической терапии.

5) Прогноз определяется эффективностью специфической терапии.

Задача № 3.

1. Состояние ребенка тяжелое, определяется недостаточностью кровообращения с выраженной астенией, одышкой в покое, стонущим дыханием, тахикардией и отечным синдромом, то есть, бивентрикулярной).

2. Учитывая связь с кишечной инфекцией, наличие кардиомегалии, декомпенсации кровообращения и глухости тонов, а также неспецифических признаков воспаления, вероятен диагноз: Острый миокардит, вероятно, Коксаки-вирусной этиологии. ХСН ФКIII.

3. Дополнительное обследование: биохимия крови – СРБ, КФК, ЛДГ, АСТ, АЛТ, глюкоза крови; газы крови, электролиты, общий белок и фракции, прокальцитонин, иммуноглобулины. Общий анализ мочи. Трансторакальная допплер-эхокардиография с оценкой функций, размеров полостей, клапанов и градиентов. Контроль ЧСС, АД, диуреза, сатурации кислорода. Определение антител к вирусу Коксаки гр. А.

4. Постельный режим. Кислород через маску. Каптоприл 1 мг/кг в сутки, верошпирон 5 мг/кг в сут., лазикс 1 мг/кг/сут. ВВИГ 1г/кг в сутки.

5. Прогноз сложный при подтверждении КоксакиА-вирусной инфекции (вероятность тяжелого течения и летального исхода достигает 50% у детей старше 1 мес.), определяется эффективностью ответа на терапию, степенью аутовоспалительного поражения миокарда с риском трансформации в дилатационную кардиомиопатию.

Задача №4.

1. На ЭКГ - желудочковая тахикардия.

2. НРС. Пароксизмальная желудочковая тахикардия. ХСН III.

3. Учитывая то, что желудочковая тахикардия является фактором риска фибрилляции желудочков и остановки сердца, необходимо срочно купировать пароксизм – амиодарон 10 мг/кг в сутки, возможно повышение дозы до 15 мг/кг в сутки. В случае неэффективности – подбор комбинированной терапии (пропафенон +соталол). Затем исключение каналопатий (ХМ ЭКГ, иолекулярно-генетическое исследование).

4. Неэффективное наполнение желудочков в ходе пароксизмальной тахикардии постепенно формирует малый сердечный выброс, обеднение большого круга кровообращения, гипоперфузию тканей, энергетический дефицит на фоне гипоксии и признаки полиорганной недостаточности при крайнем варианте развития событий. Либо электрическая нестабильность

усугубляется до фибрилляции желудочков (сокращения отдельных волокон миокарда) с развитием остановки сердца.

5. После подбора антиаритмической терапии и купирования ХСН наблюдение по месту жительства, педиатра – 1 раз в 2 недели, детского кардиолога – 1 раз 1-3 мес., аритмолога – 1 раз в 6 мес.

Задача №5.

1. Хроническая ревматическая болезнь сердца. Приобретенный порок сердца. Аортальная недостаточность. Не исключается митральный порок. ХСН ФК II.

2. Вероятно, причиной острой ревматической лихорадки с поражением клапанов аорты (возможно, митрального клапана) стала неадекватная по длительности антибактериальная терапия.

3. АСЛ-О, АСК. Трансторакальная допплер-эхокардиография с оценкой функций, размеров полостей, клапанов и градиентов, степени недостаточности АК. Суточное мониторирование артериального давления (исключение вторичной гипертензии). Консультация кардиохирурга для решения вопроса о необходимости и сроках оперативной коррекции.

4. Учитывая наличие одышки при нагрузках, т.е., сердечной недостаточности, показан капотен 1 мг/кг в сутки в 3 приема или эналаприл 2,5 мг дважды в сутки.

5. Диспансеризация на участке включает наблюдение педиатра 1 раз в месяц, отстранение от занятий в общей группе физкультуры.

12. Перечень практических умений по изучаемой теме (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7).

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез)	III
2	оценка статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, лимфатические узлы, система дыхания, центральная и периферическая гемодинамика, тоны сердца, щитовидная железа, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	измерение АД на верхних и нижних конечностях	III
4	антропометрические измерения и их оценка	III
5	термометрия	III
6	расчёт питания с учётом возраста, степени декомпенсации и степени БЭН	III
7	определение уровня системного артериального давления, интерпретация результатов	III
8	оценка клинического анализа крови	III

9	оценка биохимического анализа крови (общий белок, мочевина, креатинин)	III
10	оценка показателей КЩС и электролитов крови	III
11	оценка анализов мочи (общий, биохимический, по Зимницкому, по Нечипоренко, бак. посев мочи, МАУ), оценка СКФ	III
12	оценка показателей коагулограммы	III
13	выполнение и анализ ЭКГ	III
14	оценка результатов эхоКГ, УЗИ органов брюшной полости, забрюшинного пространства, щитовидной железы	III
15	интерпретация результатов СМАД, холтер ЭКГ	III
16	расчёт объёма и скорости введения инфузии допамина	III
17	венепункция	III
18	введение назогастрального зонда	III
19	прописи рецептов лекарственных средств	III
20	оформление медицинской документации	III

13. 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».

14.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	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. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный.

4. Значение темы. изучение данной темы необходимо в связи с ростом сердечно-сосудистой заболеваемости как взрослого, так и детского населения России, приводящей к инвалидизации больных в раннем возрасте, полиморфизмом поражения органов и систем. Носительство стрептококковой инфекции в детской популяции сохраняется достаточно высоким, наличие очагов хронической инфекции может приводить к постстрептококковым поражениям сердца, суставов, кожи, ЦНС и др.

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 ППС, современные методы клинической и параклинической диагностики ППС, 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. Место проведения практического занятия: учебная комната 603 кафедры педиатрии ИПО ФГБОУ ВО КрасГМУ, кардионефроревматологическое отделение и поликлиника (кабинет детского кардиолога) КГБУЗ «КККЦОМД».

6. Оснащение занятия:

Слайды: схема кровообращения, АФО сердечно-сосудистой системы и нервной систему у детей, схема строения мышцы сердца, проводящей системы, полостей сердца у детей, клинические проявления и осложнения острой ревматической лихорадки. Схема клинического обследования детей первого года жизни, раннего и дошкольного возраста. Выписки из историй болезни (клинические примеры) детей с острой ревматической лихорадкой. Электрокардиограммы, протоколы эхокардиографии, рентгенограммы детей. Электрокардиограф.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта семинарского занятия

№ п/п	Этапы семинарского занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	5	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под	50	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни;

	руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок		в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	10	Тесты по теме, решение ситуационных задач
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		90	

8. Аннотация:

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), нервной системе (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 лимфо-макрофагальной 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-десквамативной 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, IIA, 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 допплеранализом. 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 антистрептолизинов-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. Для первичного ревматического вальвулита не характерны признаки кардиомегалии и застойной сердечной недостаточности, однако, в реальной практике изолированный эндокардит встречается редко, чаще формируется эндомиокардит.

Клинические признаки вальвулита митрального клапана: приглушенность первого тона над верхушкой; систолический шум средней интенсивности, жестковатый, «дующего тембра», занимающий ½ - 2/3 систолы, связанный с I тоном, проводящийся экстракардиально.

Клинические признаки вальвулита аортального клапана: диастолический шум малой интенсивности и мягкого тембра - «льющийся» шум, примыкающий ко второму тону и занимающий 1/3 – ½ 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 ½ 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 ^{o}C) Лабораторные: (повышение острофазовых показателей): СОЭ, С-реактивного белка; Инструментальные: Удлинение интервала P-R 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, антидезокси-рибонуклеазы 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 11×10^9/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 (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, перикардиальный 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	Внутрь, в 2 приема, 10 сут.

	12 лет	
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 ≥ 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 хореи 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-лактамных антибиотиков: внутрь, в течение 10 сут. – клиндамицин, линкомицин.

Вторичная профилактика ОРЛ.

Проводится бензатином бензилпенициллином (бициллином) 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.

9. 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.

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (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) метилпреднизолоно
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 A
2) Ig E
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

Эталоны ответов.

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
5	4	3	1,3	1,2	3,4	3	4	3	1

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (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°С 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 – 37,7ºС. 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 - 4,6×1012/л, гемоглобин - 127 г/л, лейкоциты - 13×10^9 /л (палочкоядерные нейтрофилы - 4%, сегментоядерные нейтрофилы - 72%, моноциты - 10%, лимфоциты - 14%), тромбоциты - 215×10^9 /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 α1 - 8%, α2 - 13%, β - 10%, γ - 16%, КФК-МВ - 28 МЕ/л (0-30), АЛТ - 21 Ед/л (0-33), АСТ - 12 Ед/л (0-32), мочевина - 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 перикардиального 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 – 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 дефигурация 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 – 4,5×1012/л, лейкоциты – 12,4×109 /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 х 10^{12}/л, WBC - 8,2 х 10^{9}/л, PLT 228 х 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°С), изменение походки, нарушение почерка, появление непроизвольных 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 - непроизвольное высовывание языка. В вечернее время отмечалось повышение температуры тела до субфебрильных цифр.

При осмотре состояние относительно удовлетворительное. Обращают на себя внимание повышенная эмоциональная лабильность, непроизвольные 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 х 10^{9}/л (п/я - 4%, с/я -78%), гемоглобин -120 мг/дл, эритроциты - 4,5 х 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°С, 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°С, 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°С. 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 х 10^9/л (п/я - 2%, с/я -75%), СОЭ - 20 мм/ч. СРВ ++. Титр антител к анти-О-стрептоли-зину 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.

Эталоны ответов.

Задача № 1.

1. Острая ревматическая лихорадка (предположительно): кардит.

2. Общий анализ крови (признаки воспалительной активности); общий анализ мочи (исключение мочевого синдрома); биохимический анализ крови:

СРБ, протеинограмма (признаки воспалительной активности); КФК-МВ (маркер цитолиза кардиомиоцитов); дополнительно АСТ, АЛТ – оценка состояния печени, креатинин, мочевина – оценка функции почек). Серологическое исследование: титр антител к стрептолизину «О». Бактериологическое исследование мазка из зева для выявления β-гемолитического стрептококка группы А (БГСА). Электрокардиография для уточнения характера нарушений сердечного ритма и проводимости. Эхокардиография для диагностики клапанной патологии сердца, оценки дилятации полостей и сократительной функции миокарда, выявления перикардита.

3. С учетом данных дополнительного исследования уточненный диагноз «острая ревматическая лихорадка: кардит (вальвулит митрального клапана с дисфункцией клапан – регургитацией 2 степени, миокардит), НК IIФК».

4. Немедикаментозное лечение. 2-3 недель после начала болезни с лечебной физкультурой и дыхательной гимнастикой без усилия до разрешения острой фазы, то есть до нормализации лабораторных, ЭКГ- и ЭХОКГ-изменений, так как физическая нагрузка способствует усилению воспаления; полноценное рациональное питание с достаточным количеством витаминов, микроэлементов, белков, про- и пребиотиков, ограничением поваренной соли (до 1-1,5 г у детей старшего возраста); питьевой режим контролируется диурезом – объем выпитого ребенком должен быть на 200-300 мл меньше выделенного за сутки. Медикаментозное лечение ОРЛ включает в себя этиотропную и противовоспалительную терапию. Бензилпенициллин по 500 000 МЕ 4 раза в сутки внутримышечно в течение 10 дней. В дальнейшем переходят на применение пенициллинов пролонгированного действия в режиме вторичной профилактики. С противовоспалительной целью рекомендуются нестероидные противовоспалительные препараты (НПВС), учитывая умеренную степень активности воспаления.

5. Длительность вторичной профилактики для каждого пациента устанавливается индивидуально. Как правило, она должна составлять для больных с излеченным кардитом без порока сердца - не менее 10 лет после атаки или до 25-летнего возраста. Основное лекарственное средство, применяемое для вторичной профилактики ОРЛ – Бензатина бензилпенициллин внутримышечно 2,4 млн МЕ (взрослым и подросткам) 1 раз в 3 недели. Необходим контроль показателей воспалительной активности, состояния гемодинамики и выраженности клапанной патологии сердца.

Задача № 2.

1. Острая ревматическая лихорадка: кардит (митральный вальвулит), полиартрит, активность II, СН I, ФК II.

2. Диагноз выставлен на основании критериев Киселя-Джонсона: наличия двух больших критериев ОРЛ: кардит и артрит, при наличии данных, подтверждающих перенесѐнную инфекцию бета-гемолитического стрептококка группы А. Активность II - кардит и полиартрит умеренно

выражены, явления сердечной недостаточности I степени, лейкоцитоз с нейтрофильным сдвигом; СОЭ >30 мм/ч, АСЛО>400 ЕД. Стадия I недостаточности кровообращения по Н.Д. Стражеско и В.Х. Василенко – признаки недостаточности кровообращения по большому и малому кругу отсутствуют. Функциональный класс II по NYHA - незначительное ограничение физической активности: в покое симптомы отсутствуют, привычная физическая активность сопровождается утомляемостью, сердцебиением.

3. Больной рекомендовано исследование белков острой фазы воспаления (серомукоида, С-реактивного белка, фибриногена, общего белка и белковых фракций) для дополнительной оценки степени активности процесса; бактериологическое исследование микрофлоры зева для выявления носительства бета-гемолитического стрептококка группы А; проведение ЭКГ для выявления признаков ревмокардита; проба по Шалкову для оценки толерантности сердечно-сосудистой системы к нагрузкам; УЗИ либо рентгенография тазобедренных, коленных, голеностопных суставов для исключения деструкции суставных поверхностей; УЗИ абдоминальное, УЗИ плевральных полостей для исключения серозитов; определение уровня ЦИК как маркера токсико-иммунного повреждения органов и тканей; осмотр врачом-неврологом для выявления симптомов ревматической хореи; осмотр врачом-оториноларингологом, врачом-стоматологом для диагностики очагов хронической стрептококковой инфекции.

4. Этиотропная терапия – антибиотики группы пенициллинов, ввиду неспособности бета-гемолитического стрептококка к выработке бета-лактамаз. Длительность антибактериальной терапии – 10-14 дней. Антибактериальные препараты назначаются в обычных возрастных дозах. Патогенетическое (противовоспалительное) лечение – назначение нестероидных противовоспалительных препаратов (Диклофенак с учетом возраста больной) в средней дозе 2-3мг/кг/сутки (25 мг в 2 приема), длительность лечения индивидуальная, определяется динамикой клинической картины. Микроэлементы, витамины и препараты других групп–препараты калия в возрастной дозировке как средства, улучшающие метаболизм миокарда в течение 3-4 недель.

5. Необходимо проведение вторичной профилактики, направленной на предупреждение повторных атак и прогрессирования заболевания после перенесенной ОРЛ: введение пенициллина пролонгированного действия (Бензатина бензилпенициллин). Препарат вводят глубоко внутримышечно в дозе 600 000 ЕД 1 раз в 3 недели. Длительность терапии в случае излеченного кардита без формирования порока сердца — не менее 10 лет после последней атаки или до 25-летнего возраста.

Задача № 3.

1) Повторная ревматическая лихорадка: эндомиокардит, вальвулит митрального клапана по типу недостаточности, полиартрит, кольцевидная эритема, НК IIБ, ФК III;

2) Стол общий, ограничение потребления соли.

Диклофенак 0,025× 2 р/д внутрь; Преднизолон 40 мг в три приёма с соблюдением суточного ритма (6-10-14 ч); Бензилпенициллина натрия 500000 ЕД × 4 р/д в/м 2 недели; Аспаркам по ½ т 3 раза в день. Особенностью лечения данного случая является необходимость назначения вместе с нестероидными противовоспалительными средствами стероидных гормонов (преднизолон 0,75-0,8 мг/кг массы в первые 2-3 дня равномерно в течение суток, в последующие – в соответствии с суточным ритмом активности надпочечников;

3) При повторной ревматической лихорадке риск формирования ревматических пороков сердца увеличивается;

4) Сохранение симптомов поражения клапанов больше 6 месяцев позволяет говорить о формировании ревматических пороков сердца;

5) мукоидное набухание, фибриноидные изменения, пролиферативные реакции и фаза склероза.

Задача №4

1. Неврологические симптомы- навязчивые движения, называемые хореей. Данный синдром встречается при некоторых неврологических заболеваниях, однако связь его с перенесенной стрептококковой инфекцией (ангина), сочетание с субфебрильной лихорадкой делает чрезвычайно вероятный диагноз ревматической лихорадки. Уже после 1-го этапа диагностического поиска мы имеем один большой признак данного заболевания (хорея), один малый (лихорадка) и один дополнительный (связь со стрептококковой инфекцией). Расширение левой границы сердца, приглушенность тонов, тахикардия - признаки, характерные для ревматического кардита (второй большой признак).

2. Острая ревматическая лихорадка (кардит, малая хорея, лихорадка). Степень активности заболевания, учитывая выраженность симптомов, можно рассматривать как высокую.

3. Данные общего анализа крови соответствуют неспецифическим острофазовым показателям (лейкоцитоз, увеличение СОЭ). Дополнительно необходимо провести исследование крови на антитела к стрептококку (выявление повышенного титра анти-О-стрептолизина), бактериологическое исследование мазков с зева (выявление В-гемолитического стрептококка группы А), электрокардиографию (возможно выявление удлиненного интервала PQ, нарушений ритма, наиболее часто - суправентрикулярная экстрасистолия), с учетом симптомов кардита - эхокардиографию (уточнить размеры камер сердца, состояние клапанного аппарата). Учитывая необходимость проведения дифференциальногодиагноза с функциональными тиками, необходима консультация у невролога. Кроме того, учитывая возможность схожей неврологической картины при гиперкинезах, возникающих у пациентов, страдающих системной красной волчанкой, антифосфолипидным синдромом, может потребоваться определение антител к нативной ДНК, LE-клеток, антинуклеарного фактора и волчаночного антикоагулянта в крови.

4. Пациентке показана госпитализация с соблюдением постельного режима.

5. Одновременно с назначением антибиотиков пенициллинового ряда, учитывая выраженность неврологической симптоматики, показано использование преднизолона (20-30 мг в сутки с постепенным снижением дозы в течение 20-30 днем), затем возможен переход на нестероидные противовоспалительные препараты или аминохинолины. Вторичной профилактикой рецидивов заболевания будет являться использование пролонгированных препаратов пенициллинового ряда I раз в 3 недели. Длительность вторичной профилактики - более пяти лет.

Задача №5

1. Можно выделить симптомы, обусловленные общевоспалительным синдромом (субфебрилитет, общая слабость, повышенная утомляемость) и суставным синдромом (артралгии коленных суставов). Обращают на себя внимание связь появления данных жалоб с ангиной (стрептококковая инфекция) и «летучий» характер артралгии. Возможным предрасполагающим фактором является работа в холодном помещении. Среди обсуждаемых вариантов необходимо учитывать дебют одного из системных заболеваний соединительной ткани, ревматоидный или реактивный артрит, однако характер суставного синдрома, связь со стрептококковой инфекцией прежде всего заставляют исключать острую ревматическую лихорадку. В настоящий момент мы имеем лишь два малых признака (артралгия и лихорадка), поэтому при осмотре особое внимание следует уделить исследованию сердечно-сосудистой системы с целью выявления признаков кардита (большой признак).

При объективном осмотре отмечается глухость сердечных тонов, выявленное при аускультации, тахикардия, тихий систолический шум на верхушке. Впрочем, систолический шум у молодой пациентки может быть и функциональным, в связи с чем необходима тщательная аускультации сердца в положениях стоя, лежа на спине и на левом боку. Другие проявления заболевания, за исключением подтверждения артралгии (боли при активных и пассивных движениях в коленных суставах) и субфебрилитета, выявить не удалось.

2. Предварительный диагноз «Острая ревматическая лихорадка (кардит (?), артралгии, лихорадка), I—II степени активности (с учетом умеренной выраженности симптомов)» кажется наиболее вероятным, но далеко не единственным.

3. В общем анализе крови обращают на себя внимание неспецифические острофазовые изменения (лейкоцитоз, увеличение СОЭ, повышение СРВ). Существенным является обнаружение повышенного титра антител к стрептококку (дополнительный признак острой ревматической лихорадки). На ЭКГ существенные изменения (за исключением тахикардии) не выявлены. В план обследования необходимо также включить эхокардиографию с целью выявления признаков кардита -возможное расширение камер сердца, не обнаруженное с помощью перкуссии,

уточнение причин систолического шума на верхушке (митральная регургитация?).

Таким образом, после проведенного обследования мы имеем нерезко выраженные признаки кардита, артралгии, лихорадку, анамнестическую связь перечисленных признаков со стрептококковой инфекцией, повышенный титр антител к стрептококку и неспецифические острофазовые изменения в общем анализе крови.

4. Сочетание данных признаков делает наиболее вероятным клинический диагноз: «Острая ревматическая лихорадка (кардит, артралгии, лихорадка), II степени активности».

Пациентке необходимы госпитализация, соблюдение постельного режима, диета с ограничением соли, углеводов и увеличением белка.

5. Учитывая невысокую активность ревматического процесса, глюкокортикостероиды в настоящее время не показаны. Следует назначить нестероидные противовоспалительные препараты (дик-лофенак натрия 150 мг в день или др.) в сочетании с препаратами, снижающими желудочную секрецию (блокаторы Н2-гистаминовых рецепторов или блокаторы протонной помпы), с учетом возможного ульцерогенного действия НПВС. При затяжном характере заболевания рекомендуется добавить аминохинолиновые препараты (плаквенил, делагил). Учитывая недавнюю ангину, необходимо продолжение антибиотикотерапии. Препаратами выбора при острой ревматической лихорадке являются антибиотики пенициллинового ряда, однако, принимая во внимание аллергическую реакцию на них у больной, возможно назначение макролидов (спирамицин, азитромицин, рокситромицин) либо цефалоспоринов (с осторожностью, учитывая возможную перекрестную аллергическую реакцию с пенициллинами).

В дальнейшем показано проведение вторичной профилактики. Отсутствие возможности назначения пролонгированных пенициллинов заставляет использовать макролиды осенью и весной, а также при контакте с больными инфекционного профиля, при переохлаждениях, в сочетании с нестероидными противовоспалительными препаратами. Необходимо подумать о смене места работы с учетом неблагоприятных условий труда, повышающих риск повторных атак ревматизма.

12. Перечень практических умений по изучаемой теме (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7).

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез)	III
2	оценка статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, лимфатические узлы, система дыхания,	III

	центральная и периферическая гемодинамика, тоны сердца, щитовидная железа, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	
3	измерение АД на верхних и нижних конечностях	III
4	антропометрические измерения и их оценка	III
5	термометрия	III
6	расчёт питания с учётом возраста, степени декомпенсации и степени БЭН	III
7	определение уровня системного артериального давления, интерпретация результатов	III
8	оценка клинического анализа крови	III
9	оценка биохимического анализа крови (общий белок, мочевина, креатинин)	III
10	оценка показателей КЩС и электролитов крови, АСЛ-О	III
11	оценка анализов мочи (общий, биохимический, по Зимницкому, по Нечипоренко, бак. посев мочи, МАУ), оценка СКФ	III
12	оценка показателей коагулограммы	III
13	выполнение и анализ ЭКГ	III
14	оценка результатов УЗИ органов брюшной полости, забрюшинного пространства, щитовидной железы	III
15	интерпретация результатов ЭхоКГ	III
16	расчёт дозы препаратов при недостаточности кровообращения	III
17	венепункция	III
18	введение назогастрального зонда	III
19	прописи рецептов лекарственных средств	III
20	оформление медицинской документации	III

13. Рекомендации по выполнению НИР, в том числе список тем, предлагаемых кафедрой.

1. Подготовка рефератов по теме «ОРЛ: частота, клиника, диагностика», «Первичная и вторичная профилактика ОРЛ», «Дифференциальная диагностика ОРЛ», «Пороки развития аорты».

2. Составление и решение типовых задач по теме «Амбулаторное наблюдение детей ОРЛ».

14.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	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 9.4.2:** «Диффузные болезни соединительной ткани. Системные васкулиты».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный

4. 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.

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. Место проведения практического занятия: учебная комната 603 кафедры педиатрии ИПО ФГБОУ ВО КрасГМУ, кардионефроревматологическое отделение и поликлиника (кабинет детского кардиолога) КГБУЗ «КККЦОМД».

6. Оснащение занятия:

Слайды: схема кровообращения, функции эндотелия, система свертывания, классификация СВ, взаимосвязь иммунологических и клинических симптомов у детей с системными васкулитами. Схема клинического обследования детей и подростков с системными васкулитами. Клинические примеры. Электрокардиограммы, таблицы для расчета ЭКГ, протоколы эхокардиографии. Электрокардиограф.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта семинарского занятия

№ п/п	Этапы семинарского занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	10	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	5	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	50	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	10	Тесты по теме, решение ситуационных задач
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для

		внеаудиторной работы по теме
Всего:	90	

8. Аннотация

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).

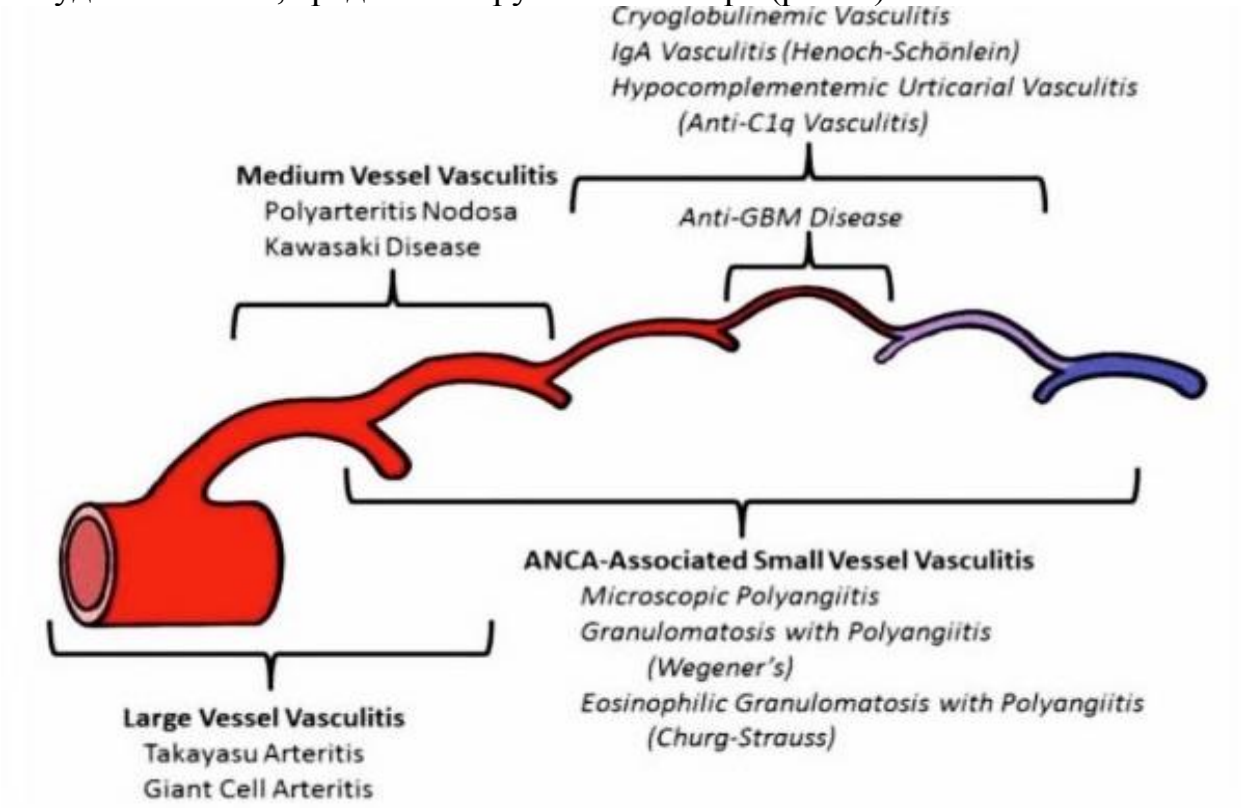


Рисунок 1. Классификация СВ по калибру пораженных сосудов.

1. Группа васкулитов с поражением мелких сосудов представлена гранулематозом Вегенера, синдром 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).

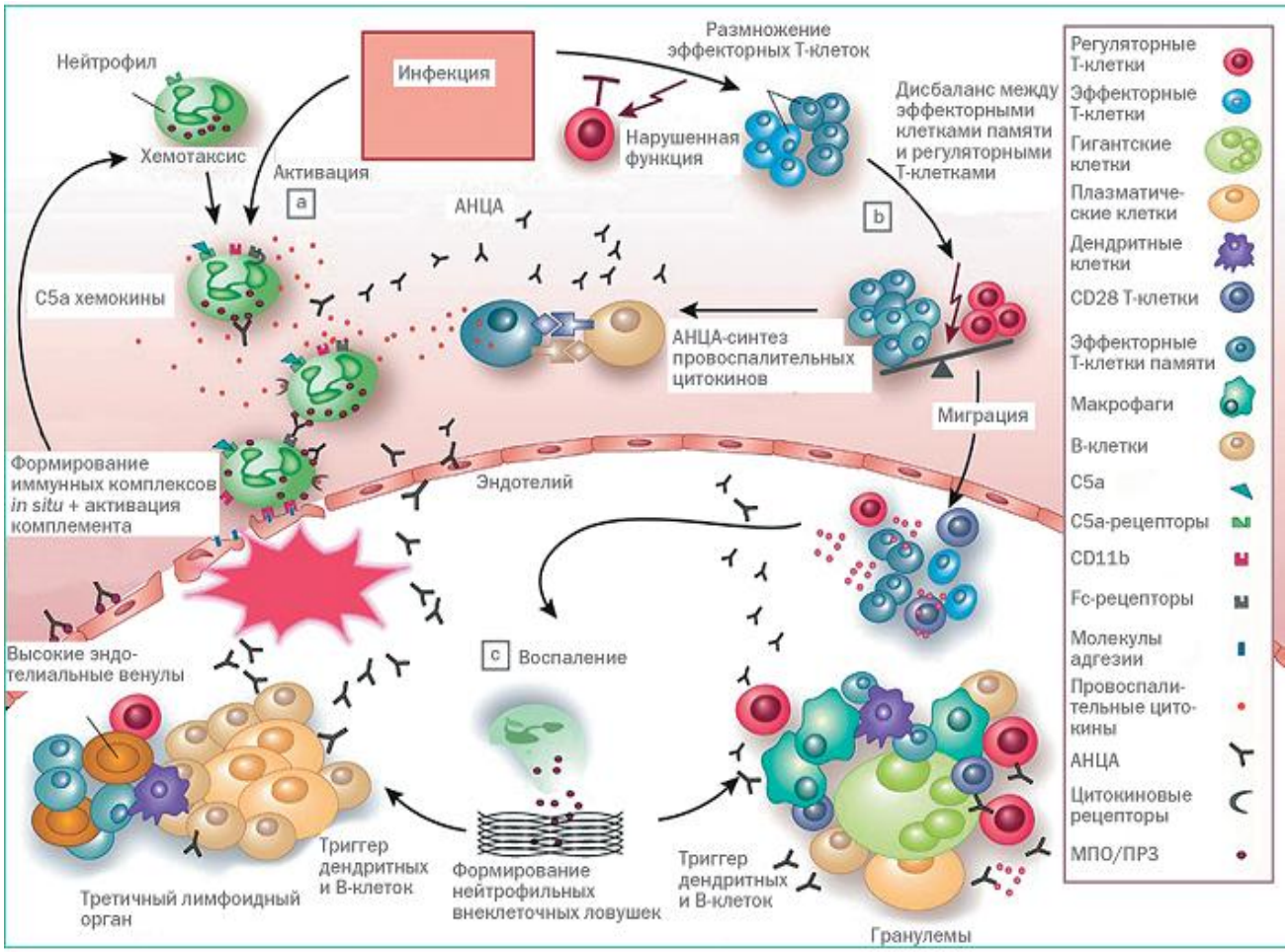


Рисунок 2. Патогенетические пути развития АНЦА-ассоциированных васкулитов (Яременко О.Б., 2014, адаптировано из Wide B. et al., 2011)

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 эррозивное 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 лимфонодулярный синдром (болезнь Кавасаки)

Слизисто-кожный лимфонодулярный синдром (болезнь Кавасаки) — остро протекающее системное заболевание, характеризующееся преимущественным поражением средних и мелких артерий в виде деструктивно-пролиферативного васкулита, идентичного узелковому полиартериту. Клинически проявляется лихорадкой, изменениями слизистых оболочек, кожи, генерализованной

лимфоаденопатей, 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, допплерографии, 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 мононуклеарный 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 иммуноглобулиныа 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) быстропрогрессирующий ГН - не характерен;
- миалгии;
- абдоминальные боли;
- полиневрит;
- коронариит;
- 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 сенсибилизированные 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.

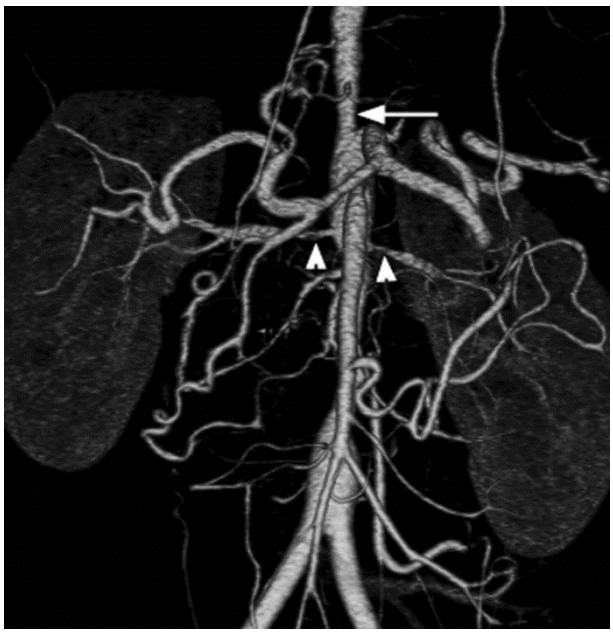




Фото 3. Указание стрелками на места сужения артерий. На фото справа визуализация измененной левой сонной артерии.

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.

9. 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 иммунологичсекой активности СВ
- Принципы наблюдения детей с СВ
- Принципы лечения детей с СВ

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (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 ПРОГНОЗООПРЕДЕЛЯЮЩИМ 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

Эталоны ответов.

1-1,2,4,5	2-4	3-1,2,3	4-2	5-1,3,4	6-2,4,5	7-1,3,4	8-3	9-4	10-2

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (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. - $4{,}28*10^{12}$/л, L - $6{,}2*10^{9}$/л, тр. $363*10^{9}$/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- $10,5*10^9$, эр. - $4,1*10^{12}$, СРБ 8,1мг/дл. Креатинин 92,3 ммоль/л. УЗИ сосудов - утолщение и стуктурные 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: Hb - 93 г/л, эр. - 3,46*10^{12}, лейк. – 14*10^{9}, тромб. – 567*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%, **αβ**1-гл-5,47%, **α**2-глобулины 20,02%, **βγ**-глобулины - 14,2%, **γ**-глобулины - 25,8%, креатинин 63,75 мкмоль/л, мочевина 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 возможны 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, Hb - 90,7г/л, Эр.-3,1*10, Л - 16,9*10^{9}, тромб. - 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.

Эталоны ответов.

Задача 1.

1. У ребенка отмечается умеренная гуморальная активность, нейтрофильный лейкоцитоз, иммунологическая активность подтверждается альфа2-макроглобулинемией, повышением концентрации гамма-глобулинов и СРБ. Диагностический уровень антистрептолизина-О показывает, что вероятным триггером в развитии данного васкулита является бета-гемолитический стрептококк группы А.
2. Диагноз: Узловатая эритема.
3. Лечение можно проводить амбулаторно. Режим домашний, уход родителей. Амоксициллин клавуланат 50 мг/кг в сутки в 2 приема 10 дней с переводом на введение Бициллина-5 700 тыс. 1 раз в 3 недели. Местно – сухое тепло (длинные хдлпчатобумажные носки), гепариновая мазь. Диклофенак 25мг х 2 раза в день на 10-14 дней.

4. Прогноз заболевания благоприятный. При условии санации хронических очагов инфекции в носоглотке эпизоды рецидивов можно предотвратить.

5. Диспансерное наблюдение в течение года проводит педиатр, осмотр ЛОР-врача и стоматолога. Осмотр кардиолога повторно при завершении курса лечения. Контрольный анализ периферической крови и титра АСЛ-О.

Задача 2.

1. Диагноз: Геморрагический васкулит, смешанная форма - кожно-суставно-абдоминальная, с поражением почек (макрогематурия). Тяжелый. Острое течение.

2. Развернутый анализ крови. Коагулография. Кал на скрытую кровь. Общий анализ мочи. Суточный ритм мочеиспусканий. Суточная потеря белка. Мочевина, креатинин, СКФ. Осмолярность мочи.

3. Госпитализация с мамой в отдельную палату (бокс) с целью ограничения контактов с инфекционными больными. Наблюдение педиатра совместно с хирургом (на предмет исключения осложнений), консультация нефролога по результатам обследования. Терапия индукции ремиссии,

4. Питание – по возрасту, дробное, с исключением облигатных и факультативных аллергенов. Левую руку фиксировать в мягкую косынку, местно – гепариновая мазь, крем с гидрокортизоном. Индукция ремиссии – пульс-терапия метилпреднизолоном 30 мг/кг на введение, три последовательных дня с переводом на терапию преднизолоном 1 мг/кг в сутки, циклофосфамидом 500 (1000) мг/м^2 1 раз в 2 недели, 3 раза, затем 1 раз в месяц. При резистентности – курс плазмафереза.

5. Инвагинация кишечника. Ущемление кишки, перфорация стенки с развитием перитонита. Острая почечная недостаточность.

Задача 3.

1. У девочки имеет место комплекс характерных периферических симптомов: перемежающаяся хромота верхних конечностей, асимметрия пульса а артериального давления (отсутствие справа), неспецифические признаки воспаления, ультразвуковые и рентгенологические доказательства поражения стенки сосудов справа -

2. Неспецифический аортоартериит (болезнь Такаясу), с поражением правых подключичной и подкрыльцовой артерии, общей сонной артерии слева, острое течение.

3. Консультация кардиолога и обследование (для решения вопроса об эффективности терапии) через 3 и 6 месяцев от начала базисной терапии. Консультация кардиохирурга при недостаточной эффективности для решения вопроса о необходимости оперативной коррекции.

4. Щадящий режим (дневной отдых), при необходимости – частично домашнее обучение. Отстранить от занятий физкультурой, исключить вакцинопрофилактику, переохлаждения. Базисная терапия: Преднизолон 1 мг/кг в сутки – 2 мес., метотрексат по 15 мг/м^2 в неделю. Дипиридамол 75 мг в сутки.

5. Диспансерное наблюдение на участке предполагает наблюдение педиатра 1 раз в неделю с контролем периферической крови, биохимического анализа функций печени и почек – 1 раз в месяц. Через 2 месяца – осмотр кардиолога, начало снижения дозы ПЗ (МТ) до поддерживающей.

Задача 4.

1. У ребенка отмечается комплекс общих симптомов (гиперпиретическая лихорадка, резистентная к АБТ, генерализованная лимфоаденопатия и гепатолиенальный синдром), периферических признаков (поражение русла микроциркуляции кожи и слизистых оболочек), высокая гуморальная активность, анемия 1ст., тромбоцитоз, гипоальбуминемия, макроглобулинемия, гипергаммаглобулинемия.

2. Болезнь Кавасаки, тяжелая. Острое течение.

3. Электрокардиография, эхокардиография, холтеровское мониторирование ЭКГ. Коагулография. Антинейтрофильные цитоплазматические антитела.

4. Госпитализация с мамой. Протертая термически обработанная пища малыми объемами. Аспирин 100 мг/кг в сутки, ВВИГ 1(2) г/кг – три введения.

5. Развитие миокардита, коронарита с формированием аневризм и с последующим развитием инфаркта миокарда (диссекции стенки аневризмы).

Задача 5.

1. У ребенка отмечается характерный симптом длительной гектической лихорадки с потерей 4кг за 2 месяца, генерализованный болевой синдром (абдоминальный синдром, миалгии, артралгии), высокая гуморальная активность, и появился патогномоничный синдром для УП – поражение почек с протеинурией и артериальной гипертензией.

2. Предположительный диагноз: Узелковый полиартериит (ливедо, нефротический синдром, миалгии, артралгии, лихорадка, инфицированность VHB). Активная фаза, активность 3 ст.

3. Детализация функций почек (суточный ритм мочеиспусканий, диурез, анализ мочи по Нечипоренко, суточная потеря белка, мочевина, креатинин, СКФ); развернутый анализ крови, белок и фракции, ЦИК, АНЦА, АСТ, АЛТ. Коагулография. Глазное дно. Эхокардиография. УЗИ печени, почек. Биопсия почки. Биопсия кожи.

4. Терапия индукции ремиссии: плазмаферез с обменом 0,9 ОЦК, пульс- терапия метилпреднизолоном 30 мг/кг/сут. три последовательных дня с введением в первый день – циклофосфамида 15 мг/кг. Затем терапия – преднизолон 1 мг/кг в сутки, циклофосфамид 1-2 мг/кг/сут. 10-14 дней с последующим снижением дозы. Лечение в данном режиме не менее 12 мес. гепарин 5000 ЕД 4 раза в сутки п/к, дипиридамол 150 мг/сут., пентоксифиллин 200 мг/сут.

5. Активность аутоиммунного воспаления; поражение почек; функциональное состояние печени и абдоминальный синдром; состояние опорно-двигательного аппарата и кожи.

12. Перечень практических умений по изучаемой теме (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7).

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез)	III
2	оценка статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, лимфатические узлы, система дыхания, центральная и периферическая гемодинамика, тоны сердца, щитовидная железа, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	измерение АД на верхних и нижних конечностях	III
4	антропометрические измерения и их оценка	III
5	термометрия	III
6	расчёт питания с учётом возраста, степени декомпенсации и степени БЭН	III
7	определение уровня системного артериального давления, интерпретация результатов	III
8	оценка клинического анализа крови	III
9	оценка биохимического анализа крови (общий белок, мочевина, креатинин)	III
10	оценка показателей КЩС и электролитов крови	III
11	оценка анализов мочи (общий, биохимический, по Зимницкому, по Нечипоренко, бак. посев мочи, МАУ), оценка СКФ	III
12	оценка показателей коагулограммы	III
13	выполнение и анализ ЭКГ с расчетом корригированного интервала QT	III
14	оценка результатов УЗИ органов брюшной полости, забрюшинного пространства, щитовидной железы	III
15	интерпретация результатов ЭхоКГ	III
16	расчёт объёма и скорости введения инфузии альпростадила при критических состояниях на фоне дуктус-зависимых пороков	III
17	венепункция	III
18	введение назогастрального зонда	III
19	прописи рецептов лекарственных средств	III
20	оформление медицинской документации	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

1. Подготовка рефератов по теме «Болезнь Кавасаки», «Болезнь Бехчета», «Болезнь Шарпа», «Болезнь Чарга-Стросса».

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

14.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	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 лимфонодулярный синдром [Кавасаки] (синдром/болезнь Кавасаки) у детей [Электронный ресурс] / А.А. Баранов, Л.С. Намазова-Баранова и др.	-	2016

	- 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.01.1.5.9 **Тема 9.5.1:** «Ревматические болезни».
2. **Форма организации учебного процесса:** практическое занятие.
3. **Методы обучения:** объяснительно-иллюстративный

4. 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.

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. Место проведения практического занятия: учебная комната 603 кафедры педиатрии ИПО ФГБОУ ВО КрасГМУ, кардионефроревматологическое отделение и поликлиника (кабинет детского кардиолога) КГБУЗ «КККЦОМД».

6. Оснащение занятия:

Слайды: схема опорно-двигательного аппарата, классификация ювенильных артритов, схема клинического обследования детей и подростков с хроническими артритами. Клинические примеры. Негатоскоп, снимки суставов.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта практического занятия

№ п/п	Этапы практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, решение ситуационных задач
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме

Всего:	270	

8. Аннотация:

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 C1q, C1r, C4, C2 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 персистировании 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 аберрантный II класс HLA-антигенов и костимулирующие молекулы, презентируют «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 ACR), исключают реактивные артриты и другие болезни суставов. В России принято классифицировать артриты у детей по МКБХ:

М08 – Юношеский (ювенильный) артрит

М08.0 – Юношеский ревматоидный

М08.1 Юношеский анкилозирующий спондилит

М 08.2 Юношеский артрит с системным началом

М08.3 – хронический ювенильный полиартрит

М08.4 – Пауциартикулярный юношеский артрит

М08.8 – Другие юношеские артриты

М08.9 - 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 патогномоничным 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 лимфоаденопатия, 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 триам- цинолона гексацетонид не чаще 1 раза в 4 мес; — препараты бетаметазона и метилпреднизолона в США и странах Евросоюза для вну- трисуставного введения не применяются вследствие быстрого развития гормоно-зависимости и классических побочных эффектов глюкокортикоидных гормонов; — в Российской Федерации триамцинолона гексацетонид не зарегистрирован; — от введения бетаметазона целесообразно воздержаться. Введение показано в слу- чае очень выраженного болевого синдрома не чаще 1 раза в 6 мес (в связи с дли- тельным 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 верифика- ции диагноза: при высокой активности болезни вне зависимости от наличия факторов небла-гоприятного 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 каж- дые 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; переохлождение (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.

9. 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.

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (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) недеструктивный 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) остеартроз
5) кардиомиопатия

6. ХАРАКТЕРНОЕ ПОРАЖЕНИЕ ГЛАЗ ПРИ ЮРА

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

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 + арталгии
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 лимфоаденопатия

11.

Эталоны ответов.

1-5	2-3,4	3-4	4-2	5-2	6-3	7-2	8-2	9-3	10-1

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (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 – $12 \cdot 10^9$/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^o С 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, er- $3{,}0 \cdot 10^{12}$, Hb-88 г/л, 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^{o} С, 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 $38{,}2^{o}$С, 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. – $3{,}4\ 10^{12}$/л, L-$20\ 10^{9}$/l, tr. – $568\ 10^{9}$/l, 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 +++, ¥ - 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^{o} С, с ознобом, прихрамывает, движения в суставах ограничены из-за болезненности, правый коленный сустав больше левого на 2см из-за отечности 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.

Эталоны ответов.

№1.

1. Диагноз: Ювенильный идиопатический артрит (олигоартрит), активность 3 степени, серонегативный. ФН 0.

2. В диагностике – оценка функциональной недостаточности и визуализация всех вовлеченных суставов в динамике (рентгенография, УЗИ).

3. Лечение: Диклофенак 1 мг/кг в сутки. Метотрексат 10 мг/м^2/ нед., в остальные дни – фолиевая кислота 0,0001 г в сутки. После снижения активности добавить ЛФК, массаж, тепловые процедуры на суставы.

4. Внутрисуставно: кеналог 80 мг + циклофосфан 200 мг в коленные суставы, еженедельно, 3-4 введения на курс.

5. Наблюдение до передачи во взрослую сеть. Осмотр педиатром на фоне лечения ежемесячно, кардиологом – 1 раз в 6 мес., при ухудшении – госпитализация в специализированный стационар.

№2.

1. Диагноз: Ювенильный ревматоидный артрит с системным дебютом.

2. Биохимический анализ крови (СРБ, сиаловые кислоты, серомукоид, фибриноген, общий белок и фракции, ЦИК, РФ).

3. Лечение: пульс-терапия метипредом 20 мг/сут., на второе введение - комбинация с метотрексатом 30 мг/м^2, затем пентаглобин 0,2 г/кг на курс в три дня. При отсутствии активности – повторение курсов комбинированной пульс-терапии с последующим переводом на пероральную базисную терапию МТ в дозе 12 мг/м^2/нед. и преднизолоном 0,7 мг/кг/сут. с последующим снижением.

4. Прогноз для жизни благоприятный.

5. Осмотр педиатра, контроль периферической крови 1 раз в 10 дней, ежемесячный контроль азотемии и ферментемии. 1 раз в 3 месяца осмотр кардиолога и офтальмолога.

№3.

1) Отмечается высокая активность болезни, учитывая значительное ускорение СОЭ (гуморальная активность), анемию, тромбоцитоз.

2) Диагноз: Ювенильный ревматоидный артрит с системным дебютом

3) Лечение: пульс-терапия метипредом 20 мг/сут., три введения на курс. Возможно повторное введение. Возможно сочетание с плазмаферезом.

4) Поддерживающая терапия метотрексат 15 мг/м^2 в неделю в/ м. Осмотр педиатра, контроль периферической крови 1 раз в 10 дней, ежемесячный контроль азотемии и ферментемии. 1 раз в 3 месяца осмотр кардиолога и офтальмолога, госпитализация в специализированное отделение – пересмотр терапии. Запрет на вакцинацию при сохраняющейся активности процесса.

№4.

1. Диагноз: Реактивный артрит.

2. Для подтверждения диагноза нужна консультация уролога, бак посев содержимого уретры. УЗИ активных суставов. Контроль анализа периферической крови и УЗИ суставов через 7-10 дней от начала терапии.

3. Диклофенак 25 мг 2-3 раза в день, вильпрафен солютаб 40 мг/кг /сут. на 14 дней.

№5.

1. Вероятный диагноз: бруцеллезный артрит, олигоартритическая форма. Бурсит правого коленного сустава.

2. Развернутый анализ крови, анализ на острофазные белки, бак. посев крови на бруцеллы, проба Бюрне, реакции Райта (Хеддльсона). Рентгенограмма суставов. УЗИ органов брюшной полости.

3. Диклофенак 25 мг 2-3 раза в день, вильпрафен солютаб 40 мг/кг /сут. на 14 дней. Местно – компрессы с ДМСО, вольтарен-гель.

4. Обозначьте принципы наблюдения.

12. Перечень практических умений по изучаемой теме (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7).

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез)	III
2	оценка статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, оценка функционального состояния опорно-двигательного аппарата, лимфатические узлы, система дыхания, центральная и периферическая гемодинамика, тоны сердца, щитовидная железа, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	измерение АД на верхних и нижних конечностях	III
4	антропометрические измерения и их оценка	III

5	термометрия	III
6	расчёт питания с учётом возраста	III
7	определение уровня системного артериального давления, интерпретация результатов	III
8	оценка клинического анализа крови	III
9	оценка биохимического анализа крови (общий белок, мочевина, креатинин, печеночные пробы)	III
10	оценка показателей КЩС и электролитов крови	III
11	оценка анализов мочи (общий, биохимический, по Зимницкому, по Нечипоренко, бак. посев мочи, МАУ), оценка СКФ	III
12	оценка показателей коагулограммы	III
13	оценка рентгенограмм суставов	III
14	оценка результатов УЗИ органов брюшной полости, забрюшинного пространства, щитовидной железы	III
15	интерпретация результатов ЭхоКГ	III
16	расчёт дозы базисных препаратов	III
17	венепункция	III
18	наложение компресса с ДМСО	III
19	прописи рецептов лекарственных средств	III
20	оформление медицинской документации	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

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».

14.Рекомендованная литература по теме занятия

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

	[Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 2. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468		
3	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов / ред. Н. П. Шабалов. - 6-е изд., испр. и доп. - Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1	СПб. : СпецЛит	2015
4	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычковская [и др.]	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
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 : http://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/file/kr_yuassn.pdf	-	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	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. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный

4. 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.

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. Место проведения практического занятия: учебная комната 603 кафедры педиатрии ИПО ФГБОУ ВО КрасГМУ, кардионефроревматологическое отделение и поликлиника (кабинет детского кардиолога) КГБУЗ «КККЦОМД».

6. Оснащение занятия:

Слайды: диагностические критерии СКВ, ЮДМ, классификация ВПС, склеродермии, СЗСТ. Схема клинического обследования. Выписки из историй болезни (клинические примеры) детей с ДБСТ.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта семинарского занятия

№ п/п	Этапы семинарского занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, решение ситуационных задач
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
	Всего:	270	

8. Аннотация

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 Т2-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, TNFα, с развитием локального воспаления и иммунного ответа)
- Инфекция (тригерная 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 комплимент, 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 выражен 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; неяркие 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)	1
Кардиомиопатия (дисфункция желудочков)	1
Поражение клапанов (диастолический/систолический шум >3/6)	1
Перикардит в течение 6 мес (или перикардэктомия)	3
Периферические сосуды	
Перемежающаяся 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	1-2
Хронический перитонит	1
Стриктуры или хирургические операции на верхней части ЖКТ	1

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

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, иммунофлюоресцентной и электонной микроскопии	Отсутствуют. Прогноз благоприятный, но возможна трансформация в более тяжелый тип нефрита.
IIA IIB	Мезангиальный гломерулонефрит (ГН) с минимальными изменениями (отсутствие светооптических изменений в биоптате при наличии отложений иммунных комплексов в мезангиуме по данным иммунофлюоресцентной и электронной микроскопии). Мезангиальный ГН (различная степень мезангиальной гиперклеточности с наличием иммунных депозитов в мезангии).	Отсутствуют. Прогноз благоприятный, но возможна трансформация в более тяжелый тип нефрита. 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	Протеинурия >3,5 г/сут., нефротический синдром, скудный мочевой осадок. Почечная недостаточность и АГ относительно редки. Прогноз благоприятный для больных с умеренной протеинурией,

	комплексов)	более серьезный при НС.
VI	Хронический гломерулосклероз (диффузный и сегментарный гломерулосклероз, атрофия канальцев, интерстициальный фиброз, артериосклероз)	Клинико-лабораторные признаки ХПН различной степени выраженности. Прогноз неблагоприятный.

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 мигренеподобный 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 β2-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, йерсиниозом, 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/мг 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/м^2 х 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 х 2 р/сут. или микофеноловую кислоту в дозе 450 мг/м2 х 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 опортунистических 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 органных 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/м^2 в неделю на протяжении 4 недель. Курсы при необходимости повторяют ч/з 24 мес.

Пентоксифиллин – доза 20 мг/год жизни х 2 р/сут., курс не менее 6-12 месяцев. Дипиридамол - доза 5 мг/кг х 2-3 р/сут., курс не менее 12 месяцев. Актовегин – 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 поперечнополосатой мускулатуры, кожи и сосудов микроциркуляторного русла, осложнятся 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 голенях. 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 специфичных 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.

9. 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

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (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 ПРИВЫСОКОЙ 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

Эталоны ответов.

1 - 2	2 - 5	3 - 2	4 – 1,2,4	5 - 2	6 – 1,2,5	7 - 5	8 - 1,2,3,5	9 -1,2	10 - 3

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (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 10^{12}/л, лейкоциты – 5,3 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 10^{12}/л, лейкоциты – 6,2 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^{o}С 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 1см, 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 10^{12}/л, лейкоциты – 3,2 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 вставать 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 Hb – 76 г/л, эр. – 2,1*10^{12}/л, л – 2,6*10^{9}/л, тромб – 16*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.

Эталоны ответов.

Задача № 1.

1. У ребенка с фактором избыточной инсоляции и под влиянием триггера – вакцинации – появились неспецифические симптомы воспаления: генерализованная реакция ретикулоэндотелиальной системы, лихорадка, гуморальная активность; и диффузного поражения соединительной ткани - поражение сосудов кожи (капилляриты, ливедо, симптом Готтрона), миопатическиий синдром. Анемия в сочетании с ускорением СОЭ характеризуют активность воспалительного процесса, морфологическое исследование тканей вокруг воспаленного лимфоузла показывают диффузное воспаление с деструктивными изменениями.
2. Ювенильный дерматомиозит, активность IIIст.
3. Режим палатный, стол №5. Пульс-терапия метипредом 15 мг/кг на введение – три дня последовательно (при недостаточном эффекте – повторить курс ПТ), затем преднизолон 1 мг/кг/сут., метотрексат 10 мг/м^2/сут. длительно, под контролем анализов периферической крови, функций печени и почек.
4. Рекомендуется наблюдение педиатра (1 раз в 10 дней, развернутый анализ крови, 1 раз в месяц – биохимия крови – АЛТ, АСТ, мочевина, креатинин); наблюдение детского кардиолога 1 раз в 3 месяца (оценка динамики кожного и миопатического синдромов, иммунологической

активности, нежелательных побочных эффектов терапии); при ухудшении – госпитализация в специализированный стационар.

5. Прогноз благоприятный, возможно развитие кальцинатов мягких тканей с прорывом наружу в местах максимального скопления после стихания воспалительного процесса.

Задача № 2.

1. У ребенка отмечаются прогрессирующие дистрофические изменения кожи и ее придатков, подкожной клетчатки, мышц лба и частично мозгового черепа справа на ограниченном участке. Несмотря на отсутствие гуморальной активности, очевидно распространение процесса.

2. Очаговая склеродермия, линейная форма по типу «удар саблей», прогрессирующее течение.

3. СРБ, иммуноглобулины, сиаловые кислоты, серомукоид, фибриноген, антинуклеарный фактор, АЛТ, АСТ, уровень мочевины, креатинина, оценка СКФ. УЗИ органов брюшной полости и забрюшинного пространства, ЭКГ, эхоКГ, рентгенограмма органов грудной клетки в прямой проекции. Оценка глазного дна. Эзофаго-фиброгастродуоденоскопия.

4. Учитывая прогрессирование процесса, необходима базисная терапия: амлодипин 2,5 мг/сут. под контролем АД, дипиридамол 25 мг х 3 раза в день, Д-пеницилламин с целью торможения синтеза коллагена, начиная от 150 мг в сутки, постепенно увеличивая дозу до 500 мг в сутки (20 мг/кг в сутки). Массаж очага, электрофорез с лидазой, курс гипербарической оксигенации.

5. Необходимо наблюдение педиатра с ежемесячным контролем анализа мочи и функций почек, детского кардиолога – 1 раз в 3 месяца с контролем динамики очага, функционального состояния мочевыделительной системы и желудочно-кишечного тракта.

Задача № 3.

1. Тяжесть состояния больной определяет острое повреждение почек (олигоурический синдром, гемоглобинурия, протеинурия, артериальная гипертензия); комплекс симптомов неспецифических симптомов характеризует воспалительный процесс (лихорадка, астенический синдром, генерализованная реакция органов ретикулоэндотелиальной системы – лимфоаденопатия, гепатоспленомегалия); отмечаются патогномоничные симптомы системного васкулита (капиллярит, эритематозная сыпь в форме бабочки, лейкопения на фоне ускорения СОЭ, высокие титры АНФ и АТ к ДНКдс, типичные для системной красной волчанки).

2. Необходимо исключить острый постстрептококковый гломерулонефрит, гемолитико-уремический синдром, дебют лимфопролиферативного заболевания, гемобластоза.

3. Системная красная волчанка. Нефритический синдром, «бабочка», капилляриты, артралгии, лейкопения. Активность 3 ст., острое течение.

4. Постельный режим, уход мамы. Контроль диуреза, температуры тела, АД. Плазмаферез, пульс-терапия метилпреднизолоном 15(20) мг/кг на

введение, 3 последовательных дня. Затем – преднизолон 1 мг/кг в сутки в три приема (6.00, 10.00, 13.00), циклофосфан 600 мг/м^2 в/в каждые две недели.

5. Данный режим введения препаратов сохранить 2-2,5 мес. с последующим переводом на поддерживающие дозы – постепенное снижение дозы преднизолона до 10 мг/сут. на фоне терапии Цф. Контроль уровня лейкоцитов (нейтропении), активности, протеинурии, гемоглобинурии, СКФ, иммунологической активности. Наблюдение ревматолога, нефролога, педиатра.

Задача №4.

1. Учитывая начало болезни с клиники системного варианта ЮРА, появление в динамике признаков деструкции мышечной ткани и миопатического синдрома, развернутая клиника аутоиммунного криза (миопатический криз с тяжелой деструкцией мышц, гематологический – с подавлением всех трех ростков, тотальное поражение кожи с характерными изменениями как для дерматомиозита, так и для СКВ, признаки поражения сосудов русла микроциркуляции, аутоиммунная активность).

2. Смешанное заболевание соединительной ткани: ЮРА. СКВ. ЮДМ (Crest-синдром). Аутоиммунный криз. Не исключается синдром активации макрофагов.

3. Биохимия крови: АТ к рибонуклеопротеиду (RNP), АЛТ, АСТ, СРБ, Il-6, прокальцитонин, мочевина, креатинин, СКФ, рентгенограмма органов грудной клетки. УЗИ-визуализация органов брюшной полости и забрюшинного пространства.

4. Пульс-терапия в рамках терапии индукции ремиссии. Введение внутривенного иммуноглобулина с целью профилактики инфекционных осложнений. Симптоматическая терапия.

5. Наблюдение педиатра, ревматолога. Поддерживающая терапия ГКС. Контроль анализов периферической крови, состояния опорно-двигательного аппарата и кожи, функций почек.

Задача №5.

1. Системная склеродермия, прогрессирующее течение. Активность 3ст. Поражение кожи по гемитипу слева (гиперпигментация, индурация, атрофия). Осложнения: укорочение левой конечности на 2 см, гипотрофия левого бедра и голени, смешанная контрактура левого голеностопного сустава. Синдром Кушинга (ожирение IV ст., артериальная гипертензия, стрии).

2. Первая группа – с прогрессирующим течением болезни и отсутствием адекватного медикаментозного контроля (несвоевременное расширение иммуносупрессивной терапии); вторая – с длительной монотерапией преднизолоном (т.е., ятрогенным фактором).

3. Синдром Кушинга (ожирение, артериальная гипертензия), социальная изоляция вследствие грубого поражения опорно-двигательного аппарата и кожи.

4. Отмена преднизолона. Метотрексат 10 мг/м^2 в неделю, дипиридамол 50 мг х 3 раза в сутки, амлодипин 5 мг в сутки с целью улучшения

микроциркуляции и контроля АД. Курс гипербарической оксигенации. Лимфотропная терапия (подкожное введение лидазы в левой подколенной области при наложенном жгуте выше колена), парафиновые аппликации и массаж обеих ног.

5. Организация наблюдения эндокринолога, диетотерапии, психологической поддержки семьи. Контроль педиатра, ревматолога, ортопеда.

12. Перечень практических умений по изучаемой теме (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7).

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез)	III
2	оценка статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, лимфатические узлы, система дыхания, центральная и периферическая гемодинамика, тоны сердца, щитовидная железа, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	измерение АД на верхних и нижних конечностях	III
4	антропометрические измерения и их оценка	III
5	термометрия	III
6	расчёт питания с учётом возраста, степени декомпенсации и степени БЭН	III
7	определение уровня системного артериального давления, интерпретация результатов	III
8	оценка клинического анализа крови	III
9	оценка биохимического анализа крови (общий белок, мочевина, креатинин)	III
10	оценка иммунологических показателей	III
11	оценка анализов мочи (общий, биохимический, по Зимницкому, по Нечипоренко, бак. посев мочи, МАУ), оценка СКФ	III
12	оценка показателей коагулограммы	III
13	выполнение и анализ ЭКГ	III
14	оценка результатов УЗИ органов брюшной полости, забрюшинного пространства, щитовидной железы	III
15	интерпретация результатов ЭхоКГ	III
16	расчёт объёма и скорости введения инфузии метилпреднизолона, внутривенного иммуноглобулина	III
17	венепункция	III
18	Назначение цитостатических препаратов	III

19	прописи рецептов лекарственных средств	III
20	оформление медицинской документации	III

13. 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».

14.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	Российские клинические рекомендации. Юношеский артрит с системным началом [Электронный ресурс] / А.А. Баранов, Л.С. Намазова-Баранова и др. - Режим доступа : http://www.pediatr-	-	2017

	russia.ru/sites/default/files/file/kr_yuassn.pdf		
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 лимфонодулярный 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.01.1.6.10 **Тема 10.1.1:** «Пульмонология. Острые воспалительные заболевания верхних дыхательных путей».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный

4. Значение 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.

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 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, pH 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. Место проведения практического занятия: учебная комната 606 кафедры педиатрии ИПО ФГБОУ ВО КрасГМУ, отделение раннего детства и поликлиника (кабинет педиатра) КГБУЗ «КККЦОМД».

6. Оснащение занятия: слайды с алгоритмами диагностики и лечения ОРВИ у детей; выписки из историй болезни и амбулаторных карт пациентов; бланки анализов с клиническим и биохимическим анализами крови (ПКТ, СРБ), анализы крови на КЩР, газовый состав, с анализами мокроты, анализами мочи, пикфлоуметр и результаты пикфлоуметрии, пульсоксиметр.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта практического занятия

№ п/п	Этапы практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых	200	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному

	пациентов; в) выявление типичных ошибок		обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация:

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°С—38,0°С). 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 бронходилалаторами, 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 х 109 /л

3. при аденовирусной инфекции лейкоцитоз может достигать уровня 15 – 20 х$\cdot 10^9$ /л и даже выше, при этом возможны нейтрофилез более 10 х 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 38ºС), 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.

5. 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).

6. С целью снижения температуры тела у детей рекомендуется к применение 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: кряхтящее 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.

9. Вопросы по теме занятия (УК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-9)

• 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.

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

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 РЕЮЕНКА 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) субфебриллитет
4) затрудненный выдох

10. ПРИ ЛЕЧЕНИ ОРВИ У ДЕТЕЙ ИЗ ЖАРОПОНИЖАЮЩИХ СРЕДСТВ МОЖНО ИСПОЛЬЗОВАТЬ.
1) анальгин
2) аспирин
3) парацетамол
4) нимесулид

Эталоны ответов.

1 – 1	2 – 2	3 – 2	4 – 3	5 – 4	6 – 4	7 – 1	8 – 4	9 – 1	10 – 3

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (УК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-9).

Задача №1.

Ребенок 7 лет, заболел остро, после контакта с больным ОРВИ в классе, с повышения температуры до 39°С, 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, гиперемированы, отечны, без наложений.

Отека подкожной клетчатки на шее нет. Тонзилярные 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, необильные слизистые выделения из носа, редкий сухой кашель, температура тела 37,5^{o}С. Из анамнеза: болен в течение 4 дней, заболел остро, после посещения школы вечером поднялась температура тела до 37,8^{o}С. 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 крови: Hb 138 г\л, Эр 4,3х10^{12} \л; L 7,4х10 ^{9}\л; СОЭ 5мм\час; Э1 П3 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 38-39^{0}С, 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, конъюнктива 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: Hb - 133 г/л, Эр - 4,3 х 1012 /л, ц.п. - 0,93, Лейк – 9 х 10^{9} /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 повышения температуры до 38°С, 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: Hb 115 г/л, Л – 15,7 х 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^{o}С, 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 цилиндрическя. 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 подтвеждения диагноза?
5. Антибиотики, из какой группы в данном случае будут назначены?

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача №1.

1. Острый тонзиллофарингит.
2. На основании острого начала заболевания с повышения температуры тела до 39^0С, появления болей в горле, головной боли, общего недомогания, в зеве наличия яркой разлитой гиперемии, миндалин II степени, болезненных, отечных.
3. Дифтерия, инфекционный мононуклеоз, другие виды тонзиллитов.
4. При первом осмотре врачом на дому должен быть взят мазок из зева и носа на ТКБД и флору однократно, который необходимо доставить в бактериологическую лабораторию не позднее 3-х часов после взятия материала.
5. Лечение назначается (после взятия мазка) – обильное питье, полоскание горла или рассасывание леденцов с антисептиками, жаропонижающие по показаниям.

Задача №2.

1. Острый ринофарингит.
2. На основании острого начала заболевания с повышения температуры тела до $37,8^0$С, появления болей в горле, отделяемого из носа, данных о контакте с больным ОРВИ.
3. Ринорея, гипертермия, боли в горле.
4. Лечение на дому, обильное питье, полоскание горла или рассасывание леденцов с антисептиками, жаропонижающие по показаниям
5. Воспалительных изменений в анализе крови нет.

Задача №3

1. Острый ринофарингит. Острый катаральный конъюнктивит.
2. На основании острого начала заболевания, наличие выраженных катаральных симптомов с обильной экссудацией, изменение в ротоглотке, увеличенных периферических лимфоузлов всех групп.
3. Аденовирус.
4. Постельный режим на весь острый период болезни. Диета соответственно возрасту, богатая витаминами, обильное питье. Этиотропная терапия: интерферона-альфа. Для лечения конъюнктивита: 0,5% флореналевая или 0,25% оксолиновая мазь (закладывают за веки 3 раза в

день), в конъюнктивальный мешок закапывают - 20% раствор сульфацил-натрия, глазные капли офтальмоферон. При повышении температуры выше 38,5^{o} С – физические методы охлаждения, жаропонижающие средства – парацетамол, ибупрофен.

5. Возможно.

Задача №4.

1. Инфекционный мононуклеоз типичный, среднетяжелая форма.

2. Острое начало заболевания с повышения температуры, появления болей в горле, затрудненного носового дыхания, гнусавого оттенка голоса, гиперемии в ротоглотке, картины лакунарного тонзиллита, лимфаденопатии, гепатоспленомегалии, полиморфной сыпи на фоне приема ампициллина и наличие атипичных мононуклеаров в анализе крови свидетельствуют в пользу данного диагноза.

3. ИФА на ВЭБ (IgM VCA, IgG EA, IgG NA) и ЦМВ, анализ крови и слюны на ДНК ВЭБ и ЦМВ в ПЦР, бак. посев из рото- и носоглотки на коринебактерии дифтерии и флору.

4. Стрептококковый тонзиллит, дифтерия ротоглотки, иерсиниозная инфекция, лекарственная аллерия.

5. Лечение

- Постельный режим на период лихорадки
- Механически и химически щадящая пища на ангинозный период
- Изопринозин по 500 мг 3 раза в день 10 дней
- Цефотаксим внутримышечно (100мг/кг) на 10 дней
- Ибупрофен или парацетамол при повышении температуры выше 38,5
- Полоскание зева 2% содовым раствором или фурациллином 1:5000.

Задача №5.

1. Острый ринофарингит.

2. Заложенность носа, ринорея, воспалительные изменения в носоглотке

3. Санация носа – физраствор, АкваМарис, АкваЛор и др солевые растворы; для улучшения носового дыхания- сосудосуживающие капли на основе ксилометазолина, фениэфрина коротким курсом;

4. Дополнительное обследование не требуется;

5. Назначение антибиотиков не рекомендовано;

12. Перечень и стандарты практических умений (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и	III

	заболевания, генеалогический анамнез)	
2	оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, щитовидная железа, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	измерение АД на верхних и нижних конечностях	III
4	пульсоксиметрия	III
5	пикфлоуметрия	III
6	термометрия	III
7	расчёт питания	III
8	оценка клинического анализа крови	III
9	оценка биохимического анализа крови (ПКТ, СРБ)	III
10	оценка показателей КЩС, газового состава и электролитов крови	III
11	оценка анализов мочи (общий)	III
12	оценка анализов мокроты (цитология, бакпосев)	III
13	оценка рентгенограмм грудной клетки	III
14	оценка дневника пикфлоуметрии	III
15	оксигенотерапия	III
16	венепункция	III
17	оценка ЭКГ	III
18	пользование небулайзером	III
19	прописи рецептов лекарственных средств	III
20	оформление медицинской документации	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

- 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

14. 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. 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.	Красноярск: КрасГМУ	2013

	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		
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 учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный

4. Значение 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.

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, 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, организацию и реализацию лечебного питания детей в зависимости от возраста и заболевания.

обучающийся должен уметь: 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, провести внутривенное вливание лекарственных средств с помощью инфузионного насоса (инфузатора), 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, применять лекарственные препараты при оказании медицинской помощи в экстренной форме, применять методы дифференциальной диагностики заболеваний и патологических состояний детей в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи, назначать немедикаментозную терапию с учетом возраста детей и клинической картины заболевания, назначать диетотерапию с учетом возраста детей и клинической картины заболевания, оценивать эффективность и безопасность медикаментозной терапии у детей, оценивать эффективность и безопасность немедикаментозных методов лечения у детей.

обучающийся должен владеть: навыком сбора и оценки генеалогического анамнеаз, анамнез жизни и болезни ребенка, навыком клинического обследования (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация) больного ребенка, методикой ингаляции через компрессионный небулайзер, навыком формулирования диагноза с учетом МКБ, клинических рекомендаций (протоколов лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, навыком заполнения истории болезни, навыком назначения лечения детям с применением медицинских изделий в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи, навыком проведения санитарно-просветительной работы среди детей и их родителей (законных представителей) по формированию элементов 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, с учетом стандартов медицинской помощи.

5. Место проведения практического занятия: учебная комната кафедры педиатрии ИПО ФГБОУ ВО КрасГМУ, отделение патологии детей раннего возраста и поликлиника (кабинет педиатра) КГБУЗ «КККЦОМД».

6. Оснащение занятия: слайды, истории болезней пациентов раннего возраста.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта семинарского занятия

№ п/п	Этапы семинарского занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация:

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:

5. перинатальная патология,
6. отягощенный аллергологический анамнез,
7. гиперреактивность бронхов,
8. рахит,
9. дистрофии,
10. гиперплазия тимуса,
11. раннее искусственное вскармливание,
12. 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:

- снижает активность Т-лимфоцитов,
- угнетает синтез антител основных классов,
- стимулирует синтез иммуноглобулинов Е,
- 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 (бронходилятация) 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 наклонность 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, аэрополютанты 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, холодового 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 нейрогенными 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 ранего 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-анамнестических 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

интерорецептеров холинергического звена ВНС (первичная или вторичная гиперреактивность), либо блокадой β2-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, физилогическим 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, ниличие участков стойкой гиповентилляции в легких и/или ассиметрия 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 бронхиолите 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 бронхиолита может быть апноэ.

При бронхиолите у ребенка может развиться 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 бронхиолита у детей динамичны и характеризуются быстрой сменой.

Прогрессирующее нарастание дыхательной недостаточности (обычно на фоне стойкой фебрильной температуры) указывает на развитие постинфекционного облитерирующего бронхиолита – редкой нозологической формы, первично вызываемой обычно аденовирусной инфекцией (серотипами 3, 7 и 21) и бактериальной суперинфекцией. Постинфекционный облитерирующий бронхиолит 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 «дерева 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 бронхиолитов 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: B05CB01) и 5% раствор декстрозы

(глюкозы) (код АТХ: ВО5ВА03). 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 SaO2 ≤ 92-94%. Ингаляционная терапия не влияет на длительность бронхиолита. Не рекомендуется рутинное использование при бронхиолите у детей ингаляций β2-агонистов короткого действия. Однако получение эффекта через 20 минут (рост SaO2, 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 ингаляции 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 AAP (The American Academy of Pediatrics – Американсткой 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 перкуссионный 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 бронхобструктивного 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 О2 40-45%) или в кислородной палатке. Концентрация кислорода должна обеспечить РаО2около 100 мм рт. ст. При бронхиолите может возникнуть необходимость в применении

методики дыхания под повышенным давлением на выдохе (порядка 4-10 см Н2О) 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 РаО2 ниже 60 мм рт.ст.
- увеличение РаСО2 выше 55 мм рт.ст.

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

При ингаляционном применениии 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 эреспал, 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.

9. Вопросы по теме занятия (УК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

- 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 бронхиолита (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.

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (УК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

Укажите правильный ответ.

1.БРОНХИОЛИТ 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) β2-агонисты короткого действия
3) глюкокортикоиды
4) антигистоминные 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 бронов;

2) гиперсекреция бронхиальной слизи;

3) повышенная вязкость мокроты;

4) бронхоспазм;

5) гиперплазия эпителия слизистой оболочки;

Эталоны ответов.

1 – 1	2 – 2	3 – 2	4 – 3	5 – 1	6 – 5	7 – 1	8 – 1	9 – 3	10 – 4

11.Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (УК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

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, отделяемого из носа, сухого кашля, который со временем стал влажным. 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,l х l012/л, Лейкоциты - 10,9 х l09/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 37,0-37,5ºС. Не смотря на лечение (називин, мукалтин), температура тела повысилась до 38°С, 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 оттен¬ком, 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 безбо¬лезненный. Печень выступала из-под правого подреберья на 2 см. Стул был ка-шицеобразный, желтый, без патологических примесей. Общий анализ крови: НЬ - 118 г/л, Эр - 4,3 х 1012/л, лейкоциты - 6,2 х 109/л, п/я - 1%, с - 30%, э - 3%, л - 58%, м - 8%, СОЭ -15 мм/час. Рентгенография грудной клетки: повышенная прозрач¬ность легочных полей, особенно на периферии, низкое стояние диафрагмы, усиление легочного рисунка. Ребенку были проведены ингаляции с пульмикортом и трехкратно – с бародуалом. 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 отмечаются затруднение и учащение дыхания, цианоз, повышение температуры тела до 37,7ºС. Родители вызвали «скорую помощь». Мальчик заболел впервые. Заболевание началось 4 дня назад с повышения температуры до 37,5ºС, заложенности носа. На второй день появились слизистое отделяемое из носа и сухой кашель, который к настоящему времени стал влаж¬ным. 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°С, 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 бронхообстуктивном 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°С, 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 оттен¬ком, 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 х 1012/л, лейкоциты – 7,3 х 109/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 37,5ºС. 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 оттен-ком, аускультативно – масса мелкопузырчатых хрипов над всей поверхностью легких. Границы сердца в норме. ЧСС 140 уд/мин. Тоны сердца слегка приглушены. Живот пальпации доступен, безбо¬лезненный. Размеры печени и селезенки в норме. Общий анализ крови: НЬ - 118 г/л, Эр - 4,3 х 1012/л, лейкоциты - 6,2 х 109/л, п/я - 1%, с - 30%, э - 3%, л - 58%, м - 8%, СОЭ -15 мм/час. R-графия грудной клетки: повышенная прозрач¬ность 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?

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача №1.

1. Клинический диагноз «Острый бронхит с обструкцией».

2. Диагноз выставлен на основании анамнеза заболевания: заболевание началось с ОРВИ, состояние ухудшилось к 4 дню за счет нарастания бронхиальной обструкции; на основании данных объективного осмотра: признаки нарушения проходимости бронхов (учащенное дыхание с затрудненным выдохом, множество сухих свистящих хрипов при аускультации легких, уменьшение одышки после применения бронхолитика), признаки вздутия легких (увеличение переднезаднего размера грудной клетки, коробочный звук при перкуссии легких); на основании рентгенографического исследования: усиление легочного рисунка за счет сосудистого компонента и перибронхиальных изменений, повышенная прозрачность легочных полей; данных клинического анализа крови: незначительный лейкоцитоз с лимфоцитарным сдвигом, ускорение СОЭ.

3. Дифференциальную диагностику необходимо провести с

• Пневмонией (в отличие от пневмонии температура тела при бронхитах, как правило, не превышает фебрильных цифр; внебольничная пневмония практически никогда не сопровождается бронхиальной обструкцией; при бронхитах изменения перкуторного звука, дыхательные шумы, в том числе и хрипы, носят распространенный характер, а при пневмонии – чаще локальный; при пневмонии на рентгенограмме определяются инфильтративные тени, при бронхитах их не должно быть; в

клиническом анализе крови при бронхитах изменения часто отсутствуют или выражены незначительно, при бактериальных пневмониях, как правило, отмечаются выраженный лейкоцитоз со сдвигом влево, значительное ускорение СОЭ).

• Бронхиальной астмой (в отличие от бронхиальной астмы при обструктивном бронхите определяется четкая связь с ОРВИ, развитие обструкции происходит более постепенно, хотя обструктивный бронхит в раннем детстве может быть первым эпизодом бронхиальной астмы).

4. Неотложная помощь:

• Успокоить ребенка.

• Дать увлажненный 40%-й кислород через носовой катетер.

• Berodual - 8 капель растворить в 3 мл физиологического раствора хлорида натрия, ввести путем ингаляции через небулайзер. При отсутствии эффекта ингаляцию повторить еще дважды через 20 минут.

• Пульмикорт 0,25 мг растворить в 3 мл физиологического раствора, ввести путем ингаляции через небулайзер через 15-20 мин после ингаляции беродуала.

• Если эффект от выше перечисленной терапии не наступил, то внутривенно ввести 1,0 мл 0,4% раствора дексаметазона (Sol. Dexametasoni) из расчета 0,5 мг/кг и 1,5 мл 2,4% раствора эуфиллина (Sol. Euphyllini) из расчета 4 мг/кг, лучше в/в капельно, предварительно растворив в 20 мл 0,9% раствора натрия хлорида.

5. Показания для перевода ребенка с БОС 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.

Задача №2.

1. Диагноз «Острый бронхиолит».

2. Диагноз выставлен на основании данных анамнеза (заболевание началось с проявлений ОРВИ, ухудшение произошло на 3 сутки, проявилось повышением температуры тела до фебрильных цифр, усилением кашля, появлением одышки и влажных хрипов в легких), на основании клинических проявлений (экспираторная одышка, периоральный цианоз, коробочный оттенок звука при перкуссии легких, множество мелкопузырчатых и крепитирующих хрипов над всей поверхностью легких), на основании результатов дополнительных исследований (по данным рентгенограммы – вздутие легких и усиление легочного рисунка, в анализе крови – ускорение СОЭ и незначительный сдвиг лейкоцитарной формулы вправо).

3. Факторами, способствующими развитию данного заболевания явились:

• Ранний перевод на искусственное вскармливание.

• Отягощенный аллергологический анамнез (у матери аллергия на цитрусовые).

• Курящий отец.

• Контакт с больным ОРВИ отцом.

4. Тактика врача приемного покоя была правильной. Для купирования БОС в первую очередь используют ингаляционные β2-агонисты короткого действия, или антихолинэргические препараты. Наиболее часто применяют комбинированный препарат беродуал, содержащий в своем составе фенотерол и ипратропиума бромид. При трудно поддающейся лечению бронхообструкции, допускается проведение 3 ингаляций препарата в течение 1 часа с интервалом в 20 минут. Учитывая, что основным звеном патогенеза нарушения бронхиальной проходимости при обструктивном бронхите является воспаление слизистой оболочки бронхов обосновано применение противовоспалительной терапии. С этой целью в первую очередь применяют топические кортикостероиды (ИКС), например, будесонид (Пульмикорт).

5. Учитывая отсутствие эффекта от ингаляционной терапии, в качестве дальнейшего лечения необходимо применить эуффиллин (внутривенно капельно в суточной дозе 16-18 мг/кг) и глюкокортистероидные гормоны (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).

Задача №3

1. Диагноз «Острый обструктивный бронхит».

2. Диагноз выставлен на основании жалоб на затруднение и учащение дыхания, повышение температуры до субфебрильных цифр, на основании данных анамнеза заболевания – заболел остро, заболевание началось с проявлений ОРВИ, состояние ухудшилось на 4 день за счет нарушения дыхания, на основании данных объективного осмотра – сохраняются катаральные проявления со стороны верхних дыхательных путей, субфебрильная температура, отмечается экспираторная одышка, коробочный оттенок перкуторного звука над легкими, при аускультации выслушиваются сухие свистящие хрипы на фоне удлиненного выдоха.

3. Тактика врача «скорой помощи»:

• С помощью спейсера провести ингаляцию бронхолитического препарата - Fenoteroli - 2 дозы (200 мкг).

• Госпитализировать в детский стационар.

4. Необходимо провести следующее обследование:

• Общий анализ крови,

• Рентгенограмму грудной клетки,

• Контроль SaO2.

5. Показаниями к назначению антибактериальных препаратов при БОС инфекционного генеза могут быть следующие: длительная гипертермия, отсутствие эффекта от проводимой терапии, ниличие участков стойкой гиповентилляции в легких и/или ассиметрия физикальных данных, нарастание токсикоза, признаки гипоксии мозга, появление гнойной мокроты, неравномерное усиление легочного рисунка на рентгенограмме, в анализах крови: лейкоцитоз с нейтрофилезом.

Задача №4.

1. Диагноз «Острый бронхиолит».

2. Диагноз выставлен на основании анамнеза (заболел остро с явлений ОРВИ, с 3-го дня усиление кашля и одышки), на основании объективного осмотра (выраженные признаки дыхательной недостаточности и бронхиальной обструкции, вздутие легких и диффузные крепитирующие хрипы, приглушение и учащение сердечных тонов), на основании данных параклинических методов обследования (относительный лимфоцитоз, признаки вздутия легких и усиление легочного рисунка на рентгенограмме)

3. Дифференцировать данный диагноз необходимо с острой пневмонией. Сходными с пневмонией симптомами заболевания у данного ребенка являются: • Фебрильная температура, • Выраженный кашель, • Признаки дыхательной недостаточности (одышка, цианоз, втяжение уступчивых мест грудной клетки, раздувание крыльев носа), • Крепитирующие влажные хрипы. Признаки, отличающие у данного ребенка острый бронхиолит от пневмонии: • Экспираторная одышка; • Распространенность физикальных изменений в легких. При типичной бактериальной пневмонии изменения перкуторного звука и дыхательных шумов носят локальный характер; • Изменения в общем анализе крови, характерные для вирусной инфекции (ускорение СОЭ, лимфоцитарный сдвиг); при бактериальной пневмонии в общем анализе крови определяются выраженный лейкоцитоз со сдвигом влево; при пневмониях, вызванных Chlamidia trachomatis – гиперлейкоцитоз; • На рентгенограмме определяются изменения, характерные для поражения бронхов и вздутия легких в результате их обструкции (усиление легочного рисунка, повышенная прозрачность легочных полей, низкое стояние диафрагмы). Для бактериальной пневмонии характерны инфильтративные тени в проекции легких, для атипичных пневмоний – изменения интерстициальной ткани легких в виде ячеистого рисунка и множества рассеянных по всей поверхности легких мельчайших инфильтративных теней.

4. Для купирования бронхиальной обструкции данному ребенку могут понадобиться:

• β2-агонисты короткого действия,
• антихолинэргические препараты,
• теофиллины короткого действия,
• глюкокортистероидные гормоны.

5. Диспансерное наблюдение при остром бронхиолите не проводится.

Задача №5.

1. Диагноз «Острый бронхиолит».

2. Диагноз выставлен на основании данных анамнеза (заболевание началось с проявлений ОРВИ, ухудшение произошло на 4 сутки, проявилось усилением кашля, появлением одышки и влажных хрипов в легких), на основании клинических проявлений (экспираторная одышка, периоральный цианоз, коробочный оттенок звука при перкуссии легких, множество мелкопузырчатых хрипов над всей поверхностью легких), на основании результатов дополнительных исследований (по данным рентгенограммы –

вздутие легких и усиление легочного рисунка, в анализе крови – ускорение СОЭ и сдвиг лейкоцитарной формулы вправо).

3. Факторами, способствующими развитию данного заболевания, явились:

• ранний перевод на искусственное вскармливание

• отягощенный семейный аллергологический анамнез (у брата аллергия на цитрусовые)

• курение в помещении, где находится ребенок

• печное отопление помещения, где живет ребенок

• контакт с больным ОРВИ.

4. Основными методами лечения бронхобструктивного синдрома являются кислородотерапия и бронхолитическая терапия.

5. Прогноз для жизни – благоприятный. Но учитывая ранний возраст, когда впервые развилось заболевание, наличие множества отягчающих факторов и отягощенный аллергологический анамнез, ребенок угрожаем по развитию в будущем у него бронхиальной астмы.

12.Перечень и стандарты практических умений (ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез), оценка дневника пациента с диабетом, обучение пациента навыкам самоконтроля	III
2	оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, щитовидная железа, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	измерение АД на верхних и нижних конечностях	III
4	антропометрические измерения и их оценка; измерение толщины кожной складки калипером	III
5	Термометрия	III
6	расчёт питания	III
7	определение сатурации кислорода	III
8	оценка клинического анализа крови	III
9	оценка биохимического анализа крови (общий белок,	III

	мочевина, креатинин)	
10	оценка показателей КЩС и электролитов крови	III
11	оценка анализов мочи (общий, биохимический, по Зимницкому, по Нечипоренко, бак. посев мочи)	III
12	оценка ЭКГ	III
13	оценка R-графии органов грудной клетки	III
14	оценка результатов УЗИ органов брюшной полости	III
15	оценка результатов ЭхоКГ	III
16	расчёт объёма и скорости введения инфузатов	III
17	Венепункция	III
18	введение назогастрального зонда	III
19	Использование небулайзера	III
20	прописи рецептов лекарственных средств	III
21	оформление медицинской документации	III

13.Примерная тематика НИР по теме.

5. Особенности течения бронхиальной обструкции у детей раннего возраста.
6. Инородное тело бронхов.
7. Синдром микроаспирации пищи у детей раннего возраста.
8. Дифференциальный диагноз синдрома шумного дыхания.
9. Бронхобструктивный синдром при внутрилегочной гипертензии.
10. Пороки бронхов как причина их обструкции.

14.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, 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:** практическое занятие.

3. **Методы обучения:** объяснительно-иллюстративный

4. **Значение темы.** Заболевания органов дыхания занимают ведущее место в структуре патологии детей раннего возраста. Анатомо-физиологические особенности детей раннего возраста в своей совокупности предопределяют 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.

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, pH 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. Место проведения практического занятия: учебная комната 606 кафедры педиатрии ИПО ФГБОУ ВО КрасГМУ, отделение раннего детства и поликлиника (кабинет педиатра) КГБУЗ «КККЦОМД».

6. Оснащение занятия: слайды с алгоритмами диагностики и лечения бронхитов у детей, описанием принципов оказания неотложной помощи при бронхиальной обструкции ; выписки из историй болезни и амбулаторных карт пациентов с бронхитами; бланки анализов с клиническим и биохимическим анализами крови (ПКТ, СРБ), анализы крови на КЩР, газовый состав, с анализами мокроты, анализами мочи, пикфлоуметр и результаты пикфлоуметрии, пульсоксиметр.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта практического занятия

№ п/п	Этапы практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.

6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация:

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, Chlamydophila 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 $<15 \cdot 10^9$/л.

Диагностическое значение для пневмонии имеет лейкоцитоз выше $15x10^9$/л, повышение уровней С-реактивного белка (СРБ) >30 мг/л и прокальцитонина (ПКТ) >2 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

7. 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, ацетилцистеин, карбоцистеин)
- Рекомендовано при сохранении температуры $\geq 38^0$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

9. Вопросы по теме занятия (УК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

- 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

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

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 ^{0}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) субфебриллитет

4) затрудненный выдох

Эталоны ответов.

1 – 2	2 – 2	3 – 1	4 – 4	5 – 4	6 – 2	7 – 1	8 – 2	9 – 4	11 – 1

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

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^{o}С, общая слабость, нарушение сна. Заболела остро 3 дня назад, когда, после переохлаждения поднялась температура тела до 38,5^{o}С, 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 удлинен, 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^{o}С. Из анамнеза: болен в течение 4 дней, заболел остро, после посещения детского сада вечером поднялась температура тела до 37,8^{o}С. Дыхание через нос стало затрудненным, появилось слизистое отделяемое из носа. На 3 день сухой кашель, появилась и быстро наросла 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

сокращении 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: Hb 138 г\л, Эр 4,3х10^{12} \л; L13,4х10^{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.

6. Ваш предположительный диагноз и степень тяжести течения.
7. Какая предполагается этиология заболевания.
8. Каков патогенез поражения дыхательной системы в данном случае.
9. Укажите наиболее типичные симптомы.
10. Укажите план оказания неотложной помощи.

Задача №3.

У мальчика 6-ти месяцев отмечаются затруднение и учащение дыхания, цианоз, повышение температуры тела до 37,7ºС. Родители вызвали «скорую помощь». Мальчик заболел впервые. Заболевание началось 4 дня назад с повышения температуры до 37,5ºС, заложенности носа. На второй день появились слизистое отделяемое из носа и сухой кашель, который к настоящему времени стал влаж¬ным. 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°С, 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 бронхообстуктивном 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 37,5ºС. 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 х 1012/л, лейкоциты - 6,2 х 109/л, п/я - 1%, с - 30%, э - 3%, л - 58%, м - 8%, СОЭ -15 мм/час. R-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-гнойной мокротой. Заболел 6 дней назад, когда поднялась температура до 38,5^{o}С, 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: Hb 136 г/л, Эр 4,3х10^{12}/л; L17,4х10^{9}/л; СОЭ 18мм/час; Э1 П3 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.

6. Ваш предположительный диагноз.

7. Типичные симптомы, характерные для данной этиологии.
8. Дифферециальная диагностика.
9. Дополнительное лабораторное обследование, которое можно применить для подтверждения данной этиологии.
10. Антибиотики, из какой группы в данном случае будут назначены?

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача №1.

1. Рецидивирующий бронхит с обструкцией
2. Бронхиальная астма. Наличие в анамнезе обструктивных бронхитов, данный эпизод обструкции, у двоюродной сестры бронхиальная астма.
3. Отягощенный аллергологический анамнез, пассивное курение
4. Клинический анализ крови, рентгенография грудной клетки; для дифференциальной диагностики - цитологические исследования мокроты и слизистой носа, определение уровня общего и специфических IgE, кожные тесты с аллергенами в ремиссию, функциональное исследование легких – спирограмма с бронхолитическим тестом. Лечение: обильное питье, бронхолитическая терапия (Сальбутамол 100 по 1-2 вдоха не более 4 раз в сутки), муколитическая терапия (амброксол 15 мг 3 раза в день), массаж грудной клетки, дыхательная гимнастика.
5. Рациональный режим дня, рациональное питание, контроль температурного режима, закаливание, гимнастика, массаж, поливитамины, отказ родителей от курения.

Задача №2.

1) Острый бронхит с обструкцией.
2) РС – вирус.
3) Отек слизистой, бронхоспазм, лейкоцитарная инфильтрация подслизистого слоя, гиперсекреция слизистого или слизисто-гнойного экссудата.
4) Отмечается беспокойство ребенка, бледность кожных покровов, акроцианоз, экспираторная одышка и участием в акте дыхания вспомогательных мышц, коробочный оттенок перкуторного звука, при аускультации дыхание жесткое, выдох резко удлинен, наличие крепитирующих хрипов, тахикардия.
5) План оказания неотложной помощи: • Определение газового состава крови, КЩС. Ингаляция b_2-агониста короткого действия или беродуала через небулайзер – одна доза каждые 20 мин. в течение часа, оксигенотерапия. Если есть улучшение - продолжить применение ингаляционных b_2-агонистов короткого действия 3-4 раза в сутки в течение 1-2 дней, муколитики внутрь или ингаляционно. Если нет улучшения в лечении добавить кортикостероиды парентерально 1-2 мг/кг. Если есть улучшение – продолжить прием b_2-агонистов, обильное питье щелочных минеральных вод, ингаляции муколитиков. Если нет улучшений – направить больного в отделение интенсивной терапии: оксигенотерапия, кортикостероиды внутрь, в/в

эуфиллин 1мг/кг/ч, симптоматическое лечение, ИВЛ, лечебная бронхоскопия.

Задача №3

1. Острый бронхит с обструкцией.
2. Диагноз выставлен на основании жалоб на затруднение и учащение дыхания, повышение температуры до субфебрильных цифр; на основании данных анамнеза заболевания – заболел остро, заболевание началось с проявлений ОРВИ, состояние ухудшилось на 4 день за счет нарушения дыхания; на основании данных объективного осмотра – сохраняются катаральные проявления со стороны верхних дыхательных путей, субфебрильная температура, отмечается экспираторная одышка, коробочный оттенок перкуторного звука над легкими, при аускультации выслушиваются сухие свистящие хрипы на фоне удлиненного выдоха.
3. Тактика врача «скорой помощи»: • С помощью спейсера провести ингаляцию бронхолитического препарата - Fenoteroli - 2 дозы (200 мкг). • Госпитализировать в детский стационар.
4. Необходимо провести следующее обследование: общий анализ крови, рентгенограмму грудной клетки, контроль SaO_2.
5. Показаниями к назначению антибактериальных препаратов при БОС инфекционного генеза могут быть следующие: длительная гипертермия, наличие участков стойкой гиповентиляции в легких и/или ассиметрия физикальных данных, нарастание токсикоза, появление гнойной мокроты, неравномерное усиление легочного рисунка на рентгенограмме, в анализах крови: лейкоцитоз с нейтрофилезом.

Задача №4.

1. Диагноз «Острый бронхиолит».
2. Диагноз выставлен на основании данных анамнеза (заболевание началось с проявлений ОРВИ, ухудшение произошло на 4 сутки, проявилось усилением кашля, появлением одышки и влажных хрипов в легких), на основании клинических проявлений (экспираторная одышка, периоральный цианоз, коробочный оттенок звука при перкуссии легких, множество мелкопузырчатых хрипов над всей поверхностью легких), на основании результатов дополнительных исследований (по данным рентгенограммы – вздутие легких и усиление легочного рисунка, в анализе крови – ускорение СОЭ и сдвиг лейкоцитарной формулы вправо).
3. Факторами, способствующими развитию данного заболевания, явились: ранний перевод на искусственное вскармливание, отягощенный семейный аллергологический анамнез (у брата аллергия на цитрусовые), курение в помещении, где находится ребенок, печное отопление помещения, контакт с больным ОРВИ.
4. Основными методами лечения бронхобструктивного синдрома являются кислородотерапия и бронхолитическая терапия.
5. Прогноз для жизни – благоприятный. Но, учитывая ранний возраст развития заболевания, наличие множества отягчающих факторов и

отягощенный аллергологический анамнез, ребенок угрожаем по развитию бронхиальной астмы.

Задача №5.

1. Рецидивирующий простой бронхит.
2. Начало заболевания с высокой температурой, контрастирующей с незначительным нарушением общего состояния и отсутствием признаков токсикоза, при аускультации выслушиваются мелкопузырчатые ассиметричные хрипы, на рентгенограмме усиление мелких элементов легочного рисунка.
3. Пневмонией (для пневмонии характерно – локальность аускультативной симптоматики и односторонне-очаговое инфильтративное изменение на рентгенограмме).
4. Определение специфических Jg M,G; ПЦР-диагностика .
5. Макролиды.

12. Перечень и стандарты практических умений (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез)	III
2	оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, щитовидная железа, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	измерение АД на верхних и нижних конечностях	III
4	пульсоксиметрия	III
5	пикфлоуметрия	III
6	термометрия	III
7	расчёт питания	III
8	оценка клинического анализа крови	III
9	оценка биохимического анализа крови (ПКТ, СРБ)	III
10	оценка показателей КЩС, газового состава и электролитов крови	III
11	оценка анализов мочи (общий)	III
12	оценка анализов мокроты (цитология, бакпосев)	III
13	оценка рентгенограмм грудной клетки	III

14	оценка дневника пикфлоуметрии	III
15	оксигенотерапия	III
16	венепункция	III
17	оценка ЭКГ	III
18	пользование небулайзером	III
19	прописи рецептов лекарственных средств	III
20	оформление медицинской документации	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

- 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.

14. Рекомендованная литература по теме занятия

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

	Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычковская [и др.]	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.01.1.2.10 **Тема 10.3.1:** «Пульмонология. Патология раннего возраста. Острые пневмонии у детей раннего возраста».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный

4. Значение 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.

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 статистическая классификация 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, организацию и реализацию лечебного питания детей в зависимости от возраста и заболевания, 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, механизм действия основных групп лекарственных препаратов; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением.

обучающийся должен уметь: Забрать кровь из вены для биохимических, серологических исследований, провести внутривенное струйное и капельное введение инфузионных растворов, внутривенное и внутримышечное введение лекарственных препаратов, удалить слизь из

верхних дыхательных путей с помощью электроотсоса, оценить результаты рентгенологического исследования органов дыхания (рентгенограммы, бронхограммы, томограммы),забрать мокроту и оценить результаты ее анализа, оценить результаты клинического и биохимического анализов крови и других биологических жидкостей организма, анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм детей, оценивать эффективность и безопасность медикаментозной терапии у детей, организовывать и проводить мероприятия по профилактике и раннему выявлению у детей соматических заболеваний, рекомендовать оздоровительные мероприятия детям различного возраста и состояния здоровья (питание, сон, режим дня, двигательная активность), применять методы дифференциальной диагностики заболеваний и патологических состояний детей в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи, назначать медикаментозную терапию с учетом возраста детей и клинической картины заболевания, назначать немедикаментозную терапию с учетом возраста детей и клинической картины заболевания, оценивать эффективность и безопасность медикаментозной терапии у детей, оценивать эффективность и безопасность немедикаментозных методов лечения у детей, оценивать изменения показателей анализа крови пациента при патологиях, связанных с системой эритроцитов и системой лейкоцитов.

обучающийся должен владеть: Методикой сбора и оценки генеалогического анамнеза, анамнеза жизни и болезни ребенка, методикой проведения клинического обследования (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация) больного ребенка, навыком формулирования диагноза с учетом МКБ, клинических рекомендаций (протоколов лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, навыком составления плана лечения детей в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи, навыком оформления историит болезни, навыком выполнения рекомендаций по медикаментозной терапии, назначенной врачами-специалистами, навыком обучения детей и членов их семей здоровому образу жизни, навыком проведения санитарно-просветительной работы среди детей и их родителей (законных представителей) по формированию элементов здорового образа жизни, навыком оценки количества эритроцитов, содержания гемоглобина; цветового показателя крови, лейкоцитарной формулы.

5. Место проведения практического занятия: учебная комната кафедры педиатрии ИПО ФГБОУ ВО КрасГМУ, отделение патологии детей раннего возраста и поликлиника (кабинет педиатра) КГБУЗ «КККЦОМД».

6. Оснащение занятия: слайды, истории болезней пациентов раннего возраста.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта семинарского занятия

№ п/п	Этапы семинарского занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация:

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:

•переохлаждение.

•перинатальная патология ЦНС, аспирационный синдром как следствие синдрома рвот и срыгиваний, врожденные пороки сердца, рахит, другие гиповитаминозы и дефицитные состояния, в том числе иммунодефициты.

•пассивное курение,

•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 отличается 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 <=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 Treponemapallidum, Toxoplasmagondii.

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 иBordetella 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 развиться 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 хрипами 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 (30-40·109/л), эозинофилия.

Рентгенологическое исследование грудной клеткипозволяет 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°С 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 пневмоний, как правило, госпитализируют в стационар.

Показаниями к госпитализациидетей 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°С).

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, миропенем. 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.

9. Вопросы по теме занятия (ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

- 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.

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (УК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

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

Эталоны ответов.

1 – 1	2 – 3	3 – 1	4 – 1	5 – 3	6 – 2	7 – 4	8 – 1	9 – 2	11 – 2

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (УК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

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°С. 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°С. 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 - 4,5х1012/л, Лейк -15,8х109, 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 паховомошоночной грыжи. На 5 день госпитализации появились вялость, отказ от еды, покашливание, выделения из носа, повышение температуры тела до 37,5°С. 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 фибрильных цифр. Объективно: масса тела 6800 г, рост 62 см. Температура тела 38,3°С. 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 бронхиолит». 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°С. 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 х l012/л, лейкоциты -32,8 х 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°С, 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 протаргол. Проводимые мероприятия были не эффективны: состояние ребенка ухудшилось, температура повысилась до 39°С, наросла 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*109/л, Ц.п. - 0,9, Лейк – 21*109/л, п/я - 14%, с - 52%, э - 1% л - 26%, м - 7%, СОЭ - 25 мм/час, тзн++.Кислотно-основное состояние крови: р02 - 65 мм рт.ст. (норма 80-100), рС02 - 58 мм рт.ст. (норма 36-40), рН - 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°С, 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°С. 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?

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача №1.

1. Диагноз: Внебольничная очаговая пневмония, с локализацией в верхней доле правого легкого, средней степени тяжести, не осложненная, острое течение. ДН 1 ст.

2. В клиническом анализе крови отмечается лейкоцитоз с нейтрофильным сдвигом, ускорение СОЭ, что характерно для бактериального воспалительного процесса. На рентгенограмме органов грудной клетки отмечается единичная очаговая тень с неровными контурами, что характерно для очаговой пневмонии. Сатурация кислорода умеренно снижена.

3. Определите и обоснуйте степень тяжести дыхательной недостаточности. Дыхательная недостаточность 1 степени, т.к. расстройства дыхания в покое отсутствуют. При физической нагрузке отмечаются умеренная тахикардия и одышка, соотношение ЧСС к ЧД = 3:1 (в норме 3,5:1). Насыщение крови кислородом снижено умеренно.

4. Организация режима:

• пребывание в боксе, желательно с матерью;

• положение в кровати – с приподнятым головным концом;

• создание соответствующего микроклимата в палате: регулярное проветривание (не менее 4-6 раз в день) со снижением при этом температуры воздуха до 18-19 градусов и облучение бокса ртутно-кварцевой лампой. Увлажнение воздуха с помощью аэраторов или увлажнителей с обязательным подогревом.

5. Лечение:

• Кормить по возрасту. Обильное питье.

• Амоксициллин внутрь в дозе 160 тыс х 3 раза в сутки

• Лазолван – по 15 мг (1 чайная ложка сиропа) х 2 раза в день

• Ингаляции ультразвуковые с 2% раствором хлорида натрия х 1 - 2 раза в сутки

• После нормализации температуры тела – массаж, гимнастика.

Задача №2.

1. Предположительный диагноз: Госпитальная правосторонняя очаговая пневмония, тяжелая, не осложненная, острое течение. ДН 2 ст.

2. Госпитальные (нозокомиальные) пневмонии чаще всего вызываются E.coli, K.pneumoniae, Proteus spp., Enterobacter spp., Pseudomonas aeruginosa, S.aureus. Характер микрофлоры зависит от профиля стационара и противоэпидемического режима.

3. Необходимо обследование:

• Клинический анализ крови

• Рентгенограмма грудной клетки

• Бактериологический посев мокроты (при невозможности получить мокроту – посев слизи из зева). Определение чувствительности высеваемой флоры к антибиотикам.

4. Основными осложнениями пневмоний являются:

• легочные: синпневмонический и метапневмонический плевриты, легочная деструкция (абсцесс легкого, буллы, пневмоторакс, пиопневмоторакс);

• внелегочные: инфекционно-токсический шок.

5. Лечение:

• Кормить сцеженным грудным молоком или адаптированной смесью в объеме 50-60%.

• Положение в кровати – с приподнятым головным концом

• Санация и поддержание проходимости верхних дыхательных путей.

• Ингаляция 40% теплого, увлажненного кислорода через носовые катетеры.

• Антибактериальная терапия: цефотаксим по 350 мг х 2 раза в сутки в/в на 5 мл физиологического раствора хлорида натрия, амикацин по 60 мг х 2 раза в день в/в на 5 мл физиологического раствора хлорида натрия.

• Инфузионная дезинтоксикационная терапия из расчета 20 мл/кг/сут – всего 140 мл со скоростью 10 мл/час:

• 120 мл 5% раствора глюкозы

• 20 мл 0,9% раствора хлорида натрия

• 1,4 мл 7,% раствора хлорида калия (предварительно разведя в глюкозе или физрастворе до концентрации не более 1%)

• Лазикс 1% раствор – 0,7 мл х 2-3 раза в сутки в/в во время проведения инфуционной терапии.

• Лазолван по 2,5 мл сиропа х 2 раза в день.

• По мере улучшения состояния – массаж, гимнастика.

Задача №3

1. Учитывая данные анамнеза: развитие заболевания к концу первого месяца жизни, постепенное начало, появление в качестве первых симптомов конъюнктивита и сухого упорного кашля, отсутствие эффекта от обычной терапии, наличие у матери во время беременности признаков воспаления со стороны половой системы (выделения из влагалища); клинические проявления заболевания: преобладание респираторных расстройств над симптомами интоксикации (частый мучительный кашель, одышка, вздутие грудной клетки, коробочный оттенок перкуторного звука над легкими, диффузные мелкопузырчатые хрипы и субфебрильная температура),

конъюнктивит, ухудшение состояния на фоне внутривенного введения жидкости; результаты параклинического исследования: вздутие легких и интерстициальные изменения на рентгенограмме легких, гиперлейкоцитоз, эозинофиллия и ускоренное СОЭ в клиническом анализе крови, можно предположить у ребенка атипичную (вызванную Chlamydia trachomatis) интерстициальную пневмонию.

2. Для подтверждения диагноза необходимо провести исследование на наличие у ребенка хламидийной инфекции (ПЦР или определение в крови антител к хламидиям).

3. Необходимый комплекс терапевтических мероприятий:

• Регулярное проветривание помещения, где находится ребенок, при приступе кашля, нарастании цианоза – ингаляции увлажненного 40% кислорода, • Кормление грудью матери по требованию ребенка,

• Джозамицин (Вильпрафен Солютаб) внутрь – по 65 мг х 3 раза в сутки (из расчета 50 мг/кг/сут) в течение 14 дней.

• При сухом мучительном кашле – противокашлевые средства: синекод (бутамират) – капли для детей: по 10 капель 4 раза в день,

• При появлении большого количества вязкой мокроты: лазолван – по 7,5 мг (1 мл раствора для приема внутрь) х 2 раза в день,

• Вибрационный массаж, ЛФК.

4. Типичные пневмонии - фокальные (очаговые, сливные), развивающиеся на фоне высокой лихорадки, бактериальной этиологии; атипичные - с преимущественно диффузными изменениями в легких, протекающие при невысокой или нормальной температуре тела, сопровождающиеся мучительным кашлем выраженными дыхательными расстройствами, вызываются атипичной флорой (хламидии, микоплазма, пневмоциста).

5. 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. В развитии пневмонии в этом возрасте существенна роль предшествующей вирусной инфекции (РС-вируса, вирусов парагриппа 3 и 1 типа, аденовирусов). В первом полугодии жизни значительный процент пневмоний связан с привычной аспирацией пищи в результате желудочно-пищеводного рефлюкса, дисфагии. В их этиологии основную роль играют грамотрицательные бактерии кишечной группы и неспорообразующие анаэробы.

Задача №4.

1. Диагноз: Внебольничная правосторонняя очагово-сливная пневмония, тяжелая, осложненная абсцессом правого легкого, острое течение. ДН II ст.

2. В анализе крови отмечается выраженный лейкоцитоз, нейтрофильный сдвиг, токсическая зернистость лейкоцитов и ускоренное СОЭ, что характерно для тяжелого бактериально-воспалительного процесса.

3. Вероятней всего причиной тяжелой внебольничной пневмонии с деструкцией могли послужить пневмококк, стафилококк, гемофильная палочка, тип В.

4. Нуждается ли ребенок в назначении антипротеаз (апротиген – Контрикал, Гордокс) и почему?

5. Введение антипротеаз оправдано в первые 2-3 дня болезни для профилактики деструкции легочной ткани при наличие массивного инфильтрата, гнойного плеврита (цитоз более 5000), высоких лейкоцитах, фибринолитической активности. В данном случае деструкция уже произошла. Введение антипротеаз не оправдано.

Задача №5.

1. Диагноз: Домашняя очагово-сливная пневмония, локализованная в нижней доле справа, тяжелая, не осложненная, острое течение. ДН 2 ст.

2. Неотложная помощь:

• Увлажненный теплый 40% кислород через носовые катетеры.

• Амоксиклав – 150 мг в/в струйно на 5 мл физиологического раствора натрия хлорида (30 мг/кг – разовая доза).

• Дроперидола 0,25% раствор - 0,2 мл (0,1 мг/кг – разовая доза) в/в.

• Пентамина 5% раствор – 0,2 мл (из расчета 2-4 мг/кг) в/в.

• В/в микроструйно (скорость 20 мл/час): - Глюкозы 5% раствор – 100 мл, - Хлорида натрия 0,9% раствор – 20 мл, - Калия хлорида 7,5% раствора – 5 мл, - Кальция глюконата 10% раствор – 5 мл.

• Лазикса 1% раствор – 0,5 мл (из расчета 1 мг/кг) в/в.

3. Назначение жаропонижающих при пневмонии может затруднить оценку эффективности лечения, поэтому их назначают по строгим показаниям:

• ранее здоровым детям старше 3 месяцев – при температуре тела выше 39,0˚С, • детям с фебрильными судорогами в анамнезе – при температуре тела выше 38,0-38,5˚С,

• детям с тяжелыми заболеваниями сердца и легких – при температуре тела выше 38,5˚С,

• детям первых 3 месяцев жизни – при температуре тела выше 38,0˚С.

4. При острой пневмонии в случае отсутствия осложнений и сопутствующих заболеваний прогноз благоприятный. Ранняя выписка из стационара позволяет избежать суперинфекции и быстрее вернуть ребенка в привычную обстановку. Сохранение увеличенной СОЭ, хрипов в легких или остаточных рентгенологических изменений не препятствует ранней выписке ребенка. Летальность при острых пневмониях менее 1%. Как правило, умершие дети имеют те или иные сопутствующие заболевания: врожденные пороки развития, аномалии обмена веществ, тяжелое поражение ЦНС.

5. 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.

12. Перечень и стандарты практических умений (ПК-1, ПК-5, ПК-6,
ПК-9).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез), оценка дневника пациента с диабетом, обучение пациента навыкам самоконтроля	III
2	оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, щитовидная железа, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	измерение АД на верхних и нижних конечностях	III
4	антропометрические измерения и их оценка; измерение толщины кожной складки калипером	III
5	термометрия	III
6	расчёт питания	III
7	определение сатурации кислорода	III
8	оценка клинического анализа крови	III
9	оценка биохимического анализа крови (общий белок, мочевина, креатинин)	III
10	оценка показателей КЩС и электролитов крови	III
11	оценка анализов мочи (общий, биохимический, по Зимницкому, по Нечипоренко, бак. посев мочи)	III
12	оценка ЭКГ	III
13	оценка R-графии органов грудной клетки	III
14	оценка результатов УЗИ органов брюшной полости	III
15	оценка результатов ЭхоКГ	III
16	расчёт объёма и скорости введения инфузатов	III
17	венепункция	III

18	введение назогастрального зонда	III
19	Использование небулайзера	III
20	прописи рецептов лекарственных средств	III
21	оформление медицинской документации	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

11. Атипичные пневмонии у детей раннего возраста.
12. Применение антибактериальных препаратов при внебольничных, внутрибольничных пневмониях в зависимости от возраста.
13. Механизм развития дыхательной недостаточности при пневмониях.
14. Нейротоксикоз, как проявление тяжелого инфекционного процесса у детей раннего возраста.
15. Осложнения пневмоний

14. 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, 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 10.3.2:** «Острые пневмонии у детей. Осложнения пневмонии».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный

4. 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, лабораторный маркеров острых пневмоний у детей, принципов лечения и диспансеризации пациентов, способствуют своевременному оказанию медицинской помощи и снижению смертности у детей.

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, спирометр, пикфлоуметр, небулайзер), 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. Место проведения практического занятия: учебная комната кафедры педиатрии ИПО ФГБОУ ВО КрасГМУ им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого, отделение детской пульмонологии и поликлиника (кабинет детского пульмонолога) НИИ Медицинских проблем Севера.

6. Оснащение занятия: слайды с классификацией пневмоний у детей, критериями оценки признаков дыхательной недостаточности, основными симптомами пневмонии и ее осложнений, алгоритмами диагностики и лечения пневмонии и ее осложнений; выписки из историй болезни и амбулаторных карт пациентов с пневмонией и ее осложнений; бланки анализов с биохимическим анализом крови (прокальцитониновый тест, газы крови, С-реактивный белок, развернутый анализ крови), рентгенограммы; пульсоксиметр; амбулаторные карты и истории болезней пациентов с пневмонией и ее осложнениями.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта практического занятия

№ п/п	Этапы практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством преподавателя;	200	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по

	б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок		осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация:

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, долевую (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 отличии от очагового сегментарного процесса – воспаление, обычно в условиях ателектаза – захватывает весь сегмент, что обусловливает 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 токсикоза, 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 этим возбудителям). Большинство атипичных пневмоний в этом возрасте – результат перинатальных инфекций C.trachomatis. В возрасте до 2 меся 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 обусловливают 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 C. pneumonia.

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, серрации, 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 псевдомонадные 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 (псевдомонады, серрации, клебсиеллы и др.). Если ИВЛ начата с 3-5 дня в стационаре, риск пневмонии возрастает при наличии в аспирате псевдомонад 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. Основной симптом 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 10·109/л. Но в первые дни болезни он выявляется только у половины больных. При микоплазменной и гемофилюсной этиологии пневмонии количество лейкоцитов в пределах нормы. Пневмониям, вызванным Chlamidia trachomatis, свойствен гиперлейкоцитоз (30—40 х109/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 15х109 у 60% больных) от атипичных (96% ниже 15х109). 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 сопровождаясь 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 (pH 7,0-7,3), с полинуклеарным цитозом >5000 в 1 мкл, или фибринозно-гнойным (pH >7,3, цитоз 3000-5000 в 1 мкл).

Метапневмонический плеврит (при пневмококковой, реже – при гемофилюсной 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); некорригируемый при начальной или масочной подаче O2 цианоз слизистых оболочек;частота дыхания, существенно превышающая возрастную норму; снижение сатурации менее 92% или PaO2/Fi02 <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/кг2 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 (C. 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:

- внутрь амоксициллин 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):

- внутрь амоксициллин/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:

- амоксициллин 25 мг/кг 2 раза в день (при отсутствии эффекта – добавить или заменить на макролид).

При симптомах, сопоставимых с атипичной пневмонией:

- внутрь 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 амоксициллина и макролида.

Критерии эффективности лечения

Полный эффект: падение температуры

Частичный эффект: сохранение температуры >380 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. Требует 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.

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

- 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

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

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) трихоиол;

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 аксилярной 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;

Эталоны ответов

1 – 2	2 – 2	3 – 1	4 – 5	5 – 3	6 – 4	7 – 2	8 – 2	9 – 1	12 – 4

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

Задача №1.

Ребенок 4 лет, заболел 5 дней назад: отмечался подъем температуры тела до 37,5°С, 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°С, 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 - 13,5х109/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 – 3,2х1012/л, Лейк – 8,4 х109/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 негомогенное 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°С. 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: Hb - 134 г/л, Эр - 4,8xl012/л, Лейк - 16,2x109/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 кряхтящее. ЧД 32 в 1 минуту. Грудная клетка вздута, правая половина отстает 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: Hb – 115 г/л, Лейк – 18,6х109/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°С, 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°С, он вновь стад 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 – З,8 l012/л, Ц.п. - 0,8, Лейк – 10,8х l09/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?

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача №1.

1.Внебольничная пневмония, предположительно пневмококковая, левосторонняя, нижнедолевая, очагово-сливная, острое течение, нетяжелая, не осложненная. Диагноз острая пневмония выставлен на основании жалоб на кашель, одышку, повышение температуры, симптомы интоксикации, данных объективного осмотра (при аускультации крепитирующие хрипы в нижней доле левого легкого), в крови лейкоцитоз, нетрофилез, сдвиг влево, ускоренное СОЭ, на рентгенограмме грудной клетки затемнение инфильтративного характера в нижней доле левого легкого.

2.Определение С-реактивного белка и прокальцитонина в сыворотке крови, бак.посев мокроты, микроскопия мокроты, мокрота на МБТ, выявление антигена пневмококка в моче.

3.Увеличение уровня белков острой фазы прокальцитонин, С-реактивный белок

4.Основным путем проникновения инфекции в легкие является бронхогенный с распространением инфекта по ходу дыхательных путей в респираторный отдел. 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. Начальные воспалительные изменения при бронхогенном пути проникновения инфекции обнаруживают в респираторных бронхиолах. Далее они распространяются на паренхиму легких. При кашле инфицированная слизь из очага воспаления попадает в крупные бронхи, а затем, распространяясь в другие респираторные бронхиолы, обусловливает создание новых очагов воспаления, то есть распространение инфекции в легких, как правило, происходит бронхогенно.

5.Препарат выбора: защищенные пенициллины; альтернативная терапия цефалоспарины II-IV поколения, цефалоспарин +аминогликозид.

Задача №2.

1. Учитывая наличие лихарадки, сухого кашля, локальной физикальной симптоматики диагноз острая внебольничная правосторонняя нижнедолевая пневмония, средней тяжести, неосложненная

2. Учитывая наличие полилимфоадении, сухого кашля, рентгенологически негомогенного затемнения, отсутствие выраженной гуморальной активности характерно для внутриклеточных возбудителей (M. pneumonia, Chl. Pneumonia)

3. Серологическая диагностика(определение Jg A и M к внутриклеточным возбудителям, ПЦР-диагностика

4. Показаны макролиды: азитромицин 10 мг/кг 3 дня или кларитромицин 7,5 мг/кг 2 раза 10-14 дней, муколитики

5. Диспансерное наблюдение в течение 1 года – закаливание, лечебная гимнастика, бактериальные вакцины, вакцинация от гриппа.

Задача № 3.

1.Острая внебольничная правосторонняя нижнедолевая пневмония, неосложненная, тяжелая

2.Не исключается стрептококковая этиология пневмонии

3.Бак. посев с небных миндалин, определение антистрептокиназы, антистрептолизина-О, повышение активности островоспалительных белков, положительный прокальцитониновый тест, консультация ЛОР-врача

4.Аминопенициллины не менее 10 дней, оральная регидратация, НПВС, оксигенотерапия

5.Учитывая тяжесть состояния ребенка, показана немедленная госпитализация

Задача № 4.

1.Острая внебольничная правосторонняя нижнедолевая пневмония, неосложненная, тяжелая

2.Не исключается стрептококковая этиология пневмонии

3.Бак. посев с небных миндалин, определение антистрептокиназы, антистрептолизина-О, повышение активности островоспалительных белков, положительный прокальцитониновый тест, консультация ЛОР-врача

4.Аминопенициллины не менее 10 дней, оральная регидратация, НПВС, оксигенотерапия

5.Учитывая тяжесть состояния ребенка, показана немедленная госпитализация

Задача № 5.

1.Острая внебольничная очаговая пневмония в нижней доле справа, неосложненная, тяжелая

2.Недостаточная пневматизация легочной ткани, незрелость местного иммунитете, недостаточно эффективный мукоцилиарный клиренс

3.Золотистый стафилококк, гемофильная палочка, пневмококк

4.Выявление инфильтративных изменений, плеврита

5.Обязательно выявление гуморальной активности

12. Перечень и стандарты практических умений (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	Курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез)	III
2	Оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, щитовидная железа, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	Измерение АД на верхних и нижних конечностях	III
4	Антропометрические измерения и их оценка; измерение толщины кожной складки калипером	III
5	Термометрия	III
6	Пульсоксиметрия	III
7	Оценка клинического анализа крови	III
8	Оценка биохимического анализа крови (С-реактивный белок, прокальцитонин, газы крови)	III
9	Оценка анализов мочи (общий, биохимический, по Зимницкому, по Нечипоренко, бак. посев мочи), оценка СКФ	III
10	Оценка результатов спирографии	III
11	Оценка ЭКГ	III
12	Оценка рентгенографических методов исследования (рентгенография, компьютерная томография)	III
13	Оценка результатов УЗИ органов брюшной полости, забрюшинного пространства, щитовидной железы	III
14	Оценка результатов ЭхоКГ	III
15	Венепункция	III
16	Введение назогастрального зонда	III
17	Прописи рецептов лекарственных средств	III
18	Оформление медицинской документации	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

- 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

14. 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, 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		
13	БД ProQuest		
14	СПС Консультант Плюс		
15	MEDLINE Complete		

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 учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный

4. Значение 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 наклонностью 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 заболевания во многом зависит от правильного подбора лечения больного. Знание педиатрами клинических, лабораторный маркеров хронических бронхолегочных заболеваний, принципов лечения и диспансеризации, способствуют своевременному оказанию медицинской помощи и снижению смертности у детей.

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. Место проведения практического занятия: учебная комната кафедры педиатрии ИПО ФГБОУ ВО КрасГМУ им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого, отделение детской пульмонологии и поликлиника (кабинет детского пульмонолога) НИИ Медицинских проблем Севера.

6. Оснащение занятия: слайды с классификацией хронических бронхолегочных заболеваний у детей, критериями оценки признаков дыхательной недостаточности, алгоритмами диагностики и лечения основных пороков развития бронхов и легких; выписки из историй болезни и амбулаторных карт пациентов с различными пороками развития бронхов и легких, наследственной патологией; бланки анализов с биохимическим анализом крови (прокальцитониновый тест, газы крови, С-реактивный белок, развернутый анализ крови), рентгенограммы; пульсоксиметр; небулайзер; амбулаторные карты и истории болезней пациентов по тематике занятия.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта практического занятия

№ п/п	Этапы практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством преподавателя;	200	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по

	б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок		осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация:

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, долевых 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 больную 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

Трахеобронхомаляция– 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: «баллонирующим» 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)

Бронхомаляция

Спирография

- Нарушение по обструктивному или комбинированому 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 исследовании 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 переразdутой 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 затенение 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

• Внутридолевая секвестрация

• Кистозная гипоплазия

• Внедолевая секвестрация

Внутридолевая 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 затенение, 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

Внедолевая 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

Контрастирования 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 сурфактанной 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 непереваренными 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/.

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 высева 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 PEP-маски и флаттера.

•Ферментотерапия препаратами поджелудочной железы (инкапсулированные гранулированные ферменты с pH-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, обусловливающий 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 нижне-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, максимальнной 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 иммуноглобуллинов, 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 вентилляции; 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.

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

- 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

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

Укажите правильный ответ.

1. ТИП НАСЛЕДОВАНИЯ ПРИ МУКОВИСЦИДОЗЕ:

1) аутосомно-рецессивный;
2) аутосомно-доминантный;
3) Х-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;

Эталоны ответов

1 – 1	2 – 2	3 – 1	4 – 5	5 – 1	6 – 5	7 – 1	8 – 1	9 – 2	13 – 1

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

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 массе. 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 третей 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

бронхиолитом. 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 высевались 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?

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача №1.

1.Муковисцидоз, смешанная форма.

2.Обязательные лабораторные исследования: клинический анализ крови – 1 раз в 10 дней, биохимическое исследование крови (СРБ, сиаловые кислоты, серомукоид, АлАТ, АсАТ, сахар крови, протеинограмма, амилаза, билирубин), газовый состав крови, потовая проба, микроскопическое и бактериоскопическое исследование мокроты, копрограмма, исследование эластазы кала, липидограмма стула. Дополнительные лабораторные исследования: генетический анализ (выявление патологических мутаций), выделение антигена грибов и серодиагностика.

3.Обязательные инструментальные исследования: рентгенография грудной клетки в 2 проекциях, УЗИ внутренних органов (печень, поджелудочная железа), исследование функции внешнего дыхания (спирография, бодиплетизмография). Дополнительные инструментальные исследования: компьютерная томография грудной клетки, ЭКГ, ЭхоКГ, бронхоскопия по показаниям

4.Ателектаз, абсцесс, пневмоторакс, пиопневмоторакс, легочное сердце, кровохарканье, легочное и желудочное кровотечение, гайморит, отечный синдром, эквиваленты мекониевого илеуса, выпадение прямой кишки, отставание в физическом развитии

5.План лечения: диета, ферменты, муколитики, антибиотики согласно высеву из мокроты, ингаляционная терапия, гепатопротекторы, витаминотерапия, кинезитерапия, санаторно-курортное лечение

Задача №2.

1.Муковисцидоз, альфа-1-антитрипсиновая недостаточность, синдром Вильямса-Кембелла, туберкулез

2.Клинический анализ крови, биохимическое исследование крови (СРБ, сиаловые кислоты, серомукоид, АлАТ, АсАТ, сахар крови, протеинограмма, амилаза, билирубин), газовый состав крови, потовая проба, микроскопическое и бактериоскопическое исследование мокроты, копрограмма, исследование эластазы кала, липидограмма стула, рентгенография грудной клетки в 2 проекциях, УЗИ внутренних органов (печень, поджелудочная железа)

3.Пульмонолога, гастроэнтеролога, генетика, фтизиатра

4.Повышение уровня хлоридов пота при потовой пробе

5.Для оценки физического статуса используют формулу расчета массо-ростового индекса (МРИ) = фактическая масса тела (кг) х 100 / долженствующая масса (кг), соответствующая возрасту и полу. МРИ > 90-95 % - показатели в пределах нормы, МРИ = 90-85 % - требуется назначение дополнительного питания, МРИ < 85 % - рекомендуется зондовое питание

Задача № 3.

1.Муковисцидоз, смешанная форма. БЭН II степени.

2.Диф. диагноз необходимо проводить с заболеваниями, сопровождающимися синдромом нарушенного кишечного всасывания (целиакия, лактазная недостаточность, белковая энтеропатия): с рецидивирующим обструктивным бронхитом, бронхиальной астмой, врожденной патологией легких (дефицит альфа-1-антитрепсина)

3.Обязательные лабораторные исследования: клинический анализ крови – 1 раз в 10 дней, биохимическое исследование крови (СРБ, сиаловые кислоты, серомукоид, АлАТ, АсАТ, сахар крови, протеинограмма, амилаза, билирубин), газовый состав крови, потовая проба, микроскопическое и бактериоскопическое исследование мокроты, копрограмма, исследование эластазы кала, липидограмма стула. Дополнительные лабораторные исследования: генетический анализ (выявление патологических мутаций), выделение антигена грибов и серодиагностика. Обязательные инструментальные исследования: рентгенография грудной клетки в 2 проекциях, УЗИ внутренних органов (печень, поджелудочная железа). Дополнительные инструментальные исследования: компьютерная томография грудной клетки, ЭКГ, ЭхоКГ, бронхоскопия по показаниям

4.Диета, ферменты, муколитики, антибиотики согласно высеву из мокроты, ингаляционная терапия, кинезитерапия, витаминотерапия, гепатопротекторы, санаторно-курортное лечение

5.Это заболевание, сопровождающееся генерализованным поражением экзокринных желез. В результате мутации гена нарушается структура и функция специфического белка, локализующегося в апикальной части

мембраны эпителиальных клеток, выстилающих выводные протоки поджелудочной железы, желез кишечника, бронхолегочной системы, мочевого тракта, и регулирующего транспорт ионов хлора между этими клетками и межклеточной жидкостью. Поражение отдельных органов и систем связано с выделением слизеобразующими железами секрета повышенной вязкости.

Задача № 4.

1.Муковисцидоз, смешанная форма.

2.Бронхиальная астма, врожденные пороки развития легких, альфа 1 антитрипсиновая недостаточность.

3.Потовый тест, генетическое обследование.

4. План лечения: диета, ферменты, муколитики, антибиотики согласно высеву из мокроты, ингаляционная терапия, кинезитерапия, витаминотерапия, гепатопротекторы, санаторно-курортное лечение.

5. Применять препараты в форме микросфер или микротаблеток. На каждые 120 мл питания по формуле или грудного молока стартовая доза составляет 1/4 - 1/3 капсулы стандартной активности препарата панкреатина (например, Креон 10000 = 2500-3333 МЕ липазы или Панкреаза = 1666-2500 МЕ липазы). Смешать ферментные микросферы с небольшим количеством питания по формуле, или грудного молока, либо фруктового пюре и давать ложкой непосредственно перед кормлением. Постепенно повышать дозу в соответствии с клиническими симптомами, видом стула и данными объективных измерений прибавки массы тела, роста и всасывания. После введения в рацион твердой пищи индивидуально титровать дозу ферментов в соответствии с содержанием жира в пище. Для достижения максимального эффекта необходимы регулярные консультации диетолога. Стремиться к тому, чтобы доза липазы была ниже 10000 МЕ на 1 кг массы тела в сутки.

Задача № 5.

1.Муковисцидоз.

2.Дифдиагноз надо проводить с альфа-1-антитрипсиновой недостаточностью, синдромом Вильямса-Кембелла, туберкулезом.

3.Для подтверждения диагноза необходимы: потовый тест и молекулярно-генетическое обследование, для выявления наиболее распространенных мутаций в гене CFTR.

4.Необходима консультация: пульмонолога, гастроэнтеролога, генетика, фтизиатра.

5.Наследственность с аутосомно-рецессивным, моногенным типом.

12. Перечень и стандарты практических умений (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№	Практические навыки согласно образовательному	Стандарт

п/п	стандарту специальности	выполнения
1	Курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез)	III
2	Оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, щитовидная железа, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	Измерение АД на верхних и нижних конечностях	III
4	Антропометрические измерения и их оценка; измерение толщины кожной складки калипером	III
5	Термометрия	III
6	Пульсоксиметрия	III
7	Оценка клинического анализа крови	III
8	Оценка биохимического анализа крови (С-реактивный белок, прокальцитонин, газы крови)	III
9	Оценка анализов мочи (общий, биохимический, по Зимницкому, по Нечипоренко, бак. посев мочи), оценка СКФ	III
10	Оценка результатов спирографии	III
11	Оценка результатов неонатального скрининга	III
12	Оценка результатов потового теста	III
13	Оценка результатов генетического исследования (мутации гена CFTR)	III
14	Оценка ЭКГ	III
15	Оценка рентгенографических методов исследования (рентгенография, компьютерная томография)	
16	Оценка результатов УЗИ органов брюшной полости, забрюшинного пространства, щитовидной железы	III
17	Оценка результатов ЭхоКГ	III
18	Венепункция	III
19	Введение назогастрального зонда	III
20	Прописи рецептов лекарственных средств	III
21	Оформление медицинской документации	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

- 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

14. 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, 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:** практическое занятие.

3. **Методы обучения:** объяснительно-иллюстративный

4. **Значение темы.** Анатомо-физиологические особенности детей раннего возраста в своей совокупности предопределяют 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.

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 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, pH 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. Место проведения практического занятия: учебная комната 606 кафедры педиатрии ИПО ФГБОУ ВО КрасГМУ. Отделение раннего детства и поликлиника (кабинет педиатра) КГБУЗ «КККЦОМД».

6. Оснащение занятия: слайды с описанием классификации, алгоритмами диагностики и неотложной помощи при синдроме ДН у детей; выписки из историй болезни и амбулаторных карт пациентов; бланки анализов с клиническим и биохимическим анализами крови (ПКТ, СРБ), анализы крови на КЩР, газовый состав, с анализами мокроты, анализами мочи, пикфлоуметр и результаты пикфлоуметрии, пульсоксиметр, рентгенографические снимки, результаты КТ, МСКТ легких, гистологических исследований.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта семинарского занятия

№ п/п	Этапы семинарского занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи

7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
	Всего:	270	

8. Аннотация:

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 (PaO_2) меньше 60 мм.рт.ст и/или парциальное напряжение углекислого газа ($PaCO_2$) больше 45 мм.рт.ст.

Существует несколько типов классификации ДН:

- по патогенезу
- по скорости развития
- по степени тяжести
- 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 развиться 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, кифоскалиоз, заболевания сопровождающиеся снижением активности дыхательного центра и др.

Классификация ДН по степени тяжести.

Степень	PaO_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 ($PaO_2 \leq 60$ 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 PaO_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 $PaO_2 < 60$ 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 ($PaCO_2 \geq 45$ 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 $PaCO_2$ 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 $PaCO_2$ 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. Основной симптом - 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, гипокеемию. 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. Основной препарат 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, птичьем 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 pneumonia, РСВ, ЦМВ, аденовирус, ВИЧ и др.)
- Осложнения медикаментозной терапии (D-пенициламин, 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, синдрома

Стивенса – Джонсона, 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.

9. Вопросы по теме занятия (УК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-9).

- 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?

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

Укажите правильный ответ.

1. ОДЫШКА ПРИ ОБСТРУКТИВНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ ДЫХЫТЕЛЬНЫХ 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 ДИССЕМИНИРОВАННЫХ 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

Эталоны ответов.

1 – 1	2 – 1	3 – 2	4 – 4	5 – 4	6 – 2	7 – 3	8 – 1	9 – 1	14 – 4

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

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 поступление 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 оправления 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, наростает 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 бронхиолит. На 2 году – 2 эпизода БОС. Прививки по календарю. При поступление состояние ребенка ближе к тяжелому. Температура тела 36,9С. 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 оправления 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 оправления 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 37,5ºС. 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 - 4,5х 1012/л, лейкоциты - 7,2 х 10^9/л, п/я - 1%, с - 30%, э - 3%, л - 58%, м - 8%, СОЭ -10 мм/час. R-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-гнойной мокротой. Заболел 6 дней назад, когда поднялась температура до 38,5^{o}С, 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: Hb 136 г/л, Эр 4,3х10^{12}/л; L17,4х10^{9}/л; СОЭ 18мм/час; Э1 П3 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. Дифферециальная диагностика.

4. Дополнительное лабораторное обследование, которое можно применить для подтверждения данной этиологии.

5. Антибиотики, из какой группы в данном случае будут назначены?

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача №1.

1) Облитерирующий бронхиолит.

2) Недоношенность, ИВЛ.

3) «Малых дыхательные пути» - терминальные бронхиолы, разветвления бронхов диаметром менее 3 мм, лишенных хрящевых пластин и желез.

4) Фиброзирование бронхиол.

5) Кислород, парантерально ГКС, ИКС, бронхолитик, муколитики.

Задача №2.

1) Облитерирующий бронхиолит.

2) ИВЛ, бронхиолит, БОС в анамнезе.

3) Клинический анализ крови. Рентгенографии и КТ органов грудной клетки. Исследования газового состава крови, ЭКГ и ЭхоКГ, цитограмма бронхоальвеолярного смыва, гистологический анализа ткани легкого.

4) Облитерирующий бронхиолит – быстропрогрессирующее заболевание, как правило, с неблагоприятным прогнозом. Осложняется развитием эмфиземы легких, гипертензии малого круга кровообращения, нарастающей легочной и сердечной недостаточностью. Даже адекватная фармакотерапия облитерирующего бронхиолита не позволяет восстановить нормальное морфофункциональное состояние дыхательных путей и ткани легких.

5) Кислород, парантерально ГКС, ИКС, бронхолитик, муколитик.

Задача №3

1) Фиброзирующий альвеолит.

2) Рестриктивный.

3) Развернутый анализ крови, биохимия крови (определение фибрина, сиаловых кислот), определение Jg, ревматоидного фактора, СРБ, КТ легких, спирограмма, бронхоскопия, биопсия легочной ткани.

4) С пневмонией, гранулематозом, саркоидозом,диссеминированным туберкулезом, бронхиолоальвеолярным раком, пневмокониозом, диффузным амилоидозом.

5) Глюкокортикостероиды, антифиброзные препараты (пеницилламин, колхицин), иммунодепрессанты (азатиоприн), верошпирон, препараты калия, пиридоксин, бронхолитики.

Задача №4.

1. Диагноз «Острый бронхиолит».

2. Диагноз выставлен на основании данных анамнеза (заболевание началось с проявлений ОРВИ, ухудшение произошло на 4 сутки, проявилось усилением кашля, появлением одышки и влажных хрипов в легких), на основании клинических проявлений (экспираторная одышка, перioральный цианоз, коробочный оттенок звука при перкуссии легких, множество мелкопузырчатых хрипов над всей поверхностью легких), на основании результатов дополнительных исследований (по данным рентгенограммы – вздутие легких и усиление легочного рисунка, в анализе крови – ускорение СОЭ и сдвиг лейкоцитарной формулы вправо).

3. Факторами, способствующими развитию данного заболевания, явились: ранний перевод на искусственное вскармливание, отягощенный семейный аллергологический анамнез (у брата аллергия на цитрусовые), курение в помещении, где находится ребенок, печное отопление помещения, контакт с больным ОРВИ.

4. Основными методами лечения бронхобструктивного синдрома являются кислородотерапия и бронхолитическая терапия.

5. Прогноз для жизни – благоприятный. Но, учитывая ранний возраст развития заболевания, наличие множества отягчающих факторов и отягощенный аллергологический анамнез, ребенок угрожаем по развитию бронхиальной астмы.

Задача №5.

1. Рецидивирующий простой бронхит.
2. Начало заболевания с высокой температурой, контрастирующей с незначительным нарушением общего состояния и отсутствием признаков токсикоза, при аускультации выслушиваются мелкопузырчатые ассиметричные хрипы, на рентгенограмме усиление мелких элементов легочного рисунка.
3. Пневмонией (для пневмонии характерно – локальность аускультативной симптоматики и односторонне-очаговое инфильтративное изменение на рентгенограмме).
4. Определение специфических Jg M,G; ПЦР-диагностика .
5. Макролиды.

12. Перечень и стандарты практических умений (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез)	III
2	оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, щитовидная железа, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	измерение АД на верхних и нижних конечностях	III
4	пульсоксиметрия	III
5	пикфлоуметрия	III
6	термометрия	III
7	расчёт питания	III
8	оценка клинического анализа крови	III
9	оценка биохимического анализа крови (ПКТ, СРБ)	III
10	оценка показателей КЩС, газового состава и электролитов крови	III
11	оценка анализов мочи (общий)	III
12	оценка анализов мокроты (цитология, бакпосев)	III
13	оценка рентгенограмм грудной клетки	III
14	оценка дневника пикфлоуметрии	III
15	оксигенотерапия	III

16	венепункция	III
17	оценка ЭКГ	III
18	пользование небулайзером	III
19	прописи рецептов лекарственных средств	III
20	оформление медицинской документации	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

- 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

14. Рекомендованная литература по теме занятия

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

	Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычковская [и др.]	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.01.1.2.10 **Тема 10.3.5:** «Пульмонология. Патология раннего возраста. Бронхолегочная дисплазия».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный

4. Значение 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).

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 анамнеаз, 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. Место проведения практического занятия: учебная комната кафедры педиатрии ИПО ФГБОУ ВО КрасГМУ, отделение раннего возраста и поликлиника (кабинет педиатра) КГБУЗ «КККЦОМД».

6. Оснащение занятия: слайды, истории болезней пациентов раннего возраста.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта семинарского занятия

№ п/п	Этапы семинарского занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи

7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация:

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 специфичными рентгенографическими изменениями в первые месяцы жизни и регрессом клинических проявлений по мере роста ребенка.

КОД ПО МКБ-10: Р27.1 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 (NCPAP) и другая; терапия кислородом более 21% (Fi02>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, NCPAP). 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) (табл. 2).

Таблица 2

Классификация БЛД.

Степень тяжести БЛД	Диагностические критерии для детей различного гестационного возраста при рождении	
	Г естационный 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 continious positive airway pressure) - постоянное положительное давление в дыхательных путях через носовые катетеры

Необходимость кислородотерапии (Fi02>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 (Fi02>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 Sat02, для поддержания которого ребенку в указанные сроки оценки (36 недель ПКВ/56 дней жизни, или при выписке) может требоваться дополнительный кислород (2В). 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 О2>30% в 36 недель ПКВ для поддержания значений Sat02 90-96% страдают БЛД. У детей, зависимых от кислорода с Fi02 <30% или имеющих Sat02>96% при дотации дополнительного О2>30% проводится постепенное уменьшение содержания (%) 02 вплоть до дыхания комнатным воздухом под контролем Sat02. Если при дыхании комнатным воздухом в течение, по крайней мере, 30 мин. значения Sat02 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 соответствие 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 отдельное 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 Ра02 и Sat02. Оценка показателя Sat02 является предпочтительным. Степень ХДН устанавливается в соответствии с унифицированной классификацией (табл. 3). Пациенты со II степенью ХДН нуждаются в домашней кислородотерапии (1С).

Таблица 3.

Классификация дыхательной недостаточности по степеням тяжести (6|.

Степень ДН	Ра02 мм.рт.ст.	Sa02 %
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	
Недоношенность Малая масса тела при рождении (Задержка развития легких Недостаточность антиоксидантной защиты Задержка внутриутробного развития Генетическая предрасположенность Белая раса Мужской пол	Недостаточность сурфактанта Респираторный дистресс-синдром новорожденных /острый Функционирующий открытый артериальный проток Надпочечниковая недостаточность Синдром аспирации мекония Гастроэзофагеальный рефлюкс Легочное кровотечение Синдромы утечки воздуха	ИВЛ с высоким MAP Врожденная и постнатальная нозокомиальная инфекция (уреаплазма, цитомегаловирус, бактериальная, сепсис) Нарушение питания Дефицит витамина А, меди, цинка, селена, магния Избыток жидкости и отек легких

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 изменившимися 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 волюмотравмы	Недоразвитие легких, нарушение альвеоляризации и роста сосудов легкого, внутриутробное воспаление
Патоморфология	Чередование ателектазов с эмфизематозно расширенными участками, тяжелые повреждения респираторного эпителия (гиперплазия, плоскоклеточная метаплазия), выраженная гладкомышечная гиперплазия дыхательных путей, диффузная фибропролиферация, гипертензивное ремоделирование	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

	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, FiO2>0,5, высокие PIP и MAP	CPAP или ИВЛ с Fi02 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 затенение («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 наслоение 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 кислорозависимости. 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 хирургические 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 вьюоких 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 удается 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 pH и PaCCЬ возможно и при исследовании капиллярной крови, то определение PaCД 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 допплер-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)-m2 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 полисомонографии 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 расценивается витамин А, однако парентеральная форма, в отношении которой получены доказательства эффективности, не зарегистрирована к применению в РФ.

Ранний CPAP/методика INSURE. Тактика раннего начала проведения CPAP 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 CPAP (INtubate - SURfactant - Extubate to CPAP): 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 CPAP 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 pH 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:

13. 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.

14. 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.

15. 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.

16. 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.

17. В том случае, если после отмены кислородотерапии пациент имеет низкую прибавку в весе

•Прекращать кислородотерапию рекомендуется при стабильном состоянии пациента, только после отмены диуретиков и системных стероидов.

•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 экстубации 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 холестазе 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: H02AB02) 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 (1B). Дексаметазон назначается не ранее 7 суток жизни.

Показания к назначению дексаметазона: 1) длительная зависимость от ИВЛ (более 7 сут); 2) неудачные попытки экстубации; 3) FiO2 > 35-50%; 4) необходимость высокого пикового давления вдоха при ИВЛ; 5) среднее давление в дыхательных путях МАР >7-10 см.вод.ст; 6) рентгенологические данные, свидетельствующие о снижение 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 (2A). 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 Fi02 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 (β2- агонисты (сальбутамол, код АТХ: R03AC02), антихолинерические 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 Р2-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 бронходилятаторы 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 бронходилаторов, 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 Sat02 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 Sat02 <90% (при наличии ЛГ с Sat02<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, психомотрного 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 мониторировании жизненных функций. Это позволяет быстро справиться с эпизодами апноэ путем увеличения подачи кислорода, редко - перевода на CPAP, 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 реабилитационный 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 бронхиолитов, требующих терапии в условиях ОРИТ, проведения оксигенотерапии, ИВЛ. У части больных с тяжелой БЛД развиваются хронические заболевания легких (эмфизема, облитерирующий бронхиолит, 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.

9. Вопросы по теме занятия (УК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

- Определение БЛД
- Критерии диагностики БЛД
- Классификация БЛД
- Факторы риска развития БЛД
- Клиническая картина БЛД
- Инструментальные методы обследования при БЛД
- Лечение БЛД
- Прогноз при БЛД

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (УК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

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 зачемнения легочной ткани, охватывающий пораженное легкое,увеличение корней легкого

4) картина пневматоракса

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 суфрактанта

8. В СЛУЧАЕ СТАБИЛЬНОГО СОСТОЯНИЯ РЕБЕНКА С БЛД ПОПЫТКА ПРЕКРАЩЕНИЯ ДОПОЛНИТЕЛЬНОЙ ОКСИГЕНАЦИИ НАЧИНАЕТСЯ ПОД КОНТРОЛЕМ:

1) рентренографии 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) атнибактериальных 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

Эталоны ответов.

1 – 2	2 – 5	3 – 3	4 – 1	5 – 4	6 – 1	7 – 2	8 – 3	9 – 1	12 – 2

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (УК-1, ПК-1,

ПК-5, ПК-6, ПК-9).

Задача №1.

Мальчик от 5 беременности, I-ая беременность закончилась, рождением здорового ребенка, II-IV – медицинскими абортами. 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 NCPAP, 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 ребнок 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 исследование 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 рождение 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 улучьшение 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 поступление 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 соеденительнотканного 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 в ввиду недоразвития легких, нарушения альвеоляризации и роста сосудов легкого. Состояние резко ухудшилось, появились признаки ДН, апное. Проведено рентгенологическое исследование органов грудной клетки: негомогенность 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?

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача №1.

1. Клинические и рентгенологические. С рождения в связи с РДС и развившейся бактериальной пневмонией, церебральной ишемией до 24 суток жизни кислородотерапия проводилась методом NCPAP, далее кислородная палатка. В возрасте 1 месяцев 13 дней сохранялась кислородозависимость, выявлены фиброзные изменения на рентгенограмме легких. В возрасте 2 мес. 2 дн. в связи с приступами апноэ и брадикардией ребенок был переведен на ИВЛ. ИВЛ осложнилась трахеобронхитом, ателектазом правого легкого.

2. Бронхолегочная дисплазия является мультифакториальным заболеванием;

3. Согласно «физиологическому определению», новорожденные, нуждающиеся в дыхательной поддержке с положительным давлением или дотации O2>30% в 36 недель ПКВ для поддержания значений Sat02 90-96% страдают БЛД.

4. 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.

5. Для оценки степени хронической дыхательной недостаточности (ХДН) у детей с БЛД используются показатели Pa02 и Sat02. Оценка показателя Sat02 является предпочтительным.

Задача №2.

1. Бронхолегочная дисплазия.

2. Эмфизема, хроническая ДН.

3. Средний гестационный возраст большинства детей, развивающих БЛД, в современных условиях составляет 28 недель.

4. "Новая» БЛД - паренхиматозное легочное заболевание, характеризующееся нарушением роста и развития альвеол и сосудов малого круга кровообращения, в результате воздействия различных факторов на незрелое легкое.

5. Гистологическая картина "новой" БЛД характеризуется уменьшением числа и размера альвеол, сниженным числом капилляров, минимальными фиброзными изменениями.

Задача №3

1. Паливизумаб для пассивной иммунопрофилактики РСВ-инфекции у детей с БЛД. Это гуманизированные моноклональные антитела IgG1, взаимодействующие с эпитопом А антигена белка слияния (белок F) респираторно-синцитиального вируса, и применяется с целью снижения младенческой смертности, а также госпитализаций по поводу РСВ-инфекций у детей групп риска. Показанием к применению паливизумаба является профилактика тяжелой инфекции нижних дыхательных путей, вызванной РСВ, у детей с высоким риском заражения данным вирусом, к которым относятся дети в возрасте до 6 месяцев, рожденные на 35 неделе беременности или ранее; дети в возрасте до 2 лет, которым требовалось лечение по поводу БЛД в течение последних 6 месяцев (медикаментозное лечение, дополнительный кислород); дети в возрасте до 2 лет с гемодинамически значимыми врожденными пороками сердца.

2. Ребенок нуждается 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 реабилитационный 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.

3. Факторами неблагоприятного прогноза при БЛД являются: продолжительная ИВЛ, в частности более 6 мес.; внутрижелудочковые

кровоизлияния; ЛГ/легочное сердце; необходимость дотации кислорода в возрасте старше года.

4. С возрастом состояние больных улучшается. Функция легких, нарушенная на ранних этапах БЛД, улучшается по мере роста дыхательных путей и формирования новых альвеол.

5. Бронхолегочная дисплазия - фактор риска раннего развития хронической обструктивной болезни легких у взрослых.

Задача №4.

1. Обязательные: обший клинический анализ крови, рентгенограмма грудной клетки, исследование кислотно- основного состояния, пульсоксиметрия, контроль АД, ЭКГ. Дополнительные: Эхо КГ, КТ, катетеризация правых отделов сердца, флоуметрия спокойного дыхания.

2. 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.

3. Обострение БЛД чаще всего обостряется развитием бронхообструктивного синдрома.

4. При БЛД длительно сохраняются повышенная резистентность и гиперреактивность дыхательных путей.

5. Течение и прогноз БЛД определяются развитием осложнений: хронической дыхательной недостаточности, острой дыхательной недостаточности на фоне хронической, легочной гипертензией, легочным сердцем, системной артериальной гипертензией, развитием БЭН.

Задача №5.

1. Формирование "новой" БЛД.

2. Гистологическая картина данной формы БЛД характеризуется уменьшением числа и размера альвеол, сниженным числом капилляров, минимальными фиброзными изменениями.

3. "Новая" БЛД обычно имеет легкое течение в отличие от классической БЛД.

4. 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.

5. 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 хирургические вмешательствами.

12. Перечень и стандарты практических умений (ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез), оценка дневника пациента с диабетом, обучение пациента навыкам самоконтроля	III
2	оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, щитовидная железа, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	измерение АД на верхних и нижних конечностях	III
4	антропометрические измерения и их оценка; измерение толщины кожной складки калипером	III
5	Термометрия	III
6	расчёт питания	III
7	определение сатурации кислорода	III
8	оценка клинического анализа крови	III
9	оценка биохимического анализа крови (общий белок, мочевина, креатинин)	III
10	оценка показателей КЩС и электролитов крови	III
11	оценка анализов мочи (общий, биохимический, по Зимницкому, по Нечипоренко, бак. посев мочи)	III
12	оценка ЭКГ	III
13	оценка R-графии органов грудной клетки	III
14	оценка результатов УЗИ органов брюшной полости	III
15	оценка результатов ЭхоКГ	III
16	расчёт объёма и скорости введения инфузатов	III
17	Венепункция	III
18	введение назогастрального зонда	III
19	Использование небулайзера	III
20	прописи рецептов лекарственных средств	III
21	оформление медицинской документации	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

16. Формирование дыхательной системы у плода.

17. Дифференциальная диагностика БЛД.

18. Методы вспомогательной вентиляции легких у новорожденных детей.

19. Диспансерное наблюдение за детьми с БЛД.

20. Возможные последствия перенесенной в раннем детском возрасте БЛД.

14. 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, 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.01.7.1 Тема 11.1.1: «Аллергология. Аллергические болезни кожи. Атопический дерматит»

2. Форма организации учебного процесса: семинарское занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный

4. Значение 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.

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: Анатомо-физиологические особенности строения кожи у детей; строение эпидермиса в норме и при атопическом дерматите; роль филлагрина в развитии атопического дерматита; современная гипотеза эпикутанной сенсибилизации; 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: навыкам объективного осмотра больного ребенка; навыком пальпации и перкуссии грудной клетки; навыком сравнительной аускультации

5. Место проведения практического занятия: учебная комната в отделении пульмонологии-аллергологии НИИ МПС СО РАМН

6. Оснащение занятия: слайды с диагностическими критериями атопического дерматит**а;** таблицы, для заполнения и расчета индекса SCORAD, таблицы, отражающие анатомо-физиологические особенности строения эпидермиса у детей, схема развития аллергической реакции, классификация крапивниц.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта практического занятия

п/п	Этапы практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости
2.	Формулировка темы и целей	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа** обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	190	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	15	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация.

Согласно клинических рекомендаций Союза педиатров (2016) и международного 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 ккеток, 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, экскориации, 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 экскориаций 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

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 водопроницаемого барьера. Кроме того АД сочетается со снижением уровня керамидов, что приводит не только к нарушению водопроницаемого 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.

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

- 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.

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов(ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

Укажите правильный ответ

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

Эталоны ответов.

1-3	**2-2**	**3-3**	**4-4**	**5-1**	**6-4**	**7-3**	**8-2**	**9-2**	**10-2**

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

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 настощее 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. Лимфополиадения. Аускультативно дыхание везикулярное, чд 18 в минуту, сердечные тоны ритмичные, чсс 98 в минуту. Живот мягкий, безболезнен при пальпации. Стул 1 раз в 3-4 дня, тугой.

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 обсласти 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

Эталоны ответов к ситуационным задачам**.**

Задача №1

1. Атопический дерматит, младенческая форма, обострение. Аллергия к белкам коровьего молока.

2. Определение специфического Ig E к белкам коровьего молока, кал на скрытую кровь

3. Перевод ребенка на лечебную смесь-гидролизат казеина(Нутрамиген), при отсутствии эффекта в течение 2 недель перевод на аминокислотную смесь, безмолочная диета до 1 года, местно: подсушивающие лосьоны на мокнутье – сикальфат, хлоргексидин, лечебная косметика: Урьяж Cu+Zn+, Атодерм PO Zn и др.

4. Безмолочная диета до достижения 1 года, затем прик-тест с молоком для решения вопроса о расширении диеты за счет молочных продуктов, прививки по календарю, прикормы с 4 месяцев, каши безмолочные, все остальное по плану, регулярный уход за кожей при помощи эмолентов.

5. При своевременном исключении белков-аллергенов из рациона ребенка прогноз благоприятный, в противном случае- высокий риск трансформации в респираторную аллергию.

Задача №2

1. Атопический дерматит, детская форма, локальные проявления, обострение. Аллергический ринит?

2. Проведение аллергодиагностики: определение уровня специфических Jg E, анализ крови клинический. Оценка состояния ЖКТ: копрограмма, анализ кала на скрытую кровь, ПЦР кала на лямблий, кал на фильтрах «Парасепт», УЗИ органов брюшной полости.Выявление респираторной аллергии: консультация ЛОР-врача, риноцитограмма

3. Отягощенный семейный анамнез по родственникам 1 линии(отец ребенка)

4. Соблюдение индивидуальной гипоаллергенной диеты с исключением продуктов-аллергенов, аллергия подтверждена лабораторно и клинически элиминационно – провокационной пробой в течение 3 месяцев минимум, коррекция выявленных нарушений пищеварения(энтеросорбенты, ферментотерапия, депаразитизация и т.д), противовоспалительная местная терапия(комбинированные мази-ТГКС+антибиотики+антимикотики), регулярное применение эмолентов, лечебной косметики с медью и цинком, гипоаллергенный быт, при подтвержденном аллергическом рините-неседативные антигистаминные препараты и назальные ТГКС.

5. Соблюдение элиминационных режимов в питании и окружении ребенка, достаточных по длительности для формирования толерантности, контроль за факторами риска, способствующими склонности к повышенной продукции Jg E.

Задача №3

1. Атопический дерматит, подростковая форма, распространенный, обострение. Аллергический риноконъюнктивит, сезонный. Пищевая аллергия: рыба, орехи.

2. Отягощенный семейный анамнез по родственникам 1 линии, поллиноз сопровождается перекрестной пищевой аллергией к орехам

3. Проведение аллергодиагностики (специфический Jg E), выявление спектра причинно-значимых аллергенов, оценка состояния ЖКТ, ревизия носоглотки

4. По результатам аллергодиагностики – элиниционные мероприятия, длительный прием неседативных АГП, местно-эмоленты+ТГКС, решение вопроса о целесллбразности проведения АСИТ пыльцевыми аллергенами.

5. Круглогодичный курс АСИТ причинно-значимым аллергеном в течение 3-5 лет позволит значительно облегчить проявления атопии у пациента и предупредит формирование бронхиальной астмы.

Задача №4

1. Хроническая крапивница, персистирующая, обострение.

2. Аллергодиагностика (специфический Jg E), обследование на гельминтов и простейших, выявление маркеров аутоагрессии, оценка функции щитовидной железы, онкомаркеры, биопсия кожи

3. Пищевая аллергия, паразитоз/гельминтоз, гипо и/или гипертиреоз, ЮРА, уртикарный васкулит и др.

4. Неседативные антигистаминные препараты в возрастной дозе, при отсутствии эффекта - дозу увеличить в 2 раза или добавить Н2-

блокатор/антилейкотриеновый препарат, при отсутствии эффекта-цитостатики/СГКС

5. При выявлении и устранении воздействия причинного фактора-благопрятный

Задача №5

1. Острая крапивница и отек Квинке верхней губы

2. Избыточное употребление в пищу облигатных аллергенов-продуктов, богатых гистамином и способствующих либерации эндогенного гистамина.

3. Ввести в/м супрастин+преднизолн, экстернная госпитализация в соматическое отделение

4. Энтеросорбция, строгая гипоаллергенная диета на месяц, на начальном этапе терапии- совместное назначение неседативных(внутрь) и седативных(в/м) антигистаминных препартов, системные стероиды 1-2 мг/кг

5. Благоприятный

12. Перечень и стандарты практических умений (УК-1, УК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-12).

(I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.)

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	Курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез, факторы риска заболевания).	III
2	Оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, эндокринные железы, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система.	III
3	Аускультация сердца, лёгких, сосудов.	III
4	Измерение АД на верхних и нижних конечностях.	III
5	Проведение физических методов охлаждения при гипертермии.	III
6	Рассчет индекса SCORAD	III
7	Оценка ЭКГ.	III
8	оценка иммунологического анализа крови (специфические антитела класса Иг Е измеренные анализатором Имунокап, молекулярная диагностика путем микрочипирования на анализаторе ISAC и	III

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
	ALEX) .	
9	Оценка рентгенограмм и томограмм органов дыхания, сердца, мочевыводящих путей, органов ЖКТ.	III
10	Подбор возрастных и лечебных диет при различных заболеваниях.	III
11	Оценка показателей КЩС и электролитов крови.	III
12	Оценка показателей коагулограммы.	III
13	Оценка клинического анализа крови.	III
14	Оценка общего анализа мочи.	III
15	Оценка биохимического анализа крови.	III
16	Забор материала для лабораторного исследования (кал, моча, мокрота, кровь, отделяемое носоглотки)	III
17	Отчёт о работе.	III

13. Рекомендации по выполнению НИР, в том числе список тем, предлагаемых кафедрой.

1. Подготовка рефератов по теме «Аллергенные молекулы при атопическом дерматите», «Роль компонентной аллергодиагностики в лечении атопического дерматита», «Микробные аллергены при атопическом дерматите», «Перспективы биологической терапии при атопическом дерматите».

2. Составление и решение типовых задач по теме «Диспансеризация детей и подростков с аллергическими заболеваниями кожи»

14. Рекомендованная литература по теме занятия

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

	[Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 2. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468		
3	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов / ред. Н. П. Шабалов. - 6-е изд., испр. и доп. - Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1	СПб. : СпецЛит	2015
4	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычковская [и др.]	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
5	Доказательная аллергология –иммунология/ Колхир П.В.	М.: Практическая медицина	2010
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.01.7.2. Тема 11.2.1: «Аллергология. Респираторная аллергия. Аллергический ринит».

2. Форма организации учебного процесса: семинарское занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный

4. Значение 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.

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: 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 аллергозами.

Обучающийся должен уметь**:** собрать аллергологический анамнез; **о**ценить состояние больного на момент осмотра, наличие или отсутствие ДН, ее степень, необходимость оказания неотложной помощи; выявить наличие симптомов атопической конституции; **о**ценить состояние носоглотки; **н**азначить обследование ребенку с респираторным аллергозом; **о**ценить график пикфлоуметрии, спирограмму, результаты кожных аллергологических проб, иммунологических исследований (общий и специфический Ig E), цитологических исследований; **о**пределить тяжесть течения заболевания и тяжесть обострения.

5. Место проведения занятия: учебная комната в отделении пульмонологии-аллергологии НИИ МПС СО РАМН.

6. Оснащение занятия:

- слайды с классификацией аллергических ринитов;
- ступенчатой схемой терапии аллергических ринитов;

- схема развития бронхообструктивного синдрома**,**
- таблица фаз аллергической реакции
- таблица дифференциальной диагностики аллергических ринитов
- муляж органов носоглотки,

7. Структура содержания темы.

Хронокарта практического занятия

п/п	Этапы практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости
2.	Формулировка темы и целей	10	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	20	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа** обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	190	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	30	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация темы

Согласно клиническим рекомендациям РААКИ (2014) и руководства 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, аносмия (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**
(наличие по крайней мере одного из нижеперечисленных признаков)	
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 рецпторов(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

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

- Связь аллергического ринита и астмы

- Принципы фармакотерапии аллергического ринита
- Место блокаторов лейкотриеновых рецепторов в терапии респираторной аллергии
- Классификация антигистаминных препаратов
- Безопасность терапии топическими стероидами

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

Укажите правильный ответ

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 кашдем

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) β2-адренорецепторы
2) H1-гистаминовые рецепторы
3) H2-гистаминовые рецепторы
4) М-холинорецепторы

10.МЕЖДУНАРОДНОЕ НЕПАТЕНТОВАННОЕ НАЗВАНИЕ СИНГУЛЯРА

1) дезлоратадин
2) левоцетиризин
3) монтелукаст
4) мометазона фуроат

Эталоны ответов.

1-3	2-1	3-4	4-1	5-4	6-3	7-3	8-3	9-2	10-3

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

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, кожы сухая, с расчесами, в области кистей - трещины, корочки. Дыхание носм 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?

Эталоны ответов к ситуационным задачам.

Задача №1

1. Выявлена высокая чувствительность к эпидермису кошки и куриному яйцу, повышен уровень общего Ig E

2. Повторные эпизоды кашля и нехватки воздуха после контакта с подтвержденными аллергенами, хороший эффект от приема антигистаминных препаратов позволяет предположить наличие атопической бронхиальной астмы, легкой

3. Неоходимо исследование ФВД: пикфлоуметрия и спирометрия с бронхолитиком, риноцитограмма, анализ крови клинический

4. Соблюдение строгой диеты с исключением всех продуктов питания, содержащих куриное яйцо, исключить контакт с животными

5. Необходимо проведение базисной терапии низкими дозами ИГКС, элиминация аллергенов

Задача № 2

1. Суточная лабильность бронхов превышает 20%, что свидетельствует о бронхиальной гиперреактивности

2. Бронхиальная астма

3.Вероятно, атопический генез астмы, тяжесть – легкая интермиттирующая

4.Патология ССС, вегетативная дисфункция

5.Базисная терапия – монтелукаст 5 мг 1 раз в день до 3 месяцев, ингаляции β-2 агонистов короткого действия по потребности

Задача №3

1. Аллергический риноконъюнктивит, сезооный, обострение. Пыльцевая аллергия (пыльца деревьев)

2. Прик-тесты после окончания периода цветения

3. Неседативные антигистаминные препараты (эриус, ксизал, кларитин), местно- глазные капли и назальный спрей с кромоглициевой кислотой, при отсутствии эффекта – топические стероиды

4. Не выезжать за город, использовать головные уборы и солнчезащитные очки, использовать фильтры в машине и дома на окнах, исключить и рациона свежие овощи и фрукты на сезон поллинации

5. Проведение прик-тестов вне сезона поллинации, затем, по достижении 5 лет- курс АСИТ причинными аллергенами

Задача № 4

1.Аллергический риноконъюнктивит, сезонный. Аллергический ринит, персистриующий, обострение.

2. Четкая сезонность обострений, типичная клиника, отягощенный семейный анамнез (у матери поллиноз)

3.Определение уровня общего и специфического Ig E, прик-тесты в ремиссию, ревизия носоглотки, исследование ФВД(пикфлоуметрия), риноцитограмма, анализ крови клинический

4. Элиминация аллергенов, курс неседативных антигистаминных препаратов_монтелукаста, топические стероиды, санация носоглотки, уход за кожей

5. Высокий риск формирования бронхиальной астмы

Задача №5

1. Атопический марш (возрастная трансформация аллергических проявлений)

2. Аллергодиагностика (общий и специфический Ig E, прик-тесты в ремиссию), исследование ФВД – пикфлоуметрия

3. Элиминация аллергенов, монтелукаст 4 мг/сут до 3 месяцев, бактериальные вакцины, назальные стероиды, возможно низкие дозы ИГКС

4. В сезон подъема ОРИ – бактериальные вакцины, вакцинация от гриппа

5. Высокий риск развития бронхиальной астмы

12. Перечень и стандарты практических умений УК-1, УК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-12).

(I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.)**.**

№ п/п	**Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности**	**Стандарт выполнения**
1	Курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез, факторы риска заболевания).	III
2	Оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, эндокринные железы, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система.	III
3	Аускультация сердца, лёгких, сосудов.	III
4	Расчёт объёма и скорости введения инфузатов при разной соматической патологии.	III
5	Оценка ЭКГ.	III
6	Оценка рентгенограмм и томограмм органов дыхания, сердца, мочевыводящих путей, органов ЖКТ.	III
7	Подбор возрастных и лечебных диет при различных заболеваниях.	III
8	Оценка показателей КЩС и электролитов крови.	III
9	Оценка клинического анализа крови.	III
10	Оценка общего анализа мочи.	III
11	Оценка биохимического анализа крови.	III
12	Забор материала для лабораторного исследования (кал, моча, мокрота, кровь, отделяемое носоглотки)	III
13	Отчёт о работе.	III

13. Рекомендации по выполнению НИР, в том числе список тем, предлагаемых кафедрой.

-Подготовка рефератов по теме: «Возможности компонентной аллергодиагностики для оценки прогноза эффективности АСИТ», «Современные стандарты аллергенспецифической иммунотерапии», «Клинические маски респираторной аллергии», «Молекулярная классификация поллинозов»;

-Составление типовых задач на тему «Диспансерное наблюдение за детьми с аллергическими ринитами».

14. 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	Доказательная аллергология –иммунология/ Колхир П.В.	М.: Практическая медицина	2010
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 11.2.2.1:** «Аллергология. Респираторные аллергозы, аллергический ринит сезонный: определение диагностика».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный

4. Значение темы. Аллергические риниты занимают значимое место в структуре патологии детей. Анатомо-физиологические особенности детей в своей совокупности предопределяют 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.

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, пикфлуометрия, клинический анализ крови, pH и электролиты крови, газовый состав крови, бакпосева и микроскопии исследуемого материала), вести необходимую медицинскую документацию.

обучающийся должен владеть: методами диагностики у детей.

5. Место проведения практического занятия: учебная комната кафедры педиатрии ИПО ФГБОУ ВО КрасГМУ, отделение и поликлиника (кабинет педиатра) КГБУЗ «КККЦОМД».

6. Оснащение занятия: слайды, карты стационарных и амбулаторных больных с аллергическим ринитом.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта практического занятия

№ п/п	Этапы семинарского занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация:

Определение

Аллергический ринит - IgE-обусловленное воспалительное заболевание слизистой оболочки носа, вызванное воздействием сенсибилизирующего (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 пыльцой 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/риносинуит, 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 сенсибилизация — повышение чувствительности к конкретному аллергену (АлГ).

При повторном контакте сенсибилизированного организма с причинным АлГ происходит развитие IgE-зависимого воспаления в слизистой обусловливающего 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.

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 пыльцевых 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 развиться аллергические реакции в виде зуда; поражения губ, неба, носоглотки; возможно развитие аллергического гастроэнтерита, крапивницы и ангио-отека (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 — аносмия).

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, гиперемию 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).

9. Вопросы по теме занятия (УК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

• 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.

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (УК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

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 ОТМЕЧАЮСЯ 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 JgE в сыворотке крови

3) риноцитограмма

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

Эталоны ответов.

1 – 1	2 – 1	3 – 2	4 – 1	5 – 4	6 – 2	7 – 2	8 – 2	9 – 1	10 – 1

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (УК-1, ПК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

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. Признаи 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 – 4,1×1012/л, гемоглобин – 125 г/л, лейкоциты – 6,2×109/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.

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача №1.

1) Сезонный аллергический ринит.

2) Аллергены пыльцы деревьев и кустарников.

3) Появление симптомов в весеннее время в течение 3 лет, симптомы усиливаются на улице.

4) Цитологическое исследование мазков из полости носа, кожные пробы с аллергенами в период ремиссии.

5) Периорбитальный цианоз. Из носа стекловидные выделения. При передней риноскопии: слизистая носа отечная, цианотичная.

Задача №2.

1) Поллиноз.

2) Аллергический ринит, аллергический коньюктивит.

3) Симптомы в августе месяце в течение 2 лет, без признаков ОРВИ.

4) Аллергены сорных трав.

5) 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.

Задача №3

1) Сезонный аллергический риноконьюктивит, атопический дерматит.

2) Цитологическое исследование мазков из полости носа, кожные пробы с аллергенами в период ремиссии.

3) Наличие атопического дерматита у ребенка, аллергические болезни у родственников.

4) При передней риноскопии: отечная слизистая с цианотичным оттенком.

5) Аллергены пыльцы деревьев, кустарников.

Задача №4.

1) Сезонный аллергический ринит.

2) Аллергены к пыльце растений.

3) Диагноз выставлен на основании возникновения симптомов в летнее время в течение 3 лет, отсутствие признаков интоксикации, отсутствие симптомов вне сезона цветения растений, данных объективного осмотра

полости носа, данных лабораторного обследования: увеличение эозинофилов в клиническом анализе крови и риноцитограмме.

4) Кожные пробы с подозреваемыми аллергенами в период ремиссии.

5) Персистирующий, средней степени тяжести.

Задача №5.

1) Сезонный аллергический риноконьюктивит.

2) Персистирующее течение, средней степени тяжести.

3) Аллергическое заболевание у ребенка и у близкого родственника, курение родителей.

4) Цитологическое исследование мазков из полости носа, кожные пробы с аллергенами в период ремиссии.

5) Периорбитальный цианоз. Из носа стекловидные выделения. При передней риноскопии: слизистая носа отечная, цианотичная.

12. Перечень и стандарты практических умений (ПК-1, ПК-4, ПК-5**,** ПК-6, ПК-9**).**

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста**.**

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	**Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности**	**Стандарт выполнения**
1	курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез)	III
2	оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, щитовидная железа, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	измерение АД на верхних и нижних конечностях	III
4	пульсоксиметрия	III
5	пикфлоуметрия	III
6	термометрия	III
7	расчёт питания	III
8	оценка клинического анализа крови	III
9	оценка биохимического анализа крови (ПКТ, СРБ)	III
10	оценка показателей КЩС, газового состава и электролитов крови	III
11	оценка анализов мочи (общий)	III
12	оценка анализов мокроты (цитология, бакпосев)	III
13	оценка рентгенограмм грудной клетки	III
14	оценка дневника пикфлоуметрии	III

15	оксигенотерапия	III
16	венепункция	III
17	оценка ЭКГ	III
18	пользование небулайзером	III
19	прописи рецептов лекарственных средств	III
20	оформление медицинской документации	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

- 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.

14. 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[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		
13	БД ProQuest		

14	СПС Консультант Плюс		
15	MEDLINE Complete		

1. Индекс ОД.О.01.1.7.11. **Тема 11.2.2.2:** «Аллергология. Респираторные аллергозы, лечение и профилактика аллергических ринитов».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный

4. Значение темы. Респираторные аллергозы занимают значимое место в структуре патологии детей. Анатомо-физиологические особенности детей в своей совокупности предопределяют 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.

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. 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, пикфлуометрия, клинический анализ крови, pH и электролиты крови, газовый состав крови, бакпосева и микроскопии исследуемого материала), вести необходимую медицинскую документацию.

обучающийся должен владеть: методами диагностики у детей.

5. Место проведения практического занятия: учебная комната кафедры педиатрии ИПО ФГБОУ ВО КрасГМУ, отделение и поликлиника (кабинет педиатра) КГБУЗ «КККЦОМД».

6. Оснащение занятия: слайды, карты стационарных и амбулаторных больных с аллергическим ринитом.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта практического занятия

№ п/п	Этапы семинарского занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	20	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		90	

8. Аннотация:

Определение

Аллергический ринит - IgE-обусловленное воспалительное заболевание слизистой оболочки носа, вызванное воздействием сенсибилизирующего (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, матрацы), 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 выявлется в ванных комнатах, библиотеках, плохо проветриваемых жилых помещения. 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 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 — аносмия).

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).

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 пыльцой, 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 сенсибилизации).

- 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 желательно принять душ или ванну для удаления пыльцы 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 (обусловливают АР вследствие перекрестного реагирования при пыльцевой сенсибилизации).

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 1мг (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 фуроат эффективны и при сопутствующем аллергическом конъюнктивите.

Назальные кортикостероиды хорошо переносятся. Современные препараты для применения один раз в день (в частности, мометазон, флутиказона пропионат, флутиказона фуроат) 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 фуроат (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 фуроат (код АТХ: R01AD12) назначают детям с 2-летнего возраста по 1 распылению (27,5 мкг флутиказона фуроата 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: H02AB06) 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 таблетированая форма в дозировке 4 мг 1 раз сут, от 6 до 14 лет жевательные таблетки 5 мг 1 раз в сут, с 15 лет – 10мг в сут.

Назальные деконгестанты рекомендуется примять при выраженной назальной обструкции кротким 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 сенсибилизации.

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

Симптомов 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 атопическим 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 атопической 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.

9. Вопросы по теме занятия (УК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

- 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.

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (УК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

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) мебгибролин

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 полинации
3) после сезона полинации
4) вне сезона полинации

10. ВТОРИЧНАЯ ПРОФИЛАКТИКА АЛЛЕРГИЧЕСКИХ РИНИТОВ НАПРАВЛЕНА НА:
1) предотвращения осложнений
2) на предотвращение манифестации АР у сенсибилизированных детей
3) работу с беременной женщиной
4) профилактику утяжеления болезни

Эталоны ответов.

1 – 2	2 – 3	3 – 1	4 – 3	5 – 2	6 – 4	7 – 4	8 – 1	9 – 2	15 – 2

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (УК-1, ПК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

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. 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 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 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 – 4,1×1012/л, гемоглобин – 125 г/л, лейкоциты – 6,2×109/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 заложенность 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.

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача №1.

1) Аллергический ринит.

2) Теплокровное животное в доме, бронхиальная астма у мамы, курение родителей.

3) Цитологическое исследование мазков из полости носа, кожные пробы с аллергенами в период ремиссии.

4) Интраназальные ГКС + антигистаминные препараты 2-го поколения.

5) Удалить животное, исключить в доме табакокурение.

Задача №2.

1) Аллергический ринит.

2) Типичная клиническая картина, отягощенный личный и семейный аллергологический анамнез, наличие большого количества аэроаллергенов в квартире.

3) Цитологическое исследование мазков из полости носа, кожные пробы с аллергенами в период ремиссии.

4) Интраназльный ГКС +антигистаминный препарат 2-го поколения.

5) Удаление животного, замена перьевых подушек.

Задача №3

1) Сезонный риноконьюктивит.

2) Цитологическое исследование мазков из полости носа, кожные пробы с аллергенами в период ремиссии.

3) Интраназальный ГКС (Маметозона фуроат 50 мкг по 2 дозы 1 раз в день) +антигистаминный препарат 2- поколения (Левоцитеризин 5мг по 1 дозе 1 раз в день).

4) 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 желательно принять душ или ванну для удаления пыльцы с тела и волос и предупреждения загрязнения одежды и белья,
- не посещать лесополосу.

5) АСИТ.

Задача №4.

1) Аллергический ринит.

2) Диагноз выставлен на основании возникновения симптомов при контакте с предполагаемым аллергеном, отсутствие признаков интоксикации, данных объективного осмотра полости носа, данных лабораторного обследования: увеличение эозинофилов в клиническом анализе крови и риноцитограмме.

3) Кожные пробы с подозреваемыми аллергенами в период ремиссии.

4) Исключить контакт с теплокровными животными.

5) Интраназальный ГКС (Маметозона фуроат 50 мкг по 2 дозы 1 раз в день не менее 1 месяца) +антигистаминный препарат 2- поколения (Левоцитеризин 5мг по 1 дозе 1 раз в день).

Задача №5.

1) Аллергический ринит.

2) Теплокровное животное в доме, перьевые подушки, аллергическое заболевание у близкого родственника, курение родителей.

3) Цитологическое исследование мазков из полости носа, кожные пробы с аллергенами в период ремиссии.

4) Элиминация потенциальных аллергенов из помещения, обучение пациента и членов его семьи, медикаментозная терапия.

5) Интраназальные ГКС

12. Перечень и стандарты практических умений (ПК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез)	III
2	оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, щитовидная железа, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	измерение АД на верхних и нижних конечностях	III
4	пульсоксиметрия	III
5	пикфлоуметрия	III
6	термометрия	III
7	расчёт питания	III
8	оценка клинического анализа крови	III
9	оценка биохимического анализа крови (ПКТ, СРБ)	III
10	оценка показателей КЩС, газового состава и электролитов крови	III
11	оценка анализов мочи (общий)	III
12	оценка анализов мокроты (цитология, бакпосев)	III
13	оценка рентгенограмм грудной клетки	III
14	оценка дневника пикфлоуметрии	III
15	оксигенотерапия	III

16	венепункция	III
17	оценка ЭКГ	III
18	пользование небулайзером	III
19	прописи рецептов лекарственных средств	III
20	оформление медицинской документации	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

- Тактика кожного тестирования с аллергенами.
- Принципы и виды АСИТ.
- Принципы обучения пациентов (аллерго-школа).
- Профилактические мероприятия.
- Применение интраназальных препаратов при аллергическом рините.

14. 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,	М.:МедКом-Про	2018

	профилактика/ Н.А. Геппе [и др.]		
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		
13	БД ProQuest		
14	СПС Консультант Плюс		
15	MEDLINE Complete		

1. Индекс ОД.О.01.7.2 Тема 11.2.3.1: «Аллергология. Респираторная аллергия. Бронхиальная астма»

2. Форма организации учебного процесса: семинарское занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный

4. 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.

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: 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 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.

Обучающийся должен владеть**:** собрать аллергологический анамнез; оценить состояние больного на момент осмотра, наличие или отсутствие ДН, ее степень, необходимость оказания неотложной помощи.

5. Место проведения занятия: учебная комната в отделении пульмонологии-аллергологии НИИ МПС СО РАМН.

6. Оснащение занятия:

- слайды с определением бронхиальной астмы,
- классификацией бронхиальной астмы, фенотипами астмы, классификацией по степени тяжести, уровню контроля и объему получаемой терапии, ступенчатой схемой базисной терапии,
- алгоритмом неотложной помощи, муляж органов носоглотки,
- схема развития бронхообструктивного синдрома**,**
- таблица фаз аллергической реакции;
- пикфлоуметры, спейсеры, ингаляционные девайсы.

7. Структура содержания темы

Хронокарта практического занятия

п/п	Этапы практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости
2.	Формулировка темы и целей	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа** обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	190	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.

6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	15	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация 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, отдышки, 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 β2-адреномиметики: формотерол, сальметерол
- препараты теофиллина 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 β2-агонистов (сальбутамол, фенотерол), теофиллин 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

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

1. Связь аллергического ринита и астмы
2. Принципы фармакотерапии бронхиальной астмы
3. Место блокаторов лейкотриеновых рецепторов в терапии респираторной аллергии
4. Классификация топических стероидв
5. Безопасность терапии топическими стероидами

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

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

) ингаляционные кортикостероиды + монтелукаст

2) седативные антигистаминные препараты

3) ингаляционные кортикостероиды+ ДДБА

4) ингаляционные кортикостероиды

Эталоны ответов:

1-3	2-1	3-4	4-1	5-4	6-3	7-3	8-3	9-2	10-3

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

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 дедушки 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 годы 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?

Эталоны ответов к ситуационным задачам.

Задача №1

1. Выявлена высокая чувствительность к коровьему молоку, повышение уровеня общего Ig E

2. У ребенка тяжелая форма аллергии на белки коровьего молока с клиническими проявлениями в виде крапивницы и ангионевротического отке, симптомами астмы, высокий риск развития анафилаксии

3. Необходимо компонентное исследование белков коровьего молока: казеин, сывороточные белки, бычий сывороточный альбумин для правльного выбора лечебного питания, прогноза длительности безмолочной диеты, риска развития респираторной аллергии, возможных перекрестных рекций

4. Аминокислотная смесь в качестве стартовой, с 4 месяцев ввести немолочные прикормы, соблюдение строгой безмолочной диеты не менее года

5. При необходимости проведение базисной терапии средними дозами ИГКС(будесонид), цетиризин

Задача № 2

1. Сезонные проявления в виде ринофконъюнктивита и сезонной бронхиальной астмы, круглогодичный аллергический ринит

2. Атопический генез(Jg E-опосредованный механизм) симптомов, тяжесть – легкая персистирующая

3.Показано проведение кожных проб с пыльцевыми, эпидермальными и клещевыми аллергенами или определение специфических антител класса Jg E к указанным аллергенам, оценка показателей функции внешнего дыхания (мониторинг пикфлоуметрии и спирометрия с бронхолитиком) для выявления бронхиальной гиперреактивности

4. Рецидивирующие респираторные инфекции дыхательных путей

5.Базисная терапия – монтелукаст 5 мг 1 раз в день до 3 месяцев, ингаляции β-2 агонистов короткого действия по потребности, при отсутствии эффекта добавить ингаляционные стероиды в средних дозах

Задача №3

1. Аллергический риноконъюнктивит, сезооный, обострение. Пыльцевая аллергия(пыльца деревьев)

2. Прик-тесты после окончания периода цветения

3. Неседативные антигистаминные препараты(эриус, ксизал, кларитин), местно- глазные капли и назальный спрей с кромоглициевой кислотой, при отсутствии эффекта – топические стероиды

4. Не выезжать за город, использовать головные уборы и солнчезащитные очки, использовать фильтры в машине и дома на окнах, исключить и рациона свежие овощи и фрукты на сезон поллинации

5. Проведение кожных аллергологических проб вне сезона поллинации, затем курс АСИТ причинными аллергенами в течение 3 лет

Задача № 4

1. Аллергический ринит, круглогодичный, персистриующий, обострение. Бронхиальная астма, атопическая, средней тяжести, неконтролируемая, ДН1

2. Типичная клиника, отягощенный семейный анамнез (у матери поллиноз), положительные кожные пробы с предполагаемыми аллергенами, подтвержденная брохиальная гиперреактивность;

3.Определение уровня общего и специфического Ig E, ревизия носоглотки (КТ околоносовых пазух), исследование ФВД(пикфлоуметрия) в домашних условиях, риноцитограмма, анализ крови клинический

4. Элиминация аллергенов, курс неседативных антигистаминных препаратов +монтелукаст, интраназальные кортикостероиды, комбинированная базисная терапия(ИГКС+ДДБА), санация носоглотки, по достижении ремиссии – курс иммунотерапии (АСИТ или РУЗАМ)

5. При условии регулярной базисной терапии прогноз благоприятный

Задача №5

1. Атопический марш (возрастная трансформация аллергических проявлений от АБКМ с клиническими проявлениями в виде атопического дерматита до формирования респираторной аллергии в виде аллергического ринита (клиническая маска – частые респираторные инфекции) и бронхиальной астмы).

2. Показано проведение аллергодиагностики (общий и специфический Ig E, кожные аллергопробы в ремиссию), по возможности обучение навыку пикфлоуметрии.

3. Элиминация аллергенов, монтелукаст 4 мг/сут до 3 месяцев, бактериальные вакцины, назальные стероиды, возможно низкие дозы ИГКС.

4. В сезон подъема ОРИ – бактериальные вакцины, вакцинация от гриппа.

5. Высокий риск развития бронхиальной астмы.

12. Перечень и стандарты практических умений УК-1, УК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-12).

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	Курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез, факторы риска заболевания).	III
2	Оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, эндокринные железы, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система.	III
3	Аускультация сердца, лёгких, сосудов.	III
4	Расчёт объёма и скорости введения инфузатов при разной соматической патологии.	III
5	Оценка ЭКГ.	III
6	Оценка рентгенограмм и томограмм органов дыхания, сердца, мочевыводящих путей, органов ЖКТ.	III
7	Подбор возрастных и лечебных диет при различных заболеваниях.	III
8	Оценка показателей КЩС и электролитов крови.	III
9	Оценка клинического анализа крови.	III
10	Оценка общего анализа мочи.	III
11	Оценка биохимического анализа крови.	III
12	Забор материала для лабораторного исследования (кал, моча, мокрота, кровь, отделяемое носоглотки)	III
13	Отчёт о работе.	III

13. Рекомендации по выполнению НИР, в том числе список тем, предлагаемых кафедрой.

-Подготовка рефератов по теме «Современные документы по диагностике и лечению бронхиальной астмы у детей», «Фенотип-ориентированный выбор базисной терапии астмы у детей», «Понятие о эндотипах и фенотипах астмы», «Возможности биологической терапии при астме»

-составление типовых задач на тему «Диспансерное наблюдение за детьми с бронхиальной астмой»

14. 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	Доказательная аллергология –иммунология/ Колхир П.В.	М.: Практическая медицина	2010
6.	Национальная прогрмма «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 11.2.3.2:** «Пульмонология. Лечение обострения бронхиальной астмы».

2. Форма организации учебного процесса: семинарское занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный

4. Значение темы.

Бремя обострений БА высоко 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).

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: 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. **Место проведения практического занятия:** учебная комната 606 кафедры педиатрии ИПО ФГБОУ ВО КрасГМУ, поликлиника (кабинет педиатра) КГБУЗ «КККЦОМД».

6. **Оснащение занятия**: слайды, карты стационарных и амбулаторных больных с бронхиальной астмой, спирограммы, дневники пикфлоуметрии.

7. **Структура содержания темы.**

Хронокарта практического занятия

№ п/п	Этапы практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. **Аннотация**:

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, вариабельных 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	Среднетяжелое	Тяжелое	Крайне тяжелое (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 возаста)*	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 (SaO2), % в потоке воздуха	>95	91-95	<90	<90
PaO2	Нормальные значения	Более 60 мм рт.ст.	Менее 60 мм рт.ст.	Менее 60 мм рт.ст.
Газовый состав артериальной крови (PaCO2), 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 (Сальбутамола) 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≤50%) .

При тяжелом (ПСВ≤50%) или жизнеугрожающем обострении БА, сопровождающемся сонливостью, спутанностью сознания или симптомом «немого 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 β2-агонисты), антигистаминные препараты.

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

- Определение понятия «бронхиальная астма»
- Бронхиальная астма (БА), классификация тяжести обострения
- Факторы риска обострения бронхиальной астмы
- Неотложная помощь при легком обострении бронхиальной астмы
- Неотложная помощь при тяжелом обострении бронхиальной астмы

10. **Тестовые задания по теме с эталонами ответов** (УК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

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

Эталоны ответов.

1 – 2	2 – 2	3 – 3	4 – 3	5 – 1	6 – 4	7 – 1	8 – 4	9 – 2	- –4

11. **Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов** (УК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8).

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 риноконьюктивит). 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 удлинен, 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 $4{,}2x10^{12}$; Лейк $7{,}6x10^{9}$; СОЭ 4 мм/час; Э13 П2 С37 Л50 М8 Цитологический анализ со слизистой носа: эпител.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 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.

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., $Sp0_2$=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.

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача №1.

1. Бронхиальная астма, атопическая, приступный период. Аллергический ринит, легкий персистирующий, обострение.

2. Отягощенный личный и семейный аллергоанамнез, повторные эпизоды бронхиальной обструкции, одышки при физической нагрузке, связь ухудшения с контактом с аллергеном.

3. Внутренние факторы – наследственность, наличие атопического дерматита. Внешние факторы – частые ОРВИ, наличие эпизодов крупа, постоянный контакт с аллергенами в быту.

4. Среднетяжелая. Эпизоды одышки до 4 раз в неделю, ограничение физической нагрузки, наличие приступа кашля в течение нескольких дней.

5. Проведение элиминационных мероприятий дома у ребенка, профилактика ОРВИ.

Задача №2.

1. Бронхиальная астма, атопическая, легкая персистирующая, приступный период. Аллергический ринит, персистирующий, обострение. Атопический дерматит, детская форма, средней тяжести, обострение.

2. Жалобы: на длительный приступообразный кашель, эпизоды затрудненного дыхания, данные анамнеза заболевания: развитие клиники после смены места жительства, отсутствие эффекта на противокашлевую терапию, данные анамнеза жизни: наличие атопического дерматита и бронхиты с обструкцией у ребенка, отягощенный семейный анамнез (наличие у мамы аллергических заболеваний), данные объективного осмотра и физикальные признаки.

3. Заболел после смены места жительства (из благоустроенной квартиры в частный дом с печным отоплением).

4. Над легкими перкуторный звук легочный с коробочным оттенком. Аускультативно: на фоне удлиненного выдоха – рассеянные сухие хрипы, среднепузырчатые влажные на вдохе.

5. С заболеваниями, пртекающими с синдромом бронхиальной обструкции (обструктивный бронхит, муковисцидоз, врожденные пороки развития и инородные тела трахеи и бронхов и др.), острой пневмонией.

Задача №3

1. Бронхиальная астма, атопическая, легкая интермиттирующая.

2. Бронхиальная астма, атопическая, легкая персистирующая, приступный период.

3. Контроль оценить невозможно, так как не проводилась базисная терапия.

4. 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.

5. Устранить все коллекторы пыли, пуховые и перовые постельные принадлежности, домашних животных, плесневый грибок, влажность не более 60%, регулярная влажная уборка и проветривание.

Задача №4.

1. Бронхиальная астма, атопическая, начало болезни, обострение. Аллергический риноконьюктивит, сезонный, обострение.

2. Сенсибилизация к пыльце деревьев (береза, ольха, лещина, ива, дуб, каштан, тополь, ясень, вяз и т.п.).

3. Наличие в анамнезе атопического дерматита, наследственный фактор - наличие у родителей аллергических заболеваний.

4. При физикальном обследовании: в легких выслушивается жесткое дыхание, на форсированном выдохе выслушиваются сухие свистящие хрипы с обеих сторон, выдох удлинен.

5. Исключить выходы в лес. В сезон полинации предполагаемого аллергена ограничить прогулки в сухую, ветреную погоду. Рекомендовано гулять после дождя. В квартире, где проживает ребенок в период цветения зарывать плотно окна. После посещения улицы умыть лицо, особенно глаза и нос, а лучше принять душ.

Задача №5.

1. Тяжелая персистириующая.

2. Обострение тяжелое.

3. Отмена базисной терапии.

4. Одновременное беспокойство и чувство страха, затруднение речи. Вынужденное положение. Бледность кожных покровов, цианоз носогубного треугольника, ушных раковин, кончиков пальцев. ЧДД 40 в минуту. Участие в акте дыхания вспомогательной мускулатуры. 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.

5. Приступы удушья 4-5 раз в неделю, включая ночные. Для купирования приступов применяла сальбутамол, эуфиллин. Физическая нагрузка резко ограничена.

12. **Перечень и стандарты практических умений** (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез, аллергологический анамнез), оценка дневника пикфлоуметрии, обучение пациента навыкам самоконтроля	III
2	оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, щитовидная железа, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	измерение АД на верхних и нижних конечностях	III
4	оценка результатов спирометрии	III
5	термометрия	III

6	пикфлоуметрия	III
7	пульсоксиметрия	III
8	оценка клинического анализа крови	III
9	оценка биохимического анализа крови (общий и специфический IgE,СРБ)	III
10	оценка анализов мокроты	III
11	оценка результатов кожных аллергологических тестов	III
12	оценка ЭКГ, ЭхоКГ	III
13	оценка результатов рентгенографии органов грудной клетки	III
14	использование спейсера	III
15	оценка результатов астма-контроль теста	III
16	расчёт объёма и скорости введения препаратов	III
17	венепункция	III
18	установка периферического венозного катетера	III
19	прописи рецептов лекарственных средств	III
20	оформление медицинской документации	III

13. **Примерная тематика НИР по теме.**

- 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

14. **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, 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:** «Аллергология. Бронхиальная астма у детей. Диагностика, лечение».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный

4. Значение 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.

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: 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. Место проведения практического занятия: учебная комната 606 кафедры педиатрии ИПО ФГБОУ ВО КрасГМУ, поликлиника (кабинет педиатра) КГБУЗ «КККЦОМД».

6. Оснащение занятия: слайды, карты стационарных и амбулаторных больных с бронхиальной астмой, спирограммы, дневники пикфлоуметрии.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта практического занятия

№ п/п	Этапы практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или

			письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация

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, вариабельных 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 пыльцой 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 Подтвержденный диагноз атопического дерматита Чувствительность к аэроаллергенам		Чувствительность к пищевым аллергенам Эозинофиллия в крови (>4%) 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 сенсибилизации 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 β2-агонисты (КДБА), антихолинергические препараты, аминофиллин и пероральные короткодействующие β2-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



Рисунок 2. Ступенчатая терапия астмы у детей старше 5 лет



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:

- определить степень контроля над болезнью - контроль симптомов за последние 4 недели
- выявить факторы риска
- 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.

9. Вопросы по теме занятия (УК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-9).

- Определение понятия «бронхиальная астма»
- Лабораторная диагностика БА
- Инструментальные методы диагностики
- Методы самоконтроля
- Группы препаратов для лечения БА
- Реабилитация детей с БА
- Диспансерное наблюдение

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (УК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

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; ACT)

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 вариабельной 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

Эталоны ответов.

1 – 4	2 – 1	3 – 3	4 – 1	5 – 2	6 – 1	7 – 2	8 – 4	9–2	10– 4

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

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 $4,3x10^{12}$; Лейк $8,6x10^{9}$; СОЭ 7 мм/час; Э10 П2 С40 Л40 М8 Цитологический анализ со слизистой носа: эпител.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.

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача №1.

1. Бронхиальная астма, атопическая, приступный период.

Аллергический ринит, легкий персистирующий, обострение.

2. Отягощенный личный и семейный аллергоанамнез, повторные эпизоды бронхиальной обструкции, одышки при физической нагрузке, связь ухудшения с контактом с аллергеном.

3. Внутренние факторы – наследственность, наличие атопического дерматита. Внешние факторы – частые ОРВИ, наличие эпизодов крупа, постоянный контакт с аллергенами (перьевая подушка и библиотечной пылью).

4. Среднетяжелая. Эпизоды одышки до 4 раз в неделю, ограничение физической нагрузки, наличие приступа кашля в течение нескольких дней.

5. Проведение элиминационных мероприятий дома у ребенка, профилактика ОРВИ.

Задача №2.

1. Бронхиальная астма, атопическая, легкая персистирующая, приступный период. Аллергический ринит, персистирующий, обострение. Атопический дерматит, детская форма, средней тяжести, обострение.

2. Жалобы: на длительный приступообразный кашель, эпизоды затрудненного дыхания, данные анамнеза заболевания: развитие клиники после смены места жительства, отсутствие эффекта на противокашлевую терапию, данные анамнеза жизни: наличие атопического дерматита и бронхиты с обструкцией у ребенка, отягощенный семейный анамнез (наличие у мамы аллергических заболеваний), данные объективного осмотра и физикальные признаки.

3. Заболел после смены места жительства (из благоустроенной квартиры в частный дом с печным отоплением).

4. Над легкими перкуторный звук легочный с коробочным оттенком. Аускультативно: на фоне удлиненного выдоха – рассеянные сухие хрипы, среднепузырчатые влажные на вдохе.

5. С заболеваниями, пртекающими с синдромом бронхиальной обструкции (обструктивный бронхит, муковисцидоз, врожденные пороки развития и инородные тела трахеи и бронхов и др.), острой пневмонией.

Задача №3

1. Бронхиальная астма, атопическая, легкая интермиттирующая.

2. Бронхиальная астма, атопическая, легкая персистирующая, приступный период.

3. Контроль оценить невозможно, так как не проводилась базисная терапия.

4. 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.

5. Устранить все коллекторы пыли, пуховые и перовые постельные принадлежности, домашних животных, плесневый грибок, влажность не более 60%, регулярная влажная уборка и проветривание.

Задача №4.

1. Бронхиальная астма, атопическая, начало болезни, обострение. Аллергический риноконьюктивит, сезонный, обострение.

2. Сенсибилизация к пыльце деревьев или луговых трав.

3. Наличие в анамнезе атопического дерматита, наследственный фактор - наличие у родителей аллергических заболеваний.

4. При физикальном обследовании: в легких выслушивается жесткое дыхание, на форсированном выдохе выслушиваются сухие свистящие хрипы с обеих сторон, выдох удлинен.

5. Исключить выходы в лес. В сезон полинации предполагаемого аллергена ограничить прогулки в сухую, ветреную погоду. Рекомендовано гулять после дождя. В квартире, где проживает ребенок в период цветения зарывать плотно окна. После посещения улицы умыть лицо, особенно глаза и нос, а лучше принять душ.

Задача №5.

1. Тяжелая персистириующая.

2. Обострение тяжелое.

3. Отмена базисной терапии.

4. Одновременное беспокойство и чувство страха, затруднение речи. Вынужденное положение. Бледность кожных покровов, цианоз носогубного треугольника, ушных раковин, кончиков пальцев. ЧДД 40 в минуту. Участие в акте дыхания вспомогательной мускулатуры. 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%.

5. Приступы удушья 4-5 раз в неделю, включая ночные. Для купирования приступов применяла сальбутамол, эуфиллин. Физическая нагрузка резко ограничена.

12. Перечень и стандарты практических умений (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез, аллергологический анамнез), оценка дневника пикфлоуметрии, обучение пациента навыкам самоконтроля	III
2	оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, щитовидная железа, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	измерение АД на верхних и нижних конечностях	III
4	оценка результатов спирометрии	III
5	термометрия	III
6	пикфлоуметрия	III
7	пульсоксиметрия	III
8	оценка клинического анализа крови	III
9	оценка биохимического анализа крови (общий и специфический IgE,СРБ)	III
10	оценка анализов мокроты	III
11	оценка результатов кожных аллергологических тестов	III
12	оценка ЭКГ, ЭхоКГ	III
13	оценка результатов рентгенографии органов грудной клетки	III
14	использование спейсера	III
15	оценка результатов астма-контроль теста	III
16	расчёт объёма и скорости введения препаратов	III
17	венепункция	III
18	установка периферического венозного катетера	III
19	прописи рецептов лекарственных средств	III
20	оформление медицинской документации	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

- Современные ингаляционные способы доставки лекарственных препаратов в дыхательные пути
- Функциональные методы исследования при бронхиальной астме
- Вирусиндуцированная бронхиальная астма
- Бронхиальная астма физического напряжения
- Аспириновая астма

14. 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, 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 11.2.5:** «Пульмонология. Бронхиальная астма у детей. Этиология, патогенез, классификация».

2. **Форма организации учебного процесса:** практическое занятие.

3. **Методы обучения:** объяснительно-иллюстративный

4. **Значение 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 GA^2 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).

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: 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. Место проведения практического занятия: учебная комната 606 кафедры педиатрии ИПО ФГБОУ ВО КрасГМУ, поликлиника (кабинет педиатра) КГБУЗ «КККЦОМД».

6. Оснащение занятия: слайды, карты стационарных и амбулаторных больных с бронхиальной астмой, сптрограммы, дневники пикфлоуметрии.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта практического занятия

№ п/п	Этапы практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация:

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, вариабельных 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 атопией, - в ответ на воздействие специфических аллергенов.

Цитокиновый каскад аллергической реакции, развивающийся в сенсибилизированном организме при повторном контакте с аллергеном, обусловливает 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, гиперемию 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 статус [status asthmaticus]

Примеры диагнозов :

- Бронхиальная астма, атопическая форма, легкое интермиттирующее течение, контролируемая, ремиссия
- Бронхиальная астма, атопическая форма, тяжелое персистирующее течение, неконтролируемая, обострение
- 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:

- легкая астма диагностируется у пациентов, состояние которых хорошо контролируется применением лекарственной терапии 1 ступени
- среднетяжелая – хорошо контролируется препаратами 3 ступени.
- 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 ß2-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.

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

- 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

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (УК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

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) вздутие грудной клетки, субфебрилитет, жидкий стул

4) влажный кашель, субфебрилитет, сухие хрипы с обеих сторон

5) 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

5) кашлем, 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

5) спазмом гортани, бактериальным процессом на миндалинах

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) усиление голосового дрожания, ослабление дыхания слева

5) 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) отеком стенки бронхов, разрастанием аденоидной ткани

4) 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) усиление голосового дрожания, ослабление дыхания слева

5) 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

Эталоны ответов.

1 – 5	2 – 1	3 – 4	4 – 5	5 – 1	6 – 1	7 – 4	8 – 5	9 – 1	10– 1

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

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 риноконьюктивит). 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 обструкцией. 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 удлиненного 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, котирующиеся 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 $4{,}3x10^{12}$; Лейк $6{,}6x10^{9}$; СОЭ 6 мм/час; Э15 П2 С35 Л50 М8 Цитологический анализ со слизистой носа: эпител.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.

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача №1.

1. Бронхиальная астма, атопическая, приступный период. Аллергический ринит, легкий персистирующий, обострение.

2. Отягощенный личный и семейный аллергоанамнез, повторные эпизоды бронхиальной обструкции, одышки при физической нагрузке, связь ухудшения с контактом с аллергеном.

3. Внутренние факторы – наследственность, наличие атопического дерматита, мужской пол. Внешние факторы – частые ОРВИ, наличие

эпизодов крупа, постоянный контакт с аллергенами (перьевая подушка и библиотечной пылью).

4. Среднетяжелая. Эпизоды одышки до 4 раз в неделю, ограничение физической нагрузки, наличие приступа кашля в течение нескольких дней.

5. Проведение элиминационных мероприятий дома у ребенка, профилактика ОРВИ.

Задача №2.

1. Бронхиальная астма, атопическая, легкая персистирующая, приступный период. Аллергический ринит, персистирующий, обострение. Атопический дерматит, детская форма, средней тяжести, обострение.

2. Жалобы: на длительный приступообразный кашель, эпизоды затрудненного дыхания, данные анамнеза заболевания: развитие клиники после смены места жительства, отсутствие эффекта на противокашлевую терапию, данные анамнеза жизни: наличие атопического дерматита и бронхиты с обструкцией у ребенка, отягощенный семейный анамнез (наличие у мамы аллергических заболеваний), данные объективного осмотра и физикальные признаки.

3. Заболел после смены места жительства (из благоустроенной квартиры в частный дом с печным отоплением).

4. Над легкими перкуторный звук легочный с коробочным оттенком. Аускультативно: на фоне удлиненного выдоха – рассеянные сухие хрипы, среднепузырчатые влажные на вдохе.

5. С заболеваниями, пртекающими с синдромом бронхиальной обструкции (обструктивный бронхит, муковисцидоз, врожденные пороки развития и инородные тела трахеи и бронхов и др.), острой пневмонией.

Задача №3

1. Бронхиальная астма, атопическая, легкая интермиттирующая.

2. Бронхиальная астма, атопическая, легкая персистирующая, приступный период.

3. Контроль оценить невозможно, так как не проводилась базисная терапия.

4. 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.

5. Устранить все коллекторы пыли, пуховые и перовые постельные принадлежности, домашних животных, плесневый грибок, влажность не более 60%, регулярная влажная уборка и проветривание.

Задача №4.

1. Бронхиальная астма, атопическая, начало болезни, обострение. Аллергический риноконьюктивит, сезонный, обострение.

2. Сенсибилизация к пыльце деревьев (береза, ольха, лещина, ива, дуб, каштан, тополь, ясень, вяз и т.п.).

3. Наличие в анамнезе атопического дерматита, наследственный фактор - наличие у родителей аллергических заболеваний.

4. При физикальном обследовании: в легких выслушивается жесткое дыхание, на форсированном выдохе выслушиваются сухие свистящие хрипы с обеих сторон, выдох удлинен.

5. Исключить выходы в лес. В сезон полинации предполагаемого аллергена ограничить прогулки в сухую, ветреную погоду. Рекомендовано гулять после дождя. В квартире, где проживает ребенок в период цветения зарывать плотно окна. После посещения улицы умыть лицо, особенно глаза и нос, а лучше принять душ.

Задача №5.

1. Тяжелая персистириующая.

2. Обострение тяжелое.

3. Отмена базисной терапии.

4. Одновременное беспокойство и чувство страха, затруднение речи. Вынужденное положение. Бледность кожных покровов, цианоз носогубного треугольника, ушных раковин, кончиков пальцев. ЧДД 40 в минуту. Участие в акте дыхания вспомогательной мускулатуры. 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.

5. Приступы удушья 4-5 раз в неделю, включая ночные. Для купирования приступов применяла сальбутамол, эуфиллин. Физическая нагрузка резко ограничена.

12. Перечень и стандарты практических умений (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез, аллергологический анамнез), оценка дневника пикфлоуметрии, обучение пациента навыкам самоконтроля	III
2	оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, щитовидная железа, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	измерение АД на верхних и нижних конечностях	III
4	оценка результатов спирометрии	III
5	термометрия	III

6	пикфлоуметрия	III
7	пульсоксиметрия	III
8	оценка клинического анализа крови	III
9	оценка биохимического анализа крови (общий и специфический IgE,СРБ)	III
10	оценка анализов мокроты	III
11	оценка результатов кожных аллергологических тестов	III
12	оценка ЭКГ, ЭхоКГ	III
13	оценка результатов рентгенографии органов грудной клетки	III
14	использование спейсера	III
15	оценка результатов астма-контроль теста	III
16	расчёт объёма и скорости введения препаратов	III
17	венепункция	III
18	установка периферического венозного катетера	III
19	прописи рецептов лекарственных средств	III
20	оформление медицинской документации	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

- Современные ингаляционные способы доставки лекарственных препаратов в дыхательные пути
- Функциональные методы исследования при бронхиальной астме
- Вирусиндуцированная бронхиальная астма
- Бронхиальная астма физического напряжения
- Аспириновая астма

14. 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. 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	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. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный.

4. Значение изучения темы. Респираторные аллергозы занимают значимое место в структуре патологии детей. Анатомо-физиологические особенности детей в своей совокупности предопределяют 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.

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 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, пикфлуометрия, клинический анализ крови, бакпосева и микроскопии исследуемого материала), вести необходимую медицинскую документацию.

обучающийся должен владеть: методами диагностики у детей.

5. Место проведения: учебная комната кафедры педиатрии ИПО ФГБОУ ВО КрасГМУ, отделение и поликлиника (кабинет педиатра) КГБУЗ «ККККЦОМД».

6. Оснащение занятия: слайды, карты стационарных и амбулаторных больных с аллергическим ринитом.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта практического занятия

№ п/п	Этапы семинарского занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация

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 сенсибилизирующего (причинно-значимого) аллергена и проявляющееся как минимум двумя симптомами - чиханием, зудом, рinореей

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-алергическая 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 обусловливающего 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, матрацы), 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 выявлется в ванных комнатах, библиотеках, плохо проветриваемых жилых помещения. 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 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.

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 — аносмия).

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, 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, гиперемию 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,
- 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, аносмия, синуситы. Сенсибилизация 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 сенсибилизации 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.

9. Вопросы по теме занятия (УК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

• 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.

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (УК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

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 НЕАЛЛЕРГИЧЕКСОГО 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 JgE, 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 обменов веществ

10. ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНУЮ ДИАГНОСТИКУ АЛЛЕРГИЧЕСКИХ РИНИТОВ ПРОВОДЯТ С:

1) медикаментозными ринитами

2) бактериальными тонзиллитами

3) пневмониями

4) атопическими дерматитами

Эталоны ответов.

1 – 2	2 – 3	3 – 2	4 – 1	5 – 1	6 – 2	7 – 3	8 – 1	9 – 1	10– 1

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (УК-1, ПК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

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). 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. После введения в полость носа капель 0,1% раствора Називина носовое дыхание улучшилось, отёчность слизистой оболочки уменьшилась. Ребёнку проведён общий анализ крови: эритроциты – 4,1×1012/л, гемоглобин – 125 г/л, лейкоциты – 6,2×109/л, эозинофилы – 10%, нейтрофилы – 60%, лимфоциты – 25%, моноциты – 5%, СОЭ – 11 мм/час. Риноцитограмма: эозинофилы – 15%.

Предположите наиболее вероятный диагноз.

1. С какими заболеваниями необходимо дифференцировать данное заболевание?

2. Обоснуйте поставленный Вами диагноз.

3. Какое обследование необходимо провести для выявления причинного аллергена.

4. Укажите форму заболевания согласно классификации по течению степени тяжести.

Задача №5.

На приеме у участкового педиатра мальчик, 6 лет с жалобами на длительные эпизоды заложенность 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 днем 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.

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача №1.

1) Аллергический ринит.

2) Вазомоторный (идиопатический) ринит, лекарственно-индуцированный ринит, неаллергический ринит с эозинофильным синдромом.

3) Теплокровное животное в доме, бронхиальная астма у мамы, курение родителей.

4) Цитологическое исследование мазков из полости носа, кожные пробы с аллергенами в период ремиссии.

5) Периорбитальный цианоз. Из носа стекловидные выделения. При передней риноскопии: слизистая носа отечная, цианотичная.

Задача №2.

1) Аллергический ринит.

2) Типичная клиническая картина, отягощенный личный и семейный аллергологический анамнез, наличие большого количества аэроаллергенов в квартире.

3) Цитологическое исследование мазков из полости носа, кожные пробы с аллергенами в период ремиссии.

4) Бронхиальная астма.

5) 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.

Задача №3

1) Аллергический ринит

2) Цитологическое исследование мазков из полости носа, кожные пробы с аллергенами в период ремиссии, консультация сурдолога.

3) Наличие атопического дерматита у ребенка, аллергические болезни у родственников, в доме животное.

4) При передней риноскопии: отечная слизистая с цианотичным оттенком.

5) Риносинусит, неаллергические риниты.

Задача №4.

1) Аллергический ринит.

2) С другими ринитами, Риносинуситом, инородное тело.

3) Диагноз выставлен на основании возникновения симптомов при контакте с предполагаемым аллергеном, отсутствие признаков интоксикации, данных объективного осмотра полости носа, данных лабораторного обследования: увеличение эозинофилов в клиническом анализе крови и риноцитограмме.

4) Кожные пробы с подозреваемыми аллергенами в период ремиссии.

5) Персистирующий, средней степени тяжести.

Задача №5.

1) Аллергический ринит.

2) Персистирующее течение, средней степени тяжести.

3) Теплокровное животное в доме, перьевые подушки, аллергическое заболевание у близкого родственника, курение родителей.

4) Цитологическое исследование мазков из полости носа, кожные пробы с аллергенами в период ремиссии.

5) Периорбитальный цианоз. Из носа стекловидные выделения. При передней риноскопии: слизистая носа отечная, цианотичная.

12. Перечень и стандарты практических умений (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез)	III
2	оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, щитовидная железа, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	измерение АД на верхних и нижних конечностях	III
4	пульсоксиметрия	III
5	пикфлоуметрия	III
6	термометрия	III
7	расчёт питания	III
8	оценка клинического анализа крови	III
9	оценка биохимического анализа крови (ПКТ, СРБ)	III
10	оценка показателей КЩС, газового состава и электролитов крови	III
11	оценка анализов мочи (общий)	III
12	оценка анализов мокроты (цитология, бакпосев)	III
13	оценка рентгенограмм грудной клетки	III
14	оценка дневника пикфлоуметрии	III
15	оксигенотерапия	III
16	венепункция	III
17	оценка ЭКГ	III
18	пользование небулайзером	III
19	прописи рецептов лекарственных средств	III
20	оформление медицинской документации	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

• 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.

14. 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.-	Красноярск: КрасГМУ	2015

	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		
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.01.1.8.12 **Тема 12.1.1:** «Гематология. Анемии, геморрагические и тромботические заболевания».

2.Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3.Методы обучения: объяснительно-иллюстративный

4.Значение 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 познавания причины анемии. На начальном этапе диагностического поиска основной целью является определение так называемого патогенетического варианта анемии, т.е. основного механизма, обусловливающего 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.

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 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. Место проведения практического занятия: учебная комната 607 кафедры педиатрии ИПО ФГБОУ ВО КрасГМУ, отделение патологии раннего возраста и онкогематологическое отделение КГБУЗ «КККЦОМД».

6. Оснащение занятия: Слайды с таблицами «Классификация анемий», «Схема гемопоэза», «Дифференциальная диагностика анемий», выписки из истории болезни, результаты клинического и биохимического анализов крови. Схема клинического обследования гематологического больного.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта семинарского занятия

№ п/п	Этапы семинарского занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего

			занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация:

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 (МСН, 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 выключением 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 тромбоцитаптий являются

• Подавление ростка гемопоэза

• Разрушение тромбоцитов

• Повышенное тромбообразование

• Депонирование в селезенке.

Типичным представитель 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 тромбоцитпатиям 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 аминокопроновой кислоты – 200 мг\кг\сут.
• Мембраноактивные: АТФ, рибоксин.
• ГКС
• Переливание тромбомассы
• Препараты активированного протромбтнового комплекса (FEIBA)
• Рекомбинантный активированный фактор VII (NovoSeven)
• ТКМ

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

- Классификация ЖДА.
- Дозировка препаратов железа в зависимости от степени тяжести.
- Длительность терапии ЖДА.

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

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

Эталоны ответов.

1 – 1	2 – 2	3 – 4	4 – 3	5 – 3	6 – 1	7 – 1	8 – 1	9 – 4	10 – 2

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

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 – $3,3*10^{12}$/л

ЦП – 0,5, лейкоциты – 7,2*10^9/л, лейкоцитарная формула: э-2, п/я-3, с/я-46, лимф.-45,м-4. СОЭ – 10 мм/час; тромбоциты-190*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*10^{12}/л

ЦП – 0,5, лейкоциты – 7,2*10^9/л, лейкоцитарная формула: э-2, п/я-3, с/я-46, лимф.-45,м-4. СОЭ – 10 мм/час; тромбоциты-190*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*10^{12}/л

ЦП – 0,6, лейкоциты –8,2*10^9/л, лейкоцитарная формула: э-3, п/я-5, с/я-44, лимф.-45,м-4. СОЭ – 10 мм/час; тромбоциты-160*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 *10^{12}/л.

ЦП – 0,7, лейкоциты – 5,2*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*10^{12}/л

ЦП – 0,4, лейкоциты – 5,2*10^9/л, лейкоцитарная формула: э-2, п/я-3, с/я-46, лимф.-45,м-4. СОЭ – 12 мм/час; тромбоциты-290*10^9/л; ретикулоциты – 1%, гипохромия +++; анизоцитоз ++.

В биохимическом анализе крови: сывороточное железо – 5 ммоль/л.

Поставить диагноз.

2. Назначить лечение.
3. Длительность терапии.
4. Методы оценки транспортного фонда железа.
5. Длительность диспансеризации.

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача №1.

1 Тяжелая железодефицитная анемия.

2 Препараты железа. Предпочтительнее трехвалентного железа. Доза 8 мг/кг в сутки. Через 3 месяца 5 мг/кг в сутки.

3 6 месяцев.

4 Уровень железа в сыворотке, общая железосвязывающая способность сыворотки, ферритин, трансферрин.

5 Длительность диспансеризации 1 год.

Задача №2.

1 Тяжелая железодефицитная анемия.

2 Препараты железа. Предпочтительнее трехвалентного железа. Доза 8 мг/кг в сутки. Через 3 месяца 5 мг/кг в сутки.

3 6 месяцев.

4 Уровень железа в сыворотке, общая железосвязывающая способность сыворотки, ферритин, трансферрин.

5 Длительность диспансеризации 1 год.

Задача №3

2. Среднетяжелая анемия, предположительно железодефицитная.

3. После дообследования и подтверждения диагноза. Препараты железа. Предпочтительнее трехвалентного железа. Доза 5 мг/кг в сутки.

4. 4 месяца.

5. Уровень железа в сыворотке, общая железосвязывающая способность сыворотки, ферритин, трансферрин.

6. Длительность диспансеризации 1 год.

Задача №4.

1. Среднетяжелая железодефицитная анемия.

2. Препараты железа. Предпочтительнее трехвалентного железа. Доза 5 мг/кг в сутки.

3. 4 месяца.

4. Уровень железа в сыворотке, общая железосвязывающая способность сыворотки, ферритин, трансферрин.

5. Длительность диспансеризации 1 год.

Задача №5.

1 Среднетяжелая железодефицитная анемия.

2 Препараты железа. Предпочтительнее трехвалентного железа. Доза 5 мг/кг в сутки.

3 месяца.

4 Уровень железа в сыворотке, общая железосвязывающая способность сыворотки, ферритин, трансферрин.

5 Длительность диспансеризации 1 год.

12. Перечень и стандарты практических умений (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез)	III
2	оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, щитовидная железа, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	измерение АД на верхних и нижних конечностях	III
4	антропометрические измерения и их оценка	III
5	термометрия	III
6	оценка клинического анализа крови	III
7	оценка биохимического анализа крови	III
8	оценка показателей КЩС и электролитов крови	III
9	оценка анализов мочи (общий, биохимический, по Зимницкому, по Нечипоренко, бак. посев мочи, МАУ), оценка СКФ	III
10	оценка ЭКГ	III
11	оценка результатов ЭхоКГ	III
12	расчёт объёма и скорости введения инфузатов	III
13	венепункция	III
14	введение назогастрального зонда	III
15	прописи рецептов лекарственных средств	III
16	оформление медицинской документации	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

- 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».

14. 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		

1.Индекс ОД.О.01.1.8.12 **Тема 12.1.2:** «Гематология. Анемии, геморрагические и тромботические заболевания».

2.Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3.Методы обучения: объяснительно-иллюстративный

4.Значение 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 занимаю 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 походам 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.

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 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. Место проведения практического занятия: учебная комната 607 кафедры педиатрии ИПО ФГБОУ ВО КрасГМУ, отделение патологии раннего возраста и онкогематологическое отделение КГБУЗ «КККЦОМД».

6. Оснащение занятия: Слайды с таблицами «Классификация гемолитических анемий», «Схема гемопоэза», «Дифференциальная диагностика гемолитических анемий», выписки из истории болезни, результаты клинического и биохимического анализов крови. Схема клинического обследования гематологического больного.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта семинарского занятия

№ п/п	Этапы семинарского занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся:	200	Работа: а) в палатах с пациентами;

	а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок		б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация:

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 = $1x10^{-15}$ 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, глютатионредуктазы 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 обусловливают 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 заболевания 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 экструзии 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).

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.

ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ АНЕМИИ, НЕ СВЯЗАННЫЕ С АНОМАЛИЯМИ ЭРИТРОЦИТОВ

I. Иммунные ГА.

А. Изоиммунные.
1. Гемолитическая болезнь новорожденных.
2. Вследствие трансфузии несовместимой крови.
Б. Аутоиммунные.
1. Идиопатические.
– с тепловыми антителами.
– с холодовыми 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.
А. 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.

ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ, РАЗВИВАЮЩИЕСЯ ВСЛЕДСТВИЕ АНОМАЛИИ ЭРИТРОЦИТОВ

I. Дефект мембраны эритроцитов (мембранопатии)
А. Первичные мембранопатии со специфическими морфологическими нарушениями (изменение белкового состава мамбраны):
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 глютатиона:
- дефицит глютатионредуктазы;
- дефицит глютатионпероксидазы;
- 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.

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 спленэктомии.

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 - 30 - 60)	Более 34 (по некоторым авторам - 60 - 90)	Более 51 (по некоторым авторам - более 90)

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 инфекционный 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, обусловливающие 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. Истеричность 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

эритробластах: 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.

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.

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, спленэктомию 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 холестазу – желчегонные.

Лечение детей в период гемолитического криза должно проводится 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:

a. при наличии камней в желчном пузыре при одномоментном выполнении спленэктомии и холецистэктомии в любом возрасте старше 6 лет;

b. 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 обязателен 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, физио-процедуры.

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.

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 я 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 анемию. 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 холестаз, 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 38,5ºС, 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 приходиться 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 мочевой пузырь; сексуальная активность и возбуждение, наркотики и сильнодействующие препараты; инфекция мочевыделительной системы, травмы урогенитальной 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 отечности, 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 спленэктомии. 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 обязателен 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, физио-процедуры.

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.

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 характерные региона 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 Н;
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 А2.

4. Гемоглобинопатия Н — 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 HbA резко снижено.

Лечение и диспансерное наблюдение идентично другим гемолитическим анемиям и подробно изложено в разделе «Наследственный сфероцитоз».

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 глютатиона; 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 часта 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.

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

- 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

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

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 ростку 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) Полгода

10. ОБЯЗАТЕЛЬНЫМИ ПРЕПАРАТАМИ ПРИ ЛЕЧЕНИИ ГЕМОЛИТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ ЯВЛЯЮТСЯ:

1) Фолиевая кислота
2) Аскорбиновая кислота
3) Препараты железа
4) Дицинон
5) Циклофосфан

Эталоны ответов.

1 – 1	2 – 2	3 – 1	4 – 5	5 – 1	6 – 1	7 – 2	8 – 1	9 – 3	10 – 1

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

Задача №1.

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°С, ребенок пожел¬тел. 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, сонли-вый. Кожа и слизистые оболочки бледные с иктеричным оттенком. Обра-щает 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, селезен¬ка + 4 см ниже края реберной дуги. Стул, моча интенсивно окрашены.

Общий анализ крови: Hb - 72 г/л, Эр - 2,0х10^{12}/л, Ц.п. - 1,1, Ретик-16%, Лейк – 10,2х109/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°С, 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, заторможеный. 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 - 2,0х10^{12}/л, Ц.п. - 1,1, Ретик-26%, Лейк – 14,2х10^{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: непрямой - 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 заменое 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, сонли¬вый. Кожа и слизистые оболочки бледные. Отмечаются герпетичесие 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 - 1,0х10^{12}/л, Ц.п. - 1,1, Ретик-не обнаружены, Лейкоциты – 1,2х10^{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: непрямой – 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°С, 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, заторможеный. 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 - 2,0х10^{12}/л, Ц.п. - 1,1, Ретик-26%, Лейк – 14,2х10^{9}/л, п/я - 2%, с - 45%, э - 3%, л - 37%, м - 13%, СОЭ -24 мм/час. Много мелких мишенивидных 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. 3месяца 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 - 1,5xl0^{12}/л, Ц.п. - 1,1, Ретикулоциты- единичные. Лейкоциты – 2,2x10^{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

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача №1.

1. Микросфероцитоз, гемолитический криз средней тяжести. Гемосидероз?
2. Другие гемолитические анемии, гепатиты.
3. Постельный режим, фолиевая кислота 3 мг в сутки, решение вопроса о назначении хейляторной терапии, плановой спленэктомии.
4. Прогноз серьезный в связи с развившимися осложнениями.
5. До передачи во взрослую сеть.

Задача №2.

1. Гемолитическая анемия, гемолитический криз тяжелый. Гемосидероз?
2. Другие гемолитические анемии, гепатиты.
3. Постельный режим, фолиевая кислота 3 мг в сутки, решение вопроса о назначении хейляторной терапии, плановой спленэктомии.
4. Прогноз серьезный в связи с развившимися осложнениями.
5. До передачи во взрослую сеть.

Задача №3

1. Апластическая анемия, тяжелая. Стоматит.

2. Лейкозы, лимфомы, метастазы в костный мозг.

3. Госпитализация в специализированое отделение для проведения специальной комбинированной иммуносупрессивной терапии.

4. Прогноз неблагоприятный.

5. Показания есть.

Задача №4.

1. Гемолитическая анемия (Талассемия), гемолитический криз среднетяжелый. Гемосидероз?

2. Другие гемолитические анемии, гепатиты.

3. Постельный режим, фолиевая кислота 3 мг в сутки, решение вопроса о назначении хейляторной терапии, плановой спленэктомии.

4. Прогноз серьезный в связи с развившимися осложнениями.

5. До передачи во взрослую сеть.

Задача №5.

1. Апластическаяанемия, тяжелая. Стоматит.

2. Лейкозы, лимфомы, метастазы в костный мозг.

3. Госпитализация в специализированое отделение для проведения специальной комбинированной иммуносупрессивной терапии.

4. Прогноз неблагоприятный.

5 лет после достижения ремиссии.

12. Перечень и стандарты практических умений (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез)	III
2	оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, щитовидная железа, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	измерение АД на верхних и нижних конечностях	III
4	антропометрические измерения и их оценка	III
5	термометрия	III
6	оценка клинического анализа крови	III
7	оценка биохимического анализа крови	III
8	оценка показателей КЩС и электролитов крови	III

9	оценка анализов мочи (общий, биохимический, по Зимницкому, по Нечипоренко, бак. посев мочи, МАУ), оценка СКФ	III
10	оценка ЭКГ	III
11	оценка результатов ЭхоКГ	III
12	расчёт объёма и скорости введения инфузатов	III
13	венепункция	III
14	введение назогастрального зонда	III
15	прописи рецептов лекарственных средств	III
16	оформление медицинской документации	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

- 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».

14. 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 12.1.3:** «Гематология. Анемии, геморрагические и тромботические заболевания».

2.Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3.Методы обучения: объяснительно-иллюстративный

4.Значение 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.

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 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. Место проведения практического занятия: учебная комната 607 кафедры педиатрии ИПО ФГБОУ ВО КрасГМУ, отделение патологии раннего возраста и онкогематологическое отделение КГБУЗ «КККЦОМД».

6. Оснащение занятия: Слайды с таблицами «Классификация расстройств системы гемостаза», «Схема гемостаза», «Дифференциальная диагностика тромбоцитопений» «Дифференциальная диагностика тромбоцитопатий», выписки из истории болезни, результаты клинического и биохимического анализов крови. Схема клинического обследования гематологического больного.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта семинарского занятия

№ п/п	Этапы семинарского занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи

7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
	Всего:	270	

8. Аннотация:

Система гемостаза обеспечивает сохранение жидкого состояния крови, а также останавливает кровотечение при повреждении сосудов. В целом это сложная система взаимодействий между сосудов, тромбоцитов и белков 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 тромболизис (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 (тромболизиса.)

Сосудисто-тромбоцитарный гемостаз.

Термином «сосудисто-тромбоцитарный гемостаз» обозначают процесс формирования тромбоцитарного 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 изменяет 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 тромбоцитарной 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, распластывается, 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.

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, Iа – фибрин; IIа – 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 Са++	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 Фитцжеральда.

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.

Система физиологических антикоагулянтов.

Среди физиологических антикоагулянтов выделяют первичные, которые всегда присутствуют в плазме и вторичные, которые образуются в процессе коагуляции.

Первичные антикоагулянты: антитромбин III (ATIII), протеин C, 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 ATIII, гепарин оказывается практически неэффективным.

Протеин C и протеин S являются витамин K зависимыми белками, которые синтезируется 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 C. После активации протеина C происходит его соединение с протеином S (в качестве кофактора). Комплекс протеинов C + 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.

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, плазминоген (неактивный предшественник плазмина), активаторы плазминогена, ингибиторы плазминогена.

Основными активаторами плазминогена являются: тканевый активатор плазминогена, синтезирующийся в эндотелиоцитах; урокиназа; комплекс фактора XIIa с калликреином.

Выделяют первичный и вторичный фибринолиз. Первичный фибринолиз вызывается гиперплазминемией, при поступлении в кровь большого количества активаторов плазминогена 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 плазминогена ферментируют плазминоген до плазмина, 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 сдавления 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 заболевания 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 – 150-350х10^9/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. гемобластозы.

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 С, повышенным уровнем фактора VIII, фактора Виллебранда или активированных факторов свертывания; при ДВС-синдроме (гиперкаогуляционная фаза).

Удлинение АЧТВ наблюдается при повышенной кровоточивости в результате дефицита или снижении активности факторов внутреннего пути свертывания (VIII - гемофилия А, IX – гемофилия В, XI – гемофилия С, 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 комплеска) или V. При недостаточности фактора Виллебранда также удлиняется АЧТВ.

АЧТВ достаточно хорошо отражает эффективность гепаринотерапии, в первую очередь нефракционированным гепарино.

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 реополиглюкина и препаратов гидроксиэтилкрахмала;

ПТИ рассчитывается по формуле $\frac{\text{ПТВ контроля}}{\text{ПТВ пациента}} \times \mathbf{100}\%$ 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 нестандартизированного 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 VIIIa, 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. Основной источник 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%.

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 150×10^9/л.

У детей, достаточно длительное время, снижение количества тромбоцитов не сопровождается геморрагическим синдромом, особенно, когда уровень тромбоцитов более 100×10^9/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) – аутоимунный 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 Дуке 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 имунной 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 $30x10^9$/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 - эпсилон-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 $50x10^9$/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 20×10^9/л без признаков кровотечения и менее 30×10^9/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 $50–60\times10^9$/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), противопухолевых 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/м^2 в течение 4 дней.

Применение стимуляторов тромбопоэза (Элтромбопаг) разрешается существующимим 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 неточны.

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).

Несмотря 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 $100x10^9$ 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 наколько вариантов классификаций. Принятая в РФ классификация приведена ниже.

Классификация.

А. Наследственные формы тромбоцитопатий.

Основные патогенетические группы:

1. Связанные с мембранными аномалиями (синдромы Бернара–Сулье, Скотт, псевдоболезнь 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 αIIbβ3, фибриногена).

3. Нарушение высвобождения и дефицит гранул:

- дефицит пула хранения α-гранул (ССТ, АРС-синдром, синдромы Квебека, Пари–Труссо); δ-гранул (дефицит плотных гранул, болезнь Германского–Пудлака, синдром Чедиака–Хигаси, ТАР-синдром); α- и δ-гранул (дефицит плотных и α-гранул).

4. Нарушение формирования и дефицит сигнальных путей:

- дефекты рецепторов агонистов: тромбоксана А2, коллагена, АДФ, эпинефрина;
- дефект активации G-протеина;
- дефект метаболизма фосфатидилинозитола;
- дефект мобилизации кальция;
- дефект фосфорилирования плекстрина;
- нарушение обмена арахидоновой кислоты и тромбоксана (нарушение высвобождения арахидоновой кислоты; дефицит циклооксигеназы, тромбоксансинтетазы);
- аномалии элементов цитоскелета;
- нарушение взаимодействия тромбоцитов – фактор свертывания (дефект фосфолипидов мембраны) –синдром Скотт;
- сочетанные врожденные нарушения – аномалия Мея–Хегглина, болезнь Дауна, синдром мезенхимальной дисплазии, ТАР-синдром.

Тромбоцитопатии, сопровождающиеся тромбоцитопенией

1. Малые размеры тромбоцитов – СВО, Х-сцепленная тромбоцитопения.

2. Нормальные размеры – врожденная амегакариоцитарная тромбоцитопения, ТАР-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, CCT, APC-синдром, группа синдромов MYH9, Х-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 – гипоэстрогении, 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 реополиглюкина.

12. При больших тромбозах и гигантских ангиомах (тромбоцитопатия потребления).

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 синячковости 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.

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 наличие 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 состояних – 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 анализ 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 оценка 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.

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 нуждается 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 амбулатоного 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 плазминогена, 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 различный. 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 αIIbβ3). 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 клинический данных об эффективности действия препарата у больных с тромбоцитопатиями.

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 6 месяцев

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 активность 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 гемофили. Поэтому в нашем пособии более подроюно остановимся на этой патологии.

Гемофилия.

Гемофилия – это сцепленное с Х-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 Х-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 фактора. 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;
- забрюшинная 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, кровотечение 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 соответсвующих 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, парекоксиб 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, ррофилактическая 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-дигательного 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 понадобиться 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.

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

- Классификация геморрагических состояний.
- Дозировка препаратов в зависимости от степени тяжести.
- Длительность терапии геморрагических состояний.

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

Укажите правильный ответ.

1. ПРОЯВЛЕНИЯМИ ГЕММОРАГИЧЕСКОГО 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 С 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

Эталоны ответов.

1 – 5	2 – 3	3 – 2	4 – 4	5 – 5	6 – 2	7 – 4	8 – 4	9 – 3	10 – 3

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

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, слабоболезненный вокруг пупка. Печень и селезенка не увеличены.

Анализ крови: Hb-90 г/л, эритроциты-$3{,}0*10^{12}$, лейкоциты-$11*10^{9}$, тромбоциты-$32*10^{9}$, ретикулоциты-5%. Формула: э-6%, б-3%, п.я.-12%, с.я.-55%, лимфоциты-20%, моноциты-4%. СОЭ-12 мм/ч. ЦП-0,9.

Анализы 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: Hb-100 г/л, эритроциты-3,2*1012, лейкоциты-7,5*109, тромбоциты-320*109, 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: Hb-120 г/л, эритроциты- 4*1012, лейкоциты-9,5*109, тромбоциты-320*109, 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: Hb-80 г/л, эритроциты-$2,9*10^{12}$, MCV-100 fl, MCH 39 pg, лейкоциты-$3,5*10^{9}$, тромбоциты-$120*10^{9}$. 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°С, 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 – 3,5х1012/л, Ц.п. - 0,9, Тромб.- 435хl09/л, Лейк – 10,5х109/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, мочевина -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.

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача №1.

1. Тромбоцитопеническая пурпура, впервые выявленная, тяжелая. Предположительно иммунная.
2. Лекарственные тромбоцитопении, тромбоцитопатии, лейкозы, болезнь Виллебранда.
3. Госпитализация в соматическое отделение. Назначение ГКС из расчета 2 мг/кг в сутки, коротким курсом, внутривенные иммуноглобулины 400 мг/кг/сутки. Консультация хирурга, гинеколога.
4. Благоприятный.
5. Пять лет при остром процессе. До передачи во взрослую сеть при хроническом.

Задача №2.

1. Гемофилия А?
2. Гемофилии, болезнь Виллебранда.
3. Госпитализация в соматическое отделение, определение активности плазменных факторов.
4. Благоприятный при полной компенсации.
5. До передачи во взрослую сеть.

Задача №3

1. Тромбоцитопатия, острая, впервыевыявленная.
2. Тромбоцитопатии, геморрагический васкулит, менингококковая инфекция.

3. Госпитализация в соматическое отделение. Исследование системы гемостаза. Консультация инфекциониста.

4. Благоприятный для жизни. Возможно хроническое ечение.

5. Пять лет при остром процессе. До передачи во взрослую сеть при хроническом течении.

Задача №4.

1. Анемия среднетяжелая, алиментарная, полидефицитная (железодефицитная, витамин В12-дефицитная, фолиеводефицитная). Гипотрофия.

2. Дистрофии, все алиментарные анемии.

3. Госпитализация в соматическое отделение. Нормализация питания. Лечение основного и сопутствующих заболеваний. Консультация гастроэнтеролога.

4. Благоприятный при соответствующем лечении.

5. 1 год.

Задача №5.

5. Геморрагический васкулит, тяжелый, смешанная форма, без поражения почек.

1. Менингококковая инфекция, тромбоцитопении и тромбоцитопатии.

2. Госпитализация в соматическое отделение. Постельный режим до исчезновения сыпи. Терапия основного заболевания.

3. Благоприятный.

4. Пять лет после достижения ремиссии.

12. Перечень и стандарты практических умений (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез)	III
2	оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, щитовидная железа, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	измерение АД на верхних и нижних конечностях	III
4	антропометрические измерения и их оценка	III
5	термометрия	III

6	оценка клинического анализа крови	III
7	оценка биохимического анализа крови	III
8	оценка показателей КЩС и электролитов крови	III
9	оценка анализов мочи (общий, биохимический, по Зимницкому, по Нечипоренко, бак. посев мочи, МАУ), оценка СКФ	III
10	оценка ЭКГ	III
11	оценка результатов ЭхоКГ	III
12	расчёт объёма и скорости введения инфузатов	III
13	венепункция	III
14	введение назогастрального зонда	III
15	прописи рецептов лекарственных средств	III
16	оформление медицинской документации	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

- 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».

14. Рекомендованная литература по теме занятия

№	Наименование	Издательство	Год выпуска
ОБЯЗАТЕЛЬНАЯ			
1	Педиатрия [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. А. А. Баранов. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427873.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ			
1	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 1. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467	СПб. : Питер	2017
2	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 2. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468	СПб. : Питер	2017
3	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов / ред. Н. П. Шабалов. - 6-е	СПб. : СпецЛит	2015

	изд., испр. и доп. - Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1		
4	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычковская [и др.]	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
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 лейкемоидные реакции».

2.Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3.Методы обучения: объяснительно-иллюстративный

4.Значение 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.

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. Место проведения практического занятия: учебная комната 607 кафедры педиатрии ИПО ФГБОУ ВО КрасГМУ, онкогематологическое отделение КГБУЗ «КККЦОМД».

6. Оснащение занятия: Слайды с таблицами «Классификация лейкозов», «Схема гемопоэза», «Дифференциальная диагностика лейкозов», выписки из истории болезни, результаты клинического и биохимического анализов крови. Схема клинического обследования гематологического больного.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта семинарского занятия

№ п/п	Этапы семинарского занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация:

Основным органом кроветворения является костный мозг. В возрасте до 4-5 лет весь костный мозг является красным (кроветворящим). Постепенно часть костного мозга, расположенного в диафизах' 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, феохромоцитома, 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 подозрении на лейкозы (лимфопролиферативные состояния). Показания миелограммы всегда необходимо сопоставлять с изменениями периферической крови и клинической картиной. Дополнительными исследованиями являются биохимический анализ крови и методы визаулизации.

Тактика ведения пациентов цитопениями и лейкемидными реакциями зависит от основного заболевания.

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

- Схема гемопоэза
- Критерии оценки эффективности кроветворения
- Особенности физического и нервно-психического развития ребенка раннего возраста.
- Основные методы и сроки обследования

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

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) лейкемическое 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

Эталоны ответов.

1 – 4; 2 – 4; 3 – 2; 4 – 4; 5 – 4; 6 – 1; 7 – 4; 8 – 3; 9 – 4; 10 – 1.

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

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, слабоболезненный вокруг пупка. Печень и селезенка не увеличены.

Анализ крови: Hb-90 г/л, эритроциты-$3,0*10^{12}$, лейкоциты-$11*10^{9}$, тромбоциты-$32*10^{9}$, ретикулоциты-5%. Формула: э-6%, б-3%, п.я.-12%, с.я.-55%, лимфоциты-20%, моноциты-4%. СОЭ-12 мм/ч. ЦП-0,9.

Анализы 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°С, увеличились подчелюстные лимфатические узлы. В амбулаторном анализе крови выявлен лейкоцитоз до $20x10^9$/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: Hb - 86 г/л, Эр – $3,2x10^{12}$/л, Тромб - единичные, Лейк - $20x10^9$/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: Hb - 86 г/л, Эр – 3,2х10^{12}/л, Тромб - единичные, Лейк - 208х10^{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%, мегакариоциты - не найдены.

Цитохимическое исследование костного мозга: ШИК-реакция гранулярная в 95% бластов, реакция на миелопероксидазу и судан отрицательная.

Иммунологическое исследование костного мозга: выявлены маркеры зрелой Т-клетки. 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 пальпируются. Моча обычной окраски. Стул без особенностей

Общий анализ крови: Hb - 72 г/л, Эр - 2,8хl0^{12}/л, Ретик - 0,2%, Тромб - единичные, Лейк – 1,3х10^{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*10, лейкоциты – 12,5*10, тромбоциты – 160*10, 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.

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача №1.

1. Тромбоцитопеническая пурпура, впервые выявленная, тяжелая. Предположительно иммунная.
2. Лекарственные тромбоцитопении, тромбоцитопатии, лейкозы, болезнь Виллебранда.

3. Госпитализация в соматическое отделение. Назначение ГКС из расчета 2 мг/кг в сутки, коротким курсом, внутривенные иммуноглобулины 400 мг/кг/сутки. Консультация хирурга, гинеколога.

4. Благоприятный.

5. Пять лет при остром процессе. До передачи во взрослую сеть при хроническом.

Задача №2.

1. Лейкоз?

2. Лимфома, тромбоцитопении, тромбоцитопатии.

3. Срочная госпитализация в специализированный стационар. Пункция костного мозга. Определение тактики лечения по результатам обследования.

4. В зависимости от варианта лейкоза зависит прогноз. Но в целом серьезный.

5. Наблюдение у гематолога 5 лет с момента ремиссии. Педиатр наблюдает до передачи во взрослую сеть.

Задача №3

1. Острый лимфобластный лейкоз?

2. Тромбоцтопатии, тромбоцитопении, лимфомы.

3. Госпитализация в специализированный стационар для подтверждения диагноза и спец.терапии.

4. Прогноз зависит от варианта лейкоза и времени начала терапии.

5. Пять лет после достижения ремиссии у гематолога и до перехода во взрослую сеть у педиатра.

Задача №4.

1. Острый лимфобластный лейкоз?

2. Тромбоцтопатии, тромбоцитопении, лимфомы.

3. Госпитализация в специализированный стационар для подтверждения диагноза и спец.терапии.

4. Прогноз зависит от варианта лейкоза и времени начала терапии.

5. Пять лет после достижения ремиссии у гематолога и до перехода во взрослую сеть у педиатра

Задача №5.

1. Острый лимфобластный лейкоз?

2. Тромбоцтопатии, тромбоцитопении, лимфомы.

3. Госпитализация в специализированный стационар для подтверждения диагноза и спец.терапии.

4. Прогноз зависит от варианта лейкоза и времени начала терапии

5. Пять лет после достижения ремиссии у гематолога и до перехода во взрослую сеть у педиатра.

12. Перечень и стандарты практических умений (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез)	III
2	оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, щитовидная железа, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	измерение АД на верхних и нижних конечностях	III
4	антропометрические измерения и их оценка	III
5	термометрия	III
6	оценка клинического анализа крови	III
7	оценка биохимического анализа крови	III
8	оценка показателей КЩС и электролитов крови	III
9	оценка анализов мочи (общий, биохимический, по Зимницкому, по Нечипоренко, бак. посев мочи, МАУ), оценка СКФ	III
10	оценка ЭКГ	III
11	оценка результатов ЭхоКГ	III
12	расчёт объёма и скорости введения инфузатов	III
13	венепункция	III
14	введение назогастрального зонда	III
15	прописи рецептов лекарственных средств	III
16	оформление медицинской документации	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

- Оформление таблицы «Дифференциальная диагностика цитопений».
- Подготовка реферата по теме «Лейкемоидные реакции у детей».
- Составление и решение типовых задач.

14. 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 12.2.2:** «Лейкозы, гемобластозы и лейкемоидные реакции».

2.Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3.Методы обучения: объяснительно-иллюстративный

4.Значение 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 очередт с лимфопролиферативными состояниями. Кроме этого не исключены технические или методологические ошибки на пре и аналитических этапах лабораторной диагностики.

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. Место проведения практического занятия: учебная комната 607 кафедры педиатрии ИПО ФГБОУ ВО КрасГМУ, онкогематологическое отделение КГБУЗ «ККККЦОМД».

6. Оснащение занятия: Слайды с таблицами «Классификация лейкозов», «Схема гемопоэза», «Дифференциальная диагностика лейкозов», выписки из истории болезни, результаты клинического и биохимического анализов крови. Схема клинического обследования гематологического больного.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта семинарского занятия

№ п/п	Этапы семинарского занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация:

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.

ПРИНЦИПИАЛЬНЫЕ ОТЛИЧИЯ ЛЕЙКЕМОИДНЫХ РЕАКЦИЙ ОТ ЛЕЙКОЗОВ

Останавливаясь 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 сенсибилизацию 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, лейкемический «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, лейкемического «провала» при лейкемоидных реакциях миелоидного типа 6 Окончание табл. 1 Критерии Лейкозы Лейкемоидные 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 лейкемоидных 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 лейкемоидных реакций различна, и, очевидно, определяется этиологией того заболевания, которое привело к реактивному изменению состава периферической крови. Патогенез лейкемоидных реакций также различен в зависимости от основного заболевания и типа лейкемоидной 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 лейкемоидная 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 лейкемоидной реакцией. Таким образом, в генезе лейкемоидных реакций большое значение имеет также и общая

иммунологическая реактивность макроорганизма. Характерной особенностью лейкемоидных реакций является их обратное развитие, нормализация периферической крови после устранения этиологического фактора или стабилизации основного патологического процесса, вызвавшего развитие лейкемоидной реакции.

КЛАССИФИКАЦИЯ И ТИПЫ ЛЕЙКЕМОИДНЫХ РЕАКЦИЙ

Выделяют следующие виды лейкемоидных 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 лейкемоидные реакции, сопровождающиеся увеличением количества базофильных лейкоцитов, но в клинической практике они встречаются очень редко, а также вторичные эритроцитозы и реактивные тромбоцитозы. В основе классификации лейкемоидных реакций лежат морфологические и количественные характеристики клеток лейкоцитарного ряда периферической крови и костного мозга. У детей лейкемоидные реакции встречаются чаще, чем у взрослых, и преобладают реакции эозинофильного и моноцитарно-лимфоцитарного типа, реже — миелоцитарные лейкемоидные реакции.

ПСЕВДОБЛАСТНЫЕ ЛЕЙКЕМОИДНЫЕ РЕАКЦИИ

Транзиторные лейкемоидные 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 перифе- 8 рической 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 · 109 /л. Содержание лимфоцитов возрастает до 70–80 %. При краснухе, скарлатине, коклюше отмечается лейкоцитоз от (30–40) · 109 /л до (90–100) · 109 /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) · 109 /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) · 109 /л до (100−150) · 109 /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 преимуще- 12 ственно 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, преходящим 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) · 109 /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 иерсинеозе 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 недель,

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 · 109 /л и выше. Через несколько часов количество лимфоцитов может нормализоваться. Объясняют развитие стрессового лимфоциоза 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 про- 15 цессах, 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-лимфоцитовхелперов 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 · 109 /л (более 15 %) и промоноцитов в костном мозге более 2–4 %. Моноцитарно-макро-фагальные лейкемоидные 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 гранулем — саркоидозе, болезни Крона. Своеобразной формой гранулематозного воспалительного процесса с локализацией в подкожной клетчатке является синдром Крисчена−Вебера (панникулит), при котором развивается моноцитарная лейкемоидная 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 лейкемоидные реакции — реакции, при которых абсолютное количество нейтрофильных лейкоцитов в крови > 8 · 109 /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 лейкемоидной 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 развиться лейкемоидная 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 лейкемоидную реакцию с лейкозом. Редкой формой миелоидной реакции является лейкемоидная 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 лейкемоидной 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. Лейкемоидные 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 лейкемоидных реакций может провоцироваться на фоне приема ряда лекарственных препаратов: кортикостероидов, нестероидных противовоспалительных препаратов, эфедрина, гепарина, адреналина и др. Формирование нейтрофильного лейкоцитоза и миелоидных лейкемоидных реакций может иметь наследственный характер в связи с дефицитом рецепторов для С3 компонентов комплемента или при дефектах хемотаксиса (синдром Джоба). В плане дифференциальной диагностики лейкемоидных реакций следует отметить, что они развиваются, как правило, на фоне общего тяжелого состояния пациента. Для лейкемоидных реакций не характерна спленомегалия, и в цитоплазме клеток нейтрофильного ряда появляются токсическая зернистость, вакуолизация ядра и цитоплазмы и даже прижизненный распад ядра. В пользу лейкемоидных реакций свидетельствует нормальный клеточный состав костного мозга. Следует отметить, что развитие солидных опухолей также нередко сопровождается лейкемоидными 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 нейтрофилеза: 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 лейкемоидными реакциями при выраженных инфекционно-воспалительных процессах и злокачественных новообразованиях. Наиболее выраженная лейкемоидная 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) · 109 /л. Выраженный лейкоцитоз может наблюдаться при злокачественных новообразованиях. Лейкемоидная 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 лейкемоидная реакция с очень выраженным палочкоядерным сдвигом (до 20−40 %) без более ранних предшественников гранулоцитопоэза. Подобные сдвиги в лейкоцитарной формуле часто отмечаются при сепсисе. Нейтрофильная лейкемоидная реакция также сопровождается изменениями в миелограмме, которые заключаются в нарушении лейко-эритрокариоцитарного соотношения. В норме это соотношение составляет 4 : 1, при нейтрофильных лейкемоидных 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 лейкемоидные реакции требуют дифференциальной диагностики с миелопролиферативными заболеваниями — хроническим миелоидным лейкозом и миелофиброзом. Нейтрофильная лейкемоидная 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 лейкемоидная реакция сопровождается выраженной анемией, тромбоцитопенией и значительным увеличением СОЭ.

ЭОЗИНОФИЛЬНЫЕ ЛЕЙКЕМОИДНЫЕ РЕАКЦИИ

При лейкемоидных 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 · 109 /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 кроветворения 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 кровоток (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) · 109 /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) · 109 /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 сенсибилизации 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, глютеновой 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 · 109 /л), описаны случаи с количеством эозинофилов до (10–20) · 109 /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 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 лейкемоидной 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 развиться 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) · 109 /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; − гипофункция 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 · 1012/л, гемоглобин повышен) также рассматриваются как лейкемоидные 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 · 109 /л в отсутствие инфекций, тромбоцитоз выше 400 · 109 /л. Реактивные тромбоцитозы (тромбоцитов более 500 · 109 /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 одноростковыми (нейтрофилез, моноцитоз, эозинофилия, эритроцитоз или тромбоцитоз) или двухростковыми (нейтрофилез и тромбоцитоз, эритроцитоз и моноцитоз или другие сочетания). При милиарных 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 не солнце; − санаторное лечение только в санаториях и профилакториях своей климатической зоны; − предупреждение интеркуррентных заболеваний.

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

- Схема гемопоэза
- Критерии оценки эффективности кроветворения
- Особенности физического и нервно-психического развития ребенка раннего возраста.
- Основные методы и сроки обследования

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

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

Эталоны ответов.

1 – 3; 2 – 5; 3 – 3; 4 – 5; 5 – 4; 6 – 1; 7 – 1; 8 – 3; 9 – 2; 10 – 1

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

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, слабоболезненный вокруг пупка. Печень и селезенка не увеличены.

Анализ крови: Hb-90 г/л, эритроциты-$3,0*10^{12}$, лейкоциты-$11*10^{9}$, тромбоциты-$32*10^{9}$, ретикулоциты-5%. Формула: э-6%, б-3%, п.я.-12%, с.я.-55%, лимфоциты-20%, моноциты-4%. СОЭ-12 мм/ч. ЦП-0,9.

Анализы 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°С, увеличились подчелюстные лимфатические узлы. В амбулаторном анализе крови выявлен лейкоцитоз до $20x10^{9}$/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: Hb - 86 г/л, Эр – 3,2х10^{12}/л, Тромб - единичные, Лейк - 20х10^{9}/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: Hb - 86 г/л, Эр – 3,2х10^{12}/л, Тромб - единичные, Лейк - 208х10^{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%, мегакариоциты - не найдены.

Цитохимическое исследование костного мозга: ШИК-реакция гранулярная в 95% бластов, реакция на миелопероксидазу и судан отрицательная.

Иммунологическое исследование костного мозга: выявлены маркеры зрелой Т-клетки. 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 пальпируются. Моча обычной окраски. Стул без особенностей

Общий анализ крови: Hb - 72 г/л, Эр - 2,8xl0^{12}/л, Ретик - 0,2%, Тромб - единичные, Лейк – 1,3x10^{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*10, лейкоциты – 12,5*10, тромбоциты – 160*10, 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.

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача №1.

1. Тромбоцитопеническая пурпура, впервые выявленная, тяжелая. Предположительно иммунная.

2. Лекарственные тромбоцитопении, тромбоцитопатии, лейкозы, болезнь Виллебранда.

3. Госпитализация в соматическое отделение. Назначение ГКС из расчета 2 мг/кг в сутки, коротким курсом, внутривенные иммуноглобулины 400 мг/кг/сутки. Консультация хирурга, гинеколога.

4. Благоприятный.

5. Пять лет при остром процессе. До передачи во взрослую сеть при хроническом.

Задача №2.

1. Лейкоз?

2. Лимфома, тромбоцитопении, тромбоцитопатии.

3. Срочная госпитализация в специализированный стационар. Пункция костного мозга. Определение тактики лечения по результатам обследования.

4. В зависимости от варианта лейкоза зависит прогноз. Но в целом серьезный.

5. Наблюдение у гематолога 5 лет с момента ремиссии. Педиатр наблюдает до передачи во взрослую сеть.

Задача №3

1. Острый лимфобластный лейкоз?

2. Тромбоцтопатии, тромбоцитопении, лимфомы.

3. Госпитализация в специализированный стационар для подтверждения диагноза и спец.терапии.

4. Прогноз зависит от варианта лейкоза и времени начала терапии.

5. Пять лет после достижения ремиссии у гематологи и до перехода во взрослую сеть у педиатра.

Задача №4.

1. Острый лимфобластный лейкоз?

2. Тромбоцтопатии, тромбоцитопении, лимфомы.

3. Госпитализация в специализированный стационар для подтверждения диагноза и спец.терапии.

4. Прогноз зависит от варианта лейкоза и времени начала терапии.

5. Пять лет после достижения ремиссии у гематологи и до перехода во взрослую сеть у педиатра

Задача №5.

1. Острый лимфобластный лейкоз?

2. Тромбоцтопатии, тромбоцитопении, лимфомы.

3. Госпитализация в специализированный стационар для подтверждения диагноза и спец.терапии.

4. Прогноз зависит от варианта лейкоза и времени начала терапии.

5. Пять лет после достижения ремиссии у гематологи и до перехода во взрослую сеть у педиатра.

12. Перечень и стандарты практических умений (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез)	III
2	оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, щитовидная железа, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	измерение АД на верхних и нижних конечностях	III
4	антропометрические измерения и их оценка	III
5	термометрия	III
6	оценка клинического анализа крови	III

7	оценка биохимического анализа крови	III
8	оценка показателей КЩС и электролитов крови	III
9	оценка анализов мочи (общий, биохимический, по Зимницкому, по Нечипоренко, бак. посев мочи, МАУ), оценка СКФ	III
10	оценка ЭКГ	III
11	оценка результатов ЭхоКГ	III
12	расчёт объёма и скорости введения инфузатов	III
13	венепункция	III
14	введение назогастрального зонда	III
15	прописи рецептов лекарственных средств	III
16	оформление медицинской документации	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

- Оформление таблицы «Дифференциальная диагностика цитопений».
- Подготовка реферата по теме «Лейкемоидные реакции у детей».
- Составление и решение типовых задач.

14. 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.01.1.9.13 **Тема 13.1.1:** «Эндокринология. Нарушение углеводного и липидного обменов. Сахарный диабет 1 типа».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный

4. Значение 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.

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 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, pH 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. Место проведения практического занятия: учебная комната 606 кафедры педиатрии ИПО ФГБОУ ВО КрасГМУ, эндокринологическое отделение и поликлиника (кабинет детского эндокринолога) КГБУЗ «КККЦОМД».

6. Оснащение занятия: слайды с критериями нарушений углеводного обмена (ВОЗ), классификацией сахарного диабета (ВОЗ), основными симптомами сахарного диабета и его осложнений (острых и хронических), алгоритмами диагностики и лечения сахарного диабета и его осложнений; выписки из историй болезни и амбулаторных карт пациентов с сахарным диабетом; бланки анализов с биохимическим анализом крови (гликированный гемоглобин, антитела к GAD, инсулин, С-пептид, pH и электролиты крови), анализами мочи (глюкозурический профиль, МАУ); средства введения инсулина (инсулиновые мультидозные шприц-ручки, инсулиновая помпа, картриджи с инсулинами); средства самоконтроля диабета (глюкометр, визуальные тест-полоски для определения гликемии); амбулаторные карты и истории болезней пациентов с сахарным диабетом.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта практического занятия

№ п/п	Этапы практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос,

			фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
	Всего:	270	

8. Аннотация:

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 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	- генетические дефекты функции β-клеток

диабета	(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	- Вольфрама (DIDMOAD) - 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
Инсулины ультракороткого действия			
НовоРапид	10-20 минут	1-3	3-5
Хумалог	0-15 минут	1	3,5-4
Инсулины короткого действия			
Актрапид НМ	0,5-1 ч	1-3	6-8
Хумулин регуляр	0,5-1 ч	1-3	6-8
Инсулины средней продолжительности действия			
Протафан НМ	1-2 ч	4-12	до 24
Хумулин НПХ	1-2 ч	4-12	17-22
Беспиковый аналог инсулина продлённого действия			
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 – НПИИ. 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 мониторирования 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 C. E.)

Стадия ДН	Основные характеристики	Время появления от начала дебюта
I – стадия гиперфункции	- гиперфильтрация, гиперперфузия - гипертрофия почек - нормоальбуминурия (<30 мг/сут)	дебют сахарного диабета
II – стадия начальных структурных изменений почек	- структурные изменения в клубочке - гиперфильтрация - нормоальбуминурия (<30 мг/сут)	>2 лет
III – стадия начинающейся ДН	- микроальбуминурия (от 30 до 300 мг/сут) - СКФ - норма или умеренно повышена - тенденция к повышению АД	> 5 лет

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 (гиперфильтрация, гиперперфузия почек, внутриклубочковая гипертензия). Гиперфильтрация характеризуется повышением СКФ более 140 мл/мин х 1,73 $м^2$.

Лабораторными критериями, характеризующими развитие выраженной стадии диабетической нефропатии, являются протеинурия (как правило, при неизмененном 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 внутрипочечной 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 рубеозная глаукома.

Офтальмоскопические проявления диабетической ретинопатии (изменения на глазном дне): микроаневризмы, расширение капилляров, ретинальные кровоизлияния в виде точек или пятен, твёрдые или мягкие «ватообразные» экссудативные очаги, новообразованные сосуды, отёк сетчатки.

Начальные изменения сетчатки у детей: нечёткость 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 изменении 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, интраретинальными микрососудистыми аномалиями, множеством крупных ретинальных геморрагий.

3. Пролиферативная 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 (рубеоз) часто являются причиной развития вторичной (рубеозной) 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, использующиеся 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 соответствие с консенсусом ISPAD по клинической практике (2016):

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, pH 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 pH 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

	pH 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, pH крови, pCO_2, K, Na, кетонемия, глюкозурия, кетонурия, гемоглобин, гематокрит; ЧСС, АД, частота дыхания, неврологический статус, ЭКГ; на фоне терапии ежечасно: гликемия, pH крови, pCO_2, ЧСС, АД, частота дыхания, неврологический статус, ЭКГ; каждые 3-6 часов: K, 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 (pH>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).

Введение 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 пред 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 ≤3,9 ммоль/л) и «асимптоматическая гипогликемия» (нет симптомов гипогликемии, но зафиксирован уровень гликемии ≤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 (глюкагон 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).

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

• 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.

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

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

Эталоны ответов.

1 – 2	2 – 1	3 – 2	4 – 4	5 – 3	6 – 4	7 – 4	8 – 3	9 – 2	2) – 1

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

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 мониторирования 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?

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача №1.

1.Сахарный диабет 1 типа. Тяжёлая гипогликемия.

2.Причина – пропуск приёма пищи.

3.Срочно ввести глюкагон в/м или п/к в дозе 0,5 мг. При отсутствии глюкагона либо недостаточной реакции на него – в/в 10-30 % раствор глюкозы 200-500 мг/кг в течение нескольких минут. 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).

4.Проявления адренергической активации (гиперсимпатикотонии): тахикардия, потливость, бледность кожи, тремор.

5.Симптомы нейрогликопении: дезориентация, неразборчивая речь, головокружение, нарушения координации, нарушения сознания.

Задача №2.

1. Диабетическая ретинопатия это специфическое поражение сетчатой оболочки и сосудов сетчатки, для которого характерны: развитие экссудативных очагов, ретинальные и преретинальные кровоизлияния, рост

новообразованных сосудов, тракционная отслойка сетчатки и рубеозная глаукома.

2. Первое обследование проводится 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.

3. 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, визуальные тест-полоски), 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.

4. Причины декомпенсации сахарного диабета: недостаточная обученность в школе самоконтроля, несоблюдение диеты, недостаточная мотивация к проведению самоконтроля, отсутствие средств самоконтроля; плохо подобранная доза и схема инсулинотерапии, недостаточная доза инсулина, хроническая передозировка инсулина, частые гипогликемии; эмоциональные стрессы, чрезмерные физические нагрузки, интеркуррентные заболевания, наличие очагов хронической инфекции; использование просроченных или неправильно хранившихся инсулинов, аллергические реакции на инсулин, ошибки в дозе вводимого инсулина, неисправность шприц-ручек.

5. 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.

Задача №3

1. Сахарный диабет 1 типа, впервые выявленный, диабетический кетоацидоз.

2. Обоснование диагноза: старт заболевания после вирусной инфекции, полиурия, полидипсия, похудание, нарастающие утомляемость и слабость, запах ацетона в выдыхаемом воздухе, тошнота, отсутствие аппетита, рвота, абдоминальные боли, дегидратация.

3. Тактика участкового педиатра: срочно определить уровень гликемии (анализ крови) и наличие ацетона и глюкозы в моче (общий анализ мочи), срочно госпитализировать в стационар бригадой скорой помощи.

4. Нет, введение инсулина начинают в стационаре только после начала инфузионной терапии (после введения первого объёма).

5. Правила хранения инсулина: неиспользованные флаконы инсулина, картриджи и заполненные для инъекций шприцы должны храниться в холодильнике при температуре 2°-8°С. Нельзя подвергать инсулин воздействию прямых солнечных лучей или замораживанию. Используемая шприц-ручка может храниться при комнатной температуре не более 4 недель.

Задача №4.

1. Наиболее ранним критерием развития диабетической нефропатии (до появления протеинурии) является микроальбуминурия. Микроальбуминурия (МАУ) - маркёр начинающейся диабетической нефропатии на доклинической стадии. Другим ранним маркером диабетической нефропатии является нарушенная внутрипочечная гемодинамика (гиперфильтрация, гиперперфузия почек, внутриклубочковая гипертензия).

2. Лабораторными критериями, характеризующими развитие выраженной стадии диабетической нефропатии, являются протеинурия (как правило, при неизмененном осадке мочи), снижение СКФ, нарастание азотемии (мочевины и креатинина сыворотки крови), нарастание артериальной гипертензии.

3. Состав пищи при сахарном диабете: Углеводы составляют 50—60% общей калорийности: из повседневного рациона исключаются легкоусвояемые углеводы (сахар, мёд, сладкие кондитерские изделия, варенья, сладкие напитки) (исключения – кратковременные тяжелые физические нагрузки или гипогликемия), рекомендуется растительная пища с высоким содержанием клетчатки и волокон (хлеб из муки грубого помола, хлеб с добавлением отрубей, немолотые крупы, овощи, фрукты, бобовые). Белки составляют 15—20% общей калорийности. Жиры составляют не более 25—30% общей калорийности (у 40% больных детей повышена концентрация холестерина и триглицеридов натощак). Рекомендуется обезжиренное молоко, не более 2—3 яиц в неделю, маргарин вместо сливочного масла, ограничение в приеме баранины и свинины, предпочтение отдаётся мясу птицы и рыбе.

4. Необходимо документировать следующие продукты (рассчитывать хлебные единицы): зерновые, хлеб, жидкие молочные продукты (кроме творога), некоторые сорта овощей (картофель, кукуруза), фрукты.

5. 1 хлебная единица (1 ХЕ) = 10-12 гр. углеводов

Задача №5.

1. Сахарный диабет 1 типа, впервые выявленный, диабетический кетоацидоз.

2. В истории болезни регистрируются масса, рост; контроль функции почек и учёт диуреза (неадекватный диурез, <1,5 мл/кг/час); ЧСС, АД, ЧД; неврологический статус; оценка степени дегидратации (по клиническим признакам); оценка сознания (по шкале комы Глазго, GCS); до начала лечения: гликемия, pH крови, pCO_2калий, натрий, кетонемия, глюкозурия, кетонурия, гемоглобин, гематокрит; ЭКГ; на фоне терапии ежечасно: гликемия, pH крови, pCO_2, ЧСС, АД, частота дыхания, неврологический статус, ЭКГ; каждые 3-6 часов: К, Na, кетонемия, глюкозурия, кетонурия, гемоглобин, гематокрит; объём вводимой жидкости; вид инфузионного раствора; способ и продолжительность инфузии; доза инсулина.

3. Основные принципы лечения:

Регидратация: основной раствор 0,9% раствор натрия хлорида, в последующем при снижении гликемии до 14-17 ммоль/л – 5-10% раствор глюкозы. Все растворы вводят подогретыми до 37°С (так как при ДКА развивается гипотермия). 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).

Снижение гипергликемии (инсулинотерапия): используют инсулины короткого действия. Стартовая доза инсулина – 0,1 ЕД/кг/час. Доза инсулина 0,1 ЕД/кг/час сохраняется до купирования ДКА (pH>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

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).

4. Изменения на ЭКГ при гипокалиемии: снижение зубца Т, удлинение QT, появление зубца U.

5. В настоящее время не используют.

12. Перечень и стандарты практических умений (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез), оценка дневника пациента с диабетом, обучение пациента навыкам самоконтроля	III
2	оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, щитовидная железа, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	измерение АД на верхних и нижних конечностях	III
4	антропометрические измерения и их оценка; измерение толщины кожной складки калипером	III
5	термометрия	III
6	расчёт питания с учётом хлебных единиц	III
7	определение гликемии при помощи глюкометра, определение ацетона в моче при помощи визуальных тест-полосок	III
8	оценка клинического анализа крови	III
9	оценка биохимического анализа крови (кетоновые тела, HbA_1C, антитела к GADA, общий белок, мочевина, креатинин), оценка уровня инсулина, С-пептида	III
10	оценка показателей КЩС и электролитов крови	III
11	оценка анализов мочи (общий, биохимический, по Зимницкому, по Нечипоренко, бак. посев мочи, МАУ), оценка СКФ	III
12	оценка ЭКГ	III
13	оценка результатов миографического исследования	III
14	оценка результатов УЗИ органов брюшной полости,	III

	забрюшинного пространства, щитовидной железы	
15	оценка результатов ЭхоКГ	III
16	расчёт объёма и скорости введения инфузатов при кетоацидозе	III
17	венепункция	III
18	введение назогастрального зонда	III
19	прописи рецептов лекарственных средств	III
20	оформление медицинской документации	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

13.1. 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».

13.2. Составление и решение типовых задач по теме «Диспансеризация детей и подростков с сахарным диабетом 1 типа».

14. Рекомендованная литература по теме занятия

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

	Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычковская [и др.]	компьютерные технологии	
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	М. : ГЭОТАР-Медиа	2017

	врачей / ред. Е. Б. Башнина. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970440278.html		
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 учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный

4. 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.

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 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, pH 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. Место проведения практического занятия: учебная комната 606 кафедры педиатрии ИПО ФГБОУ ВО КрасГМУ, эндокринологическое отделение и поликлиника (кабинет детского эндокринолога) КГБУЗ «КККЦОМД».

6. Оснащение занятия: слайды с критериями нарушений углеводного обмена (ВОЗ), классификацией сахарного диабета (ВОЗ), основными симптомами сахарного диабета; выписки из историй болезни и амбулаторных карт пациентов с сахарным диабетом; бланки анализов с биохимическим анализом крови (гликемия, гликированный гемоглобин, инсулин, С-пептид), анализами мочи (глюкозурический профиль), глюкометр.

7. Структура содержания темы (хронокарта).

Хронокарта практического занятия

№ п/п	Этапы практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи

7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация:

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	- 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	- 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 моль/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 HOMA-IR = (ИРИ $_{натощак}$ × глюкоза $_{натощак}$) / 22,5 (норма <3,2)
- индекс Caro = глюкоза $_{натощак}$ / ИРИ $_{натощак}$ (норма > 0,3)
- индекс QUIKI = (log глюкозы $_{натощак}$ + log ИРИ $_{натощак}$)$^{-1}$ (норма >0,3)

• индекс Matsuda = 10000 / (ИРИ $_{\text{натощак}}$ × глюкоза $_{\text{натощак}}$ × ИРИ $_{\text{средний уровень на ОГТТ}}$ × 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 тощаковые 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%

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

• 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.

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

Укажите правильный ответ.

1. НОРМАЛЬНЫЙ УРОВЕНЬ ГЛИКЕМИИ НАТОЩАК В КАПИЛЛЯРНОЙ КРОВИ ЧЕРЕЗ 2 ЧАСА ПОСЛЕ НАГРУЗКИ ГЛЮКОЗОЙ

1) ≤ 15,0 ммоль/
2) ≤ 11,1 ммоль/л
3) ≤ 9,3 ммоль/л
4) ≤ 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

Эталоны ответов.

1 – 4	2 – 3	3 – 2	4 – 3	5 – 1	6 – 1	7 – 4	8 – 3	9 – 1	10 – 1

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

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 HOMA-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.

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача №1.

1. Оценка результатов ОГТТ: концентрация глюкозы через 2 часа после нагрузки <7,8 ммоль/л – нормальная толерантность к глюкозе, 7,8-11,1 ммоль/л – нарушенная толерантность к глюкозе, ≥ 11,1 ммоль/л – предварительный диагноз сахарный диабет.
2. По результатам ОГТТ выявлено нарушение углеводного обмена – нарушенная толерантность к углеводам.
3. Расчёт глюкозы для проведения орального глюкозо-толерантного теста: 1,75 г/кг массы тела (но не более 75 г).

4. Противопоказания к проведению глюкозо-толерантного теста: гликемия натощак ≥6,1 ммоль/л; гликемия в любое время суток ≥11,1 ммоль/л; клинические симптомы сахарного диабета.

5. Показания к назначению медикаментозной терапии при первичном ожирении:

• 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 сахарному диабету и сердечно-сосудистым заболеваниям, 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).

Задача №2.

1. 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.

2. Пациенту будет проводиться контроль гликемии, HbA_1C, мониторинг веса, состояния нижних конечностей, АД, ежегодно – обследование у окулиста, исследование суточной мочи на МАУ и оценка липидограммы.

3. Количество глюкозы для проведения орального глюкозо-толерантного теста составляет 1,75 г/кг массы тела (но не более 75 г).

4. Метформин (Глюкофаж) стартовая доза 500-850 мг, при нормальной переносимости доза увеличивается до 1500-2000 мг, продолжительность лечения не менее 3-6 месяцев.

5. 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%.

Задача №3.

1. Физическое развитие среднее (рост в пределах 50-75 перцентили). ИМТ=32,4 (выше 95 перцентили), избыток веса 55% (ожирение 3 степени).

2. В биохимическом анализе крови гиперхолестеринемия, повышен индекс атерогенности (высокий риск атерогенеза), инсулинорезистентность (повышен индекс HOMA-IR).

3. Нарушение углеводного обмена – нарушение толерантности к углеводам.

4. Показания к назначению медикаментозной терапии при первичном ожирении:

• 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 сахарному диабету и сердечно-сосудистым заболеваниям, 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).

5. Метформин (Глюкофаж) стартовая доза 500-850 мг, при нормальной переносимости доза увеличивается до 1500-2000 мг, продолжительность лечения не менее 3-6 месяцев.

Задача №4.

1. Целевые показатели углеводного обмена при сахарном диабете 2 типа: уровень гликемии натощак менее 7 ммоль/л, постпрандиальная гликемия менее 9 ммоль/л, гликированный гемоглобин менее 7%.

2. 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.

3. Лактацидоз, гиповитаминоз B_{12}, повышение печёночных трансаминаз, в начале терапии – тошнота, отсутствие аппетита, умеренные абдоминальные боли.

4. 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.

5. Оптимальными являются аэробные физические нагрузки – ходьба, плавание, аквааэробика, лыжи, велосипед.

Задача №5.

1. Диагноз: Экзогенно-конституциональное ожирение III степени (избыток веса 55%). Артериальная гипертензия. Дислипидемия.

2. У пациента в биохимическом анализе крови данные за дислипидемию (гиперхолестеринемия, повышение индекса атерогенности).

3. Индекс атерогенности – это отношение липопротеидов низкой плотности (ЛПНП) и липопротеидов очень низкой плотности (ЛПОНП) к липопротеидам высокой плотности (ЛПВП). ЛПНП – основной атерогенный класс липопротеидов: содержат 60-70% холестерина плазмы, являются основными переносчиками холестерина к периферическим тканям, окисленные формы ЛПНП инициируют формирование атеросклеротической бляшки. ЛПОНП содержат 10-15% от общего холестерина и обогащены триглицеридами. ЛПВП синтезируются в печени, являются самыми важными факторами обратного транспорта холестерина из тканей в печень, где происходит его катаболизм, предупреждают образование окисленных

форм ЛПНП. В норме индекс атерогенности должен быть не > 3, чем выше индекс, тем больше опасность атерогенеза.

4.Дополнительные обследования: гликемия натощак, ОГТТ, АЛТ, АСТ, щелочная фосфатаза, мочевая кислота, триглицериды, ЛПНП, ЛПОНП, ЛПВП; ЭКГ, СМАД, ЭХОКГ, УЗИ печени, рентгенограмма черепа в боковой проекции, осмотр окулиста (глазное дно, определение полей зрения), консультация кардиолога, генетика, эндокринолога.

5.Рекомендации по питанию:

• 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 $18\text{-}19^{00}$ часов, за 3 часа до сна, ужин не обильный

• гипокалорийная диета: разрешены без ограничения овощи и зелень (кроме бобовых, картофеля и кукурузы), низкокалорийные напитки (отвары, минеральная вода без газа, чай, соки без сахара); разрешены, но дозируются несладкие фрукты и ягоды, крупы, макароны, нежирные сорта мяса и рыбы, молочные продукты (от 0 до 1% жирности); резко ограничиваются сливочное масло, сметана, картофель, бананы, виноград; полностью исключаются жирные сорта сыра, майонез, сливки, сахар, варенье, кондитерские изделия, сладкие газированные напитки, манная крупа, пшеничный хлеб, колбасные изделия, продукты повышающие выработку пищеварительных соков и аппетит (острые, соленые, жареные блюда, крепкие мясные бульоны). Количество белка в рационе соответствует физиологической норме (источники белка – нежирные сорта мяса и рыба, яйца, молоко и молочные продукты пониженной жирности).

• сочетание диеты с двигательной активностью

12. Перечень и стандарты практических умений (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез), оценка дневника пациента с диабетом, обучение пациента навыкам самоконтроля	III
2	оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, щитовидная железа, половое развитие,	III

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
	органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	
3	измерение АД на верхних и нижних конечностях	III
4	антропометрические измерения и их оценка; измерение толщины кожной складки калипером	III
5	расчёт питания	III
6	определение гликемии при помощи глюкометра, определение ацетона в моче при помощи визуальных тест-полосок	III
7	оценка клинического анализа крови	III
8	оценка биохимического анализа крови (кетоновые тела, HbA_1C, общий белок, мочевина, креатинин), оценка уровня инсулина, С-пептида	III
9	оценка показателей КЩС и электролитов крови	III
10	оценка анализов мочи (общий, биохимический, по Зимницкому, по Нечипоренко, бак. посев мочи, МАУ), оценка СКФ	III
11	оценка ЭКГ	III
12	оценка результатов миографического исследования	III
13	оценка результатов УЗИ органов брюшной полости, забрюшинного пространства, щитовидной железы	III
14	оценка результатов ЭхоКГ	III
15	прописи рецептов лекарственных средств	III
16	оформление медицинской документации	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

13.1. Подготовка рефератов по теме «Сахарный диабет 2 типа у детей», «Моногенные формы сахарного диабета», «Диспансеризация детей и подростков с сахарным диабетом».

13.2. Составление и решение типовых задач по теме «Сахарный диабет 2 типа у детей: клиника, диагностика, лечение»

14. 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	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 13.1.3:** «Эндокринология. Нарушение углеводного и липидного обменов. Избыточная масса тела и ожирение».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный.

4. Значение 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.

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: 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. Место проведения практического занятия: учебная комната 606 кафедры педиатрии ИПО ФГБОУ ВО КрасГМУ, эндокринологическое

отделение и поликлиника (кабинет детского эндокринолога) КГБУЗ «КККЦОМД».

6. Оснащение занятия: слайды с процентильными таблицами роста, ИМТ, соотношения длины тела и массы тела, этиологией и классификацией ожирения, принципами диагностики и лечения ожирения у детей, фотографии пациентов с различными вариантами ожирения, рентгенограммы кистей с лучезапястным суставом, боковые краниограммы, томограммы головного мозга, карты с половым хроматином и кариотипом, амбулаторные карты и истории болезней пациентов с ожирением различной этиологии.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта практического занятия

№ п/п	Этапы практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по

			теме
Всего:		270	

8. Аннотация:

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 – переедание, 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, пропиомеланокортина, 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 (genu varum, genu valgum)
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 ($м^2$). ИМТ в пределах 85-95 процентили (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 × (ИМТ фактический – ИМТ долженствующий) / 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 процентиль, 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
- acnae vulgares, 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

Врождённая остеодистрофия Олбрайта:

- мутация гена, кодирующего а-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 пропиомеланокортина:

- гиперфагия
- быстропрогрессирующее 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 глюкозой, приёма пищи или случайное определение гликемии в любое время	≥ 10,0	≥11,1	≥11,1

дня			
	НАРУШЕННАЯ ТОЛЕРАНТНОСТЬ К ГЛЮКОЗЕ		
натощак	<6,1	<6,1	<7,0
через 2 часа после нагрузки глюкозой	6,7-10,0	7,8-11,1	7,8-11,1
	НАРУШЕННАЯ ГЛИКЕМИЯ НАТОЩАК		
натощак	≥5,6 <6,1	≥5,6 <6,1	≥6,1 <7,0
через 2 часа после нагрузки глюкозой	<6,7	<7,8)	<7,8

- Липидограмма (холестерин, ЛПНП, ЛПВП, индекс атерогенности, триглицериды).
- Биохимические исследования (АЛТ, АСТ, щелочная фосфатаза, мочевая кислота).
- По показаниям: оценка функции щитовидной железы (св. T_4, 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 процентили	
	без осложнений	с осложнениями
Дети в возрасте 2-7 лет		
поддерживать вес	поддерживать вес	снижать вес
Дети старше 7 лет		
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 $18\text{-}19^{00}$ 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)	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). 2. Продукты, содержащие легкоусвояемые углеводы (сахар, конфеты, соки, жидкие молочные продукты (особенно с высоким % жирности), сладкие фрукты (виноград, бананы, финики), сладкие напитки, кондитерские изделия). 3. Алкогольные напитки.
Желтый свет (продукты, которые необходимо ограничить)	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). 2. Продукты, богатые крахмалом (картофель, бобовые, фрукты и ягоды (кроме сухофруктов), хлебобулочные изделия (лучше из муки грубого помола), каши, макаронные изделия). 3. Супы сваренные из постного мяса, рыбы или птицы, а также вегетарианские.
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 до1500-2000 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, транссфеноидальное удаление аденомы гипофиза, адреналэктомия), при моногенных формах ожирения назначается терапия рекомбинантным человеческим лептином, заместительная терапия половыми гормонами, ГКС (дефицит пропиомеланокортина, дефицит конвертазы 1-го типа).

Критерии эффективности терапии

• Снижение веса на 10-15% в 1-й год лечения, 5-7% во 2-й год лечении, 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.).

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

• 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.

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

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 ($м^2$)

3) произведение массы тела (кг) и роста ($м^2$)

4) отношение роста (м²) 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 (>4000гр)

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

Эталоны ответов.

1 - 2	2 - 2	3 - 4	4 - 3	5 - 4	6 - 2	7 - 5	8 - 2	9 - 3	10 - 3

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

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, acnae 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.

Эталоны ответов к ситуационным задачам.

Задача №1.

1. Диагноз: Экзогенно-конституциональное ожирение III степени (избыток веса 55%). Артериальная гипертензия. Дислипидемия.
2. У пациента в биохимическом анализе крови данные за дислипидемию (гиперхолестеринемия, повышение индекса атерогенности).
3. Индекс атерогенности – это отношение липопротеидов низкой плотности (ЛПНП) и липопротеидов очень низкой плотности (ЛПОНП) к липопротеидам высокой плотности (ЛПВП). ЛПНП – основной атерогенный класс липопротеидов: содержат 60-70% холестерина плазмы, являются основными переносчиками холестерина к периферическим тканям, окисленные формы ЛПНП инициируют формирование атеросклеротической бляшки. ЛПОНП содержат 10-15% от общего холестерина и обогащены триглицеридами. ЛПВП синтезируются в печени, являются самыми важными факторами обратного транспорта холестерина из тканей в печень, где происходит его катаболизм, предупреждают образование окисленных

форм ЛПНП. В норме индекс атерогенности должен быть не > 3, чем выше индекс, тем больше опасность атерогенеза.

4. Дополнительные обследования: гликемия натощак, ОГТТ, АЛТ, АСТ, щелочная фосфатаза, мочевая кислота, триглицериды, ЛПНП, ЛПОНП, ЛПВП; ЭКГ, СМАД, ЭХОКГ, УЗИ печени, рентгенограмма черепа в боковой проекции, осмотр окулиста (глазное дно, определение полей зрения), консультация кардиолога, генетика, эндокринолога.

5. Рекомендации по питанию:

- 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 $18\text{-}19^{00}$ часов, за 3 часа до сна, ужин не обильный
- гипокалорийная диета: разрешены без ограничения овощи и зелень (кроме бобовых, картофеля и кукурузы), низкокалорийные напитки (отвары, минеральная вода без газа, чай, соки без сахара); разрешены, но дозируются несладкие фрукты и ягоды, крупы, макароны, нежирные сорта мяса и рыбы, молочные продукты (от 0 до 1% жирности); резко ограничиваются сливочное масло, сметана, картофель, бананы, виноград; полностью исключаются жирные сорта сыра, майонез, сливки, сахар, варенье, кондитерские изделия, сладкие газированные напитки, манная крупа, пшеничный хлеб, колбасные изделия, продукты повышающие выработку пищеварительных соков и аппетит (острые, соленые, жареные блюда, крепкие мясные бульоны). Количество белка в рационе соответствует физиологической норме (источники белка – нежирные сорта мяса и рыба, яйца, молоко и молочные продукты пониженной жирности).
- сочетание диеты с двигательной активностью

Задача №2.

1. Синдром патологического гиперкортицизма, болезнь или синдром Иценко-Кушинга.

2. Диагноз выставлен на основании характерных клинических симптомов: диспластическое ожирение, проявления жирной себореи (повышенная «сальность» кожи, acnae vulgaris), гирсутизм, широкие стрии багрового цвета, артериальная гипертензия (АД 140/90), замедление темпов роста (прирост 3,5 см/год), остеопения/остеопороз (болезненность при пальпации позвонков).

3. Эндогенный избыток глюкокортикоидов.

4. Гиперкортицизм подтверждает повышенный уровень свободного кортизола в суточной моче и нарушение суточного ритма секреции кортизола в крови. Для дифференциальной диагностики синдрома и болезни Иценко-Кушинга используют большую пробу с дексаметазоном. Для определения локализации, структуры и размеров опухоли используется УЗИ, КТ/МРТ надпочечников (при предполагаемом диагнозе синдром Иценко-Кушинга) и

МРТ головного мозга (при предполагаемом диагнозе болезнь Иценко-Кушинга).

5. Гинеколог (симптомы вирилизации), эндокринолог.

Задача №3.

1.Оценка результатов ОГТТ: концентрация глюкозы через 2 часа после нагрузки <7,8 ммоль/л – нормальная толерантность к глюкозе, 7,8-11,1 ммоль/л – нарушенная толерантность к глюкозе, ≥ 11,1 ммоль/л – предварительный диагноз сахарный диабет.

2.По результатам ОГТТ выявлено нарушение углеводного обмена – нарушенная толерантность к углеводам.

3.Расчёт глюкозы для проведения орального глюкозо-толерантного теста: 1,75 г/кг массы тела (но не более 75 г).

4.Противопоказания к проведению глюкозо-толерантного теста: гликемия натощак ≥6,1 ммоль/л; гликемия в любое время суток ≥11,1 ммоль/л; клинические симптомы сахарного диабета.

5. Показания к назначению медикаментозной терапии при первичном ожирении:

• 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 сахарному диабету и сердечно-сосудистым заболеваниям, 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).

Задача №4.

1. Физическое развитие девочки среднее (рост между 50 и 75 перцентилями). ИМТ = 20 (между 85 и 95 перцентилями), избыток веса 4,7%. Диагноз: избыточная масса тела.

2. Суточный калораж питания рассчитывается по формуле 1000 + (100 × n), где n – возраст ребёнка в годах.

3. Факторы риска первичного ожирения у детей:

- отягощённая наследственность по сахарному диабету (включая гестационный сахарный диабет у матери)
- масса тела при рождении более 4000г.
- масса тела при рождении менее 2500г. (у доношенного ребёнка)
- раннее начало ожирения (быстрое ↑ ИМТ к 5,0-5,5 годам)
- ожирение у родственников
- отягощённая наследственность по артериальной гипертонии

4. Причины первичного ожирения у детей:

- экзогенно-конституциональное ожирение: разбалансированное питание (переедание, повышенное содержание в рационе жиров легкоусваиваемых углеводов, нарушенный ритм питания), пониженный

расход энергии (низкая двигательная активность, иммобилизация, поражение мышц), наследственная предрасположенность (количество адипоцитов, чувствительность тканей к инсулину, особенности метаболизма).

- алиментарное ожирение: разбалансированное питание и пониженный расход энергии.

5. Учитывая, что у девочки избыточная масса тела (ИМТ в пределах 85 и 95 процентиля) без осложнений даются рекомендации по изменению образа жизни (режим и рациональное питание, физическая активность), мониторируется динамика веса.

Задача №5.

1. Синдром Прадера-Вилли?

2. Диагноз подтверждает цитогенетическое и молекулярное обследование: делеция участка или дисомия 15 хромосомы (15 q11–q12).

3. У детей выделяют: первичное ожирение (экзогенно-конституциональное, алиментарное), вторичное ожирение (гипоталамическое, эндокринное, комплексные генетические синдромы с ожирением, ятрогенное), моногенные формы ожирения.

4. С синдромами Лоуренса–Муна–Барде–Бидля, Альмстрема, врождённой остеодистрофией Олбрайта, моногенными формами ожирения.

5. К системе, регулирующей аппетит и поддерживающей энергетический баланс в организме относятся:

- афферентная система (сигналы насыщения – лептин, адипонектин, инсулин, гастроинтестинальные пептиды)
- гипоталамус (вентромедиальные и латеральные ядра)
- эфферентная система (симпатическая нервная система, β-адренорецепторы, катехоламины)
- ЖКТ и печень

12. Перечень и стандарты практических умений (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез, факторы риска заболевания)	III
2	оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, щитовидная железа, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система,	III

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
	система кроветворения, органы чувств и нервная система	
3	измерение АД на верхних и нижних конечностях	III
4	антропометрические измерения и их оценка; измерение толщины кожной складки калипером	III
5	термометрия	III
6	расчёт суточного калоража питания, назначение гипокалорийной диеты	III
7	оценка клинического анализа крови	III
8	оценка биохимического анализа крови (АЛТ, АСТ, липидограмма, индекс атерогенности, мочевая кислота, гликемия, кортизол, ТТГ, св.Т4)	III
9	оценка общего анализа мочи	III
10	оценка копрологического исследования кала	III
11	оценка ЭКГ, КИГ, КОП	III
12	оценка рентгенограмм кистей с лучезапястным суставом, боковой краниографии	III
13	оценка результатов УЗИ органов брюшной полости, надпочечников, щитовидной железы, вилочковой железы, мошонки, малого таза	III
14	оценка результатов ЭхоКГ, оценка ЭЭГ и ЭхоЭГ	III
15	прописи рецептов лекарственных средств	III
16	оформление медицинской документации	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

•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».

•Составление и решение типовых задач по теме «Ожирение у детей: клиника, диагностика, лечение».

14. 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	СПб. : Питер	2017

	[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	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	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	М.: ГЭОТАР-	2016

	[Электронный ресурс] / ред. И. И. Дедов, В. А. Петеркова. - Режим доступа : http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970436141.html	Медиа	
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 13.2.1:** «Эндокринология. Патология роста и полового развития, заболевания щитовидной железы, надпочечников, гипоталамо-гипофизарные заболевания. Нарушения роста».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный.

4. Значение 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 своевременной терапии и улучшения ростового прогноза указной 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.

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: физиологию процессов роста, факторы, влияющие на ростовые процессы и причины задержки роста у детей, классификацию низкорослости в детском возрасте, клинико-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 ребенка, 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. Место проведения практического занятия: учебная комната 606 кафедры педиатрии ИПО ФГБОУ ВО КрасГМУ, эндокринологическое отделение и поликлиника (кабинет детского эндокринолога) КГБУЗ «ККККЦОМД».

6. Оснащение занятия: слайды с центильными таблицами роста и скорости роста, физиологией роста; этиологией низкорослости и высокорослости, алгоритмом поэтапного ведения пациента с ЗФР, схемами лечения (заместительная гормональная терапия, нестероидная метаболическая терапия), фотографии пациентов с генетическими вариантами низкорослости и высокорослости, пангипопитуитаризмом, гипотиреозом, соматотропной недостаточностью, скелетными дисплазиями, рентгенограммы кистей с лучезапястным суставом, боковые краниограммы, рентгенограммы пояснично-крестцового отдела позвоночника, томограммы головного мозга, карты с половым хроматином и кариотипом, амбулаторные карты и истории болезней пациентов с низкорослостью и высокорослостью различной этиологии.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта практического занятия

№ п/п	Этапы практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством	200	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором

	преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок		практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация:

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 пермиссивно 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 (↑ висцерального жира, ↓ 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 развиться 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 21^{00}-23^{00}. 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 (темп 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: XXY (синдром Клайнфельтера), XYY, XYYY
- 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).

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

- Физиология ростовых процессов в детском возрасте.
- Факторы, влияющие на рост ребёнка в постнатальном периоде.
- Классификацию 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.

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

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 нейрогипофизе

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

Эталоны ответов.

1 - 5	2 - 2	3 - 2	4 - 3	5 - 4	6 - 2	7 - 4	8 - 4	9 - 1	10 - 3

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

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 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. 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 82см, 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 $Ах_0$ $Р_0$ $Ме_0$ $Ма_0$.

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.

Эталоны ответов к ситуационным задачам.

Задача №1.

1. Физическое развитие девочки низкое (показатель роста ниже 3 центиля). Половое развитие допубертатное (отсутствуют признаки полового развития), у пациентки задержка полового развития (задержка полового развития у девочек диагностируется при отсутствии увеличения молочных желёз к 13 годам и/или отсутствии менструаций после 15 лет).

2. Синдром Шерешевского-Тернера? Артериальная гипертензия.

3. У эндокринолога (исследование костного возраста, проведение УЗИ матки и яичников, остеоденситометрия, определение уровня ЛГ, ФСГ, гликемии, оценка секреции гормона роста), генетика (определение полового хроматина и кариотипа), гинеколога (осмотр половых органов), окулиста (глазное дно), ЛОР, ортодонта, нефролога (так как для синдрома Шерешевского-Тернера характерны аномалии развития почек, зубочелюстного аппарата, патология органа слуха и зрения).

4. Дополнительно назначаются: ЭКГ, ЭхоКГ, СМАД, УЗИ брюшной полости и забрюшинного пространства, копрограмма, общий анализ мочи, исследование концентрационной способности почек.

5. Для синдрома Шерешевского-Тернера характерны аномалии сердечно-сосудистой системы (коарктация аорты, незаращение межжелудочковой перегородки, стеноз легочной артерии и аорты, дилатация корня аорты, пролапс митрального клапана) и артериальная гипертензия.

Задача №2.

1. Физическое развитие по росту низкое (рост ниже 3 центиля); ИМТ = 17,3 (между 50 и 75 центилями), дефицита и избытка веса нет. Диагноз: низкорослость (дефицит гормона роста – соматотропная недостаточность)?

2. Особенности роста на разных этапах жизни ребёнка:

- пренатальный период: максимальные темпы роста (во втором триместре беременности увеличение длины плода достигает 7,5 мм в день)
- период младенчества: за первый год жизни ребёнок вырастает на 24-26 см. (при этом прирост за 12 месяцев составляет 50% от показателя длины тела при рождении)
- период детства: прирост за 2-й год жизни составляет 12-13 см, в третий год жизни – 6-8 см; незначительное ускорение роста отмечается у большинства детей в 6-8 летнем возрасте («детский ростовой скачок»); до пубертатного периода скорость роста у девочек и мальчиков практически одинакова и составляет в среднем 5-6 см/год
- пубертатный период: ускорение роста на фоне повышения уровня половых гормонов («пубертатный ростовой скачок»), 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

3. Факторы, влияющие на рост: наследственные (гены, определяющие скорость роста и гены, определяющие конечный рост; нормальный хромосомный набор); эндокринные (нормальная функция желёз внутренней секреции); соматическое здоровье (отсутствие хронических заболеваний

сопровождающихся гипоксией, интоксикацией, нарушениями всасывания, метаболическими расстройствами); факторы внешней среды (спокойная психологическая атмосфера в доме; питание, богатое белками, кальцием, йодом, витаминами; адекватная возрасту физическая активность; инсоляция; достаточный сон).

4. Алгоритм педиатра при низкорослости у детей:

- 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 скорость в разные периоды жизни ребёнка;
  - сроки прорезывания и смены молочных зубов, закрытие родничков (задержка относительно возрастной нормы);
  - рост и особенности полового развития у родственников первой линии родства).
- Антропометрические измерения: рост стоя (расчёт SDS роста), рост сидя (определение коэффициента пропорциональности телосложения), объём размаха рук и окружность головы (оценка пропорциональности телосложения), вес (оценка гармоничности телосложения).
- Определение целевого (прогнозируемого) роста.
- Физикальный осмотр: клинические симптомы соматических заболеваний и патологии костной системы; признаки нарушения работы эндокринных желёз (ожирение, стрии, гирсутизм, сухость, пигментация, нарушения полового развития, выраженная низкорослость и др.); стигмы дисэмбриогенеза; неврологическая симптоматика; оценка полового созревания.
- Рентгенологические исследования: боковая краниография (визуализация турецкого седла, выявление признаков внутричерепной гипертензии и патологических изменений); рентгенография кисти с лучезапястным суставом (определение костного возраста).
- Лабораторные и инструментальные методы исследования, подтверждающие или исключающие соматическую патологию (клинический анализ крови, общий анализ мочи, антитела к глиадину и т.д.).
- Консультация генетика (исключение или подтверждение наследственных заболеваний и генетических синдромов, сопровождающихся низкорослостью).
- Консультация ортопеда (при диспропорциональном телосложении и подозрении на скелетную дисплазию).
- Консультация эндокринолога (все дети с ростом ниже 3 центиля и/или скоростью роста менее 4-5 см/год).

5. Причины низкорослости у детей: эндокринные заболевания

(соматотропная недостаточность, гипотиреоз, гиперкортицизм, гипогонадизм); генетические синдромы и хромосомные болезни (синдром Шерешевского-Тернера, синдром Секкеля, синдром Сильвера-Рассела и др.); патология костной системы (скелетные дисплазии); соматические заболевания (ВПС, хронические болезни лёгких, синдром нарушенного всасывания, заболевания почек с ХПН и др.); недостаточное поступление питательных веществ (белок, кальций, йод и др.); конституциональные (семейные) особенности роста; психосоциальная низкорослость; ятрогенная задержка роста (при приёме ГКС).

Задача №3.

1. Скелетная дисплазия – ахондроплазия.

2. Коэффициент пропорциональности = рост сидя / (рост стоя - рост сидя) = 2,1 (↑)

3. Рентгенография пояснично-крестцового отдела позвоночника.

4. Сужение расстояния между корнями дужек позвонков в каудальном направлении.

5. Оперативное удлинение конечностей.

Задача №4.

1. Физическое развитие девочки низкое (показатель роста ниже 3 центиля). Половое развитие допубертатное (отсутствуют признаки полового развития), у пациентки задержка полового развития (задержка полового развития у девочек диагностируется при отсутствии увеличения молочных желёз к 13 годам и/или отсутствии менструаций после 15 лет).

2. Синдром Шерешевского-Тернера?

3. У эндокринолога (исследование костного возраста, проведение УЗИ матки и яичников, остеоденситометрия, определение уровня ЛГ, ФСГ, гликемии, оценка секреции гормона роста), генетика (определение полового хроматина и кариотипа), гинеколога (осмотр половых органов), окулиста (глазное дно), ЛОР, ортодонта, нефролога (так как для синдрома Шерешевского-Тернера характерны аномалии развития почек, зубочелюстного аппарата, патология органа слуха и зрения).

4. Дополнительно назначаются: ЭКГ, ЭхоКГ, СМАД, УЗИ брюшной полости и забрюшинного пространства, копрограмма, общий анализ мочи, исследование концентрационной способности почек.

5. Оценка полового развития детей осуществляется с помощью таблиц Мазурина А.В. и Воронцова И.М. (у девочек оценивают: развитие молочных желёз, развитие волос в подмышечной впадине и на лобке, наличие менструаций) и/или таблиц Таннера (у девочек оценивают: развитие молочных желёз, лобковое оволосение и возраст менархе).

Задача №5.

1. Соматотропная недостаточность.

2. Диагноз выставлен на основании: жалоб на задержку роста, данных анамнеза - роды в тазовом предлежании, замедление темпов роста (до 3 см в год) с раннего детского возраста; данных осмотра – низкое физическое развитие; результатов обследования – повышенный холестерин – 7,6

ммоль/л; низкая секреция СТГ по результатам фармакологического теста с клонидином и инсулином (максимальный выброс – 1,2 нмоль/л).

3. Дополнительные обследования: гормоны крови (ТТГ, св. T_4, АКТГ) для исключения пангипопитуитаризма; рентгенограмма кисти с лучезапястным суставом для определения костного возраста (при соматотропной недостаточности костный возраст отстаёт от паспортного); МРТ головного мозга (гипоталамо-гипофизарная область), ИРФ-1.

4. Лечение соматотропином (препарат Растан): подкожные инъекции 7 раз в неделю в дозе 0,033 мг/кг мультидозными шприц-ручками. Места инъекций: плечи, бёдра, ягодицы, передняя брюшная стенка.

5. Лечение продолжают до закрытия зон роста или до достижения социально приемлемого роста (155-160 для девочек, 165-170 для мальчиков).

12. Перечень и стандарты практических умений (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез, факторы риска заболевания)	III
2	оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, щитовидная железа, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	III
3	измерение АД на верхних и нижних конечностях	III
4	антропометрические измерения и их оценка; измерение толщины кожной складки калипером	III
5	расчёт питания пациента	III
6	оценка клинического анализа крови	III
7	оценка биохимического анализа крови (гликемия, липидограмма, общий белок, ИРФ-1), оценка результатов фармакологических проб на стимуляцию СТГ, оценка уровня гормонов крови (ТТГ, св. Т4, кортизол, ЛГ, ФСГ)	III
8	оценка показателей КЩС и электролитов крови	III
9	оценка общего анализа мочи	III
10	оценка копрологического исследования кала	III
11	оценка ЭКГ	III
12	оценка рентгенограмм кистей с лучезапястным суставом	III

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
	(костный возраст), боковой краниограммы	
13	оценка томограмм головного мозга	II
14	оценка результатов УЗИ щитовидной железы, мошонки, малого таза	III
15	оценка ЭЭГ и ЭхоЭГ	III
16	прописи рецептов лекарственных средств	III
17	оформление медицинской документации	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

•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».

•Составление и решение типовых задач по теме «Нарушения роста у детей: клиника, диагностика, лечение».

14. Рекомендованная литература по теме занятия

№	Наименование	Издательство	Год выпуска
ОБЯЗАТЕЛЬНАЯ			
1	Педиатрия [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. А. А. Баранов. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427873.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ			
1	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 1. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467	СПб. : Питер	2017
2	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 2. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468	СПб. : Питер	2017
3	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов / ред. Н. П. Шабалов. - 6-е изд., испр. и доп. - Режим доступа :	СПб. : СпецЛит	2015

	https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1		
4	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычковская [и др.]	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
5	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 13.2.2** «Эндокринология. Патология роста и полового развития, заболевания щитовидной железы, надпочечников, гипоталамо-гипофизарные заболевания. Острая и хроническая недостаточность надпочечников».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный.

4. Значение 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.

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, 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. **Место проведения практического занятия:** учебная комната 606 кафедры педиатрии ИПО ФГБОУ ВО КрасГМУ, эндокринологическое отделение и поликлиника (кабинет детского эндокринолога) КГБУЗ «КККЦОМД».

6. **Оснащение занятия**: слайды с процентильными таблицами роста, ИМТ, соотношения длины тела и массы тела, этиологией и классификацией надпочечниковой недостаточности у детей, клинико-диагностическими критериями разных клинических вариантов надпочечниковой недостаточности, принципами лечения ГКС, критериями адекватности ЗГТ.

7. **Структура содержания темы.**

Хронокарта практического занятия

№ п/п	Этапы практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) курация под руководством преподавателя; б) разбор курируемых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) в палатах с пациентами; б) с историями болезни; в) демонстрация куратором практических навыков по осмотру, физикальному обследованию с интерпретацией результатов дополнительных методов исследования.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические

			разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. **Аннотация**:

Корой надпочечников секретируются 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: быстропрогрессирующая 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 3β-гидроксистероиддегидрогеназы. Характерно нарушение развития наружных гениталий: у генетических девочек (46 XX) – вирилизация наружных гениталий (гипертрофия клитора без формирования урогенитального 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 17α-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 эрекций 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 11β-гидроксилазы. Клинические проявления: женский псевдогермафродитизм (вирилизация наружных гениталий у генетических девочек: гипертрофия клитора и формирование урогенитального 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 Х-сцепленный характер наследования, обусловлена дефектом гена DAX-I 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 6^{00}-8^{00}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 проведённого 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 – Кортеф (аналог природного кортизола), 8-12 мг/м^2/сут в 7^{00}-15^{00}-22^{00} в равных дозах, «стартовая доза» - 10 мг/м^2/сут, у подростков до 15 мг/м^2/сут. При дефиците 21-гидроксилазы, 3β-стероиддегидрогеназы, 17α-гидроксилазы, 11 β-гидроксилазы ГК назначаются в АКТГ-подавляющих дозах: препарат выбора – гидрокортизон (Кортеф), у детей 1 года жизни 20 мг/м^2 в сутки три раза в день в равных дозах (7^{00}-15^{00}-22^{00}), у детей старше года - 10-15 мг/м^2. У детей с зонами роста, близкими к закрытию Преднизолон (2-4мг/м^2) ⅓ суточной дозы в 7^{00} и ⅔ дозы в 23^{00} или Дексаметазон (0,25-0,35мг/м^2) однократно, вечером.

Минералокортикоиды: Флудрокортизон (Кортинефф) у детей 1 года жизни - 0,1-0,3мг в сутки в 3 приёма (7^{00}-15^{00}-22^{00}); у старших детей: 0,05-0,2 мг в сутки в два приема в 7^{00} и 15^{00}-18^{00}

•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/м^2/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/м^2 в течение первого часа, затем по 2-3 л/м^2/сут.

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

- Анатомия и физиологию 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.

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

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) адренолейкодистрофия 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

Эталоны ответов.

1 - 2	2 - 2	3 - 1	4 - 3	5 - 4	6 - 4	7 - 3	8 - 2	9 - 3	10 - 4

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

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. Жажды 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.
5. 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 39ºС, 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.

Эталоны ответов к ситуационным задачам.

Задача №1.

1. Первичная хроническая надпочечниковая недостаточность.
2. Диагноз выставлен на основании клинико-анамнестических данных: похудание, артериальная гипотония, слабость, утомляемость, пигментация кожи, снижение аппетита, пристрастие к солёной пище, неустойчивый стул, мышечная гипотония, электролитные нарушения (гиперкалиемия, гипонатриемия) и гипогликемия.
3. Срочно консультация эндокринолога и срочно госпитализация в стационар.
4. ЭКГ–признаки гиперкалиемии: высокий заострённый Т, укорочение Q-T, расширение Р, удлинение AV проводимости.

5. Лечение первичной хронической надпочечниковой недостаточности: постоянная (пожизненная) заместительная терапия глюкокортикоидами (кортеф) и минералокортикоидами (кортинефф). При стрессовых ситуациях, инфекционных заболеваниях повышают дозу глюкокортикоидов в 2-3 раза, дозу минералокортикоидов не изменяют. При малых и кратковременных вмешательствах (ФГС, экстракция зуба) вводят гидрокортизон в/м 1-2 мг/кг однократно за 15-30 минут до манипуляции. При невозможности перорального приёма ГКС, при тяжёлых интеркуррентных заболеваниях применяют в/м введение гидрокортизона до улучшения состояния пациента и появления возможности приёма таблетированных форм ГКС (гидрокортизон 25 мг/м^2 4 раза в сутки в/м)

Задача №2.

1. Врождённая дисфункция коры надпочечников, дефицит 21-гидроксилазы, сольтеряющая форма. Сольтеряющий криз.

2. Обоснование диагноза:

• клинические симптомы: выявленное у девочки неправильное строение наружных гениталий (гипертрофированный «пенисообразный» клитор, «мошонкообразные» большие половые губы с пигментацией) и признаки синдрома потери соли (частые срыгивания, рвота «фонтаном», вялость, мраморность, серый оттенок кожи, сниженный тургор тканей, мышечная гипотония, гипорефлексия, приглушенность тонов сердца, разжиженный стул без патологических примесей)

• нормальный женский кариотип – 46, XX

• результаты неонатального скрининга на наследственные заболевания: повышение уровня 17-ОНП до 179,5 мкмоль

• лабораторные обследования: гиперкалиемия (6,0 ммоль/л) и гипонатриемия (130 ммоль/л)

• обнаружена мутация в гене CYP-21 при проведении молекулярно-генетического обследования

• визуализированы матка и яичники при УЗИ

3. Принципы неотложной помощи:

• заместительная гормональная терапия: гидрокортизон в/в 3-5 мг/кг (на инъекцию) каждые 4-6 часов до купирования криза и появления возможности перорального применения ГКС

• регидратация: раствор натрия хлорида 0,9% и раствор глюкозы 10% в соотношении 1:1 в/в капельно до купирования криза

4. Постоянная (пожизненная) заместительная терапия глюкокортикоидами (кортеф) и минералокортикоидами (кортинефф). При стрессовых ситуациях интеркуррентных заболеваниях – повышение дозы глюкокортикоидов в 2-3 раза. Дозу минералокортикоидов не изменяют. При тяжёлых интеркуррентных заболеваниях, оперативных вмешательствах, невозможности перорального приёма ГКС, назначают гидрокортизон в/м по 25мг² 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.

5. 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).

Задача №3.

1. Заместительная терапия кортикостероидами. Глюкокортикоиды: препарат выбора гидрокортизон – Кортеф (аналог природного кортизола), стартовая доза 10 мг/м^2/в сутки, затем 8-12 мг/м^2/в сутки, у подростков – до 15 мг/м^2/в сутки; три раза в день в равных дозах (в 7^{00}-14^{00}-21^{00}). Минералокортикоиды: флудрокортизон – Кортинефф 0,05-0,2 мг/в сутки два раза в день (в 7^{00} и 15^{00}-18^{00}).

2. 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.

3. При малых и кратковременных вмешательствах (ФГС, экстракция зуба) вводят гидрокортизон в/м 1-2 мг/кг мг однократно за 15-30 минут до манипуляции. При больших оперативных вмешательствах гидрокортизон вводят в/м и в/в капельно.

4. 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).

5. 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).

Задача №4.

1. Декомпенсация первичной хронической надпочечниковой недостаточности. Адреналовый криз.

2. Причина развития острого гипокортицизма – не проведённая коррекция дозы ГКС при заболевании ОРВИ.

3. Профилактика развития острого гипокортицизма: в случае стрессовой ситуации (интеркуррентное заболевание с лихорадкой >38,5ºС, рвота, травма, хирургические вмешательства, тяжёлая физическая нагрузка) у пациентов с ХНН суточная доза ГКС должна увеличиваться в 2-3 раза.

4. Лечение:

- 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/м^2/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/м^2 в течение первого часа, затем по 2-3 л/м^2/сут.

5. Особенности диеты: калорийная диета; достаточное содержание белка, витаминов; дополнительное введение продуктов, содержащих витамин С; дополнительное введение поваренной соли; ограничение продуктов, содержащих калий.

Задача №5.

1. Диагноз: Врождённая дисфункция коры надпочечников, дефицит 21-гидроксилазы, вирильная форма.
2. Первичная надпочечниковая недостаточность (дефицит 21-гидроксилазы приводит к снижению синтеза кортизола корой надпочечника).
3. Гидрокортизон (Кортеф) 20 мг/м^2 в сутки три раза в день в равных дозах (7^{00}-15^{00}-22^{00}) с последующей коррекцией дозы.
4. Хирургическая коррекция пациентке будет проведена на первом году жизни (после 3-6 месяцев терапии ГКС): резекция гипертрофированного клитора.
5. Наблюдение педиатра и эндокринолога: дети первых 2-х лет жизни 1 раз в 3 месяца; дети старше 2-х лет 1 раз в 6 месяцев. Контролируемые параметры: рост, вес, АД, половое развитие, окраска кожи, состояние подкожно-жирового слоя, гормоны крови (17-ОНП; АКТГ, тестостерон); электролиты крови (калий, натрий); ренинова активность плазмы крови (недостаточная доза ГКС повышает уровень ренина, избыточная снижает ренинову активность); костный возраст (1 раз в год). Дополнительные обследования: гликемия, клинический анализ крови, общий анализ мочи, ЭКГ.

12. Перечень и стандарты практических умений (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез)	III
2	оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и	III

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
	кровообращения, щитовидная железа, половое развитие, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система	
3	измерение АД на верхних и нижних конечностях	III
4	антропометрические измерения и их оценка; измерение толщины кожной складки калипером	III
5	термометрия	III
6	оценка клинического анализа крови	III
7	оценка биохимического анализа крови (гликемия, липидограмма, общий белок), оценка уровня гормонов крови (кортизол, АКТГ, 17 ОНП)	III
8	оценка показателей КЩС и электролитов крови	III
9	оценка анализов мочи (общий, суточная экскреция кортизола)	III
10	оценка копрологического исследования кала	III
11	оценка ЭКГ	III
12	оценка томограмм головного мозга, надпочечников	II
13	оценка результатов УЗИ забрюшинного пространства	III
14	расчёт объёма и скорости введения инфузатов при остром гипокортицизме	III
15	венепункция	III
16	введение назогастрального зонда	III
17	прописи рецептов лекарственных средств	III
18	оформление медицинской документации	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

- Подготовка рефератов по теме «Первичная хроническая надпочечниковая недостаточность у детей», «Вторичная надпочечниковая недостаточность», «Острая надпочечниковая недостаточность»
- Составление и решение типовых задач по теме «Гипокортицизм у детей: клиника, диагностика, лечение».

14. 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	СПб. : Питер	2017

	[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	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	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	М.: ГЭОТАР-	2016

	[Электронный ресурс] / ред. И. И. Дедов, В. А. Петеркова. - Режим доступа : http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970436141.html	Медиа	
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.01.1.10.14 **Тема 14.1.1:** «Организация работы детской поликлиники, ОМС, льготное лекарственное обеспечение».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный

4. Значение 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 оформление 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. Место проведения практического занятия: учебная комната №523 в ГДП №3 МБУЗ ГДКБ №8, структурные подразделения детской поликлиники.

6. Оснащение занятия:

Приказ МЗ РФ №92н от 7.03.2018г. "Об утверждении Положения об организации оказания первичной медико-санитарной помощи детям". Рабочее место участкового педиатра, оснащенное компьютером с системой QMS. Территориальная программа гос. гарантий на 2018-2020гг. в Красноярском крае. Бланки рецептов.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта практического занятия

№ п/п	Этапы практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.

2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) работа на приеме здорового ребенка в поликлинике под руководством преподавателя; б) разбор принятых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) на приеме в поликлинике; б) экскурсия по подразделениям детской поликлиники; в) работа с номенклатурными документами по теме занятия.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация:

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".

9. 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.

10. 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.

11. 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.

12. 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.

13. Первичная доврачебная медико-санитарная помощь детям оказывается фельдшерами и иными медицинскими работниками со средним медицинским образованием.

14. Первичная врачебная медико-санитарная помощь детям оказывается врачами-педиатрами участковыми, врачами-педиатрами и врачами общей практики (семейными врачами).

15. Первичная специализированная медико-санитарная помощь детям оказывается врачами-специалистами, включая врачей-специалистов медицинских организаций, оказывающих медицинскую помощь.

16. 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".

17. При наличии медицинских показаний к оказанию первичной специализированной медико-санитарной помощи врачи-педиатры, врачи-педиатры участковые, врачи общей практики (семейные врачи) или фельдшер направляют детей к врачам-специалистам медицинских организаций по специальностям, предусмотренным номенклатурой специальностей специалистов, имеющих высшее медицинское и фармацевтическое образование.

18. 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.

19. 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.

20. 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.

21. Мобильная медицинская бригада организуется в структуре медицинской организации (ее структурного подразделения), оказывающей первичную медико-санитарную помощь детям.

22. 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.

23. Мобильные бригады осуществляют индивидуальную и групповую профилактику неинфекционных заболеваний, обучают население правилам оказания первой помощи.

24. 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.

25. 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".

26. Организация оказания первичной медико-санитарной помощи детям осуществляется медицинскими организациями и их структурными

подразделениями в соответствии с приложениями N 1-11 к настоящему Положению.

27. Оказание медицинской помощи несовершеннолетним, в том числе в период обучения и воспитания в образовательных организациях осуществляется в соответствии с приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации.

28. 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. N 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 N 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 N 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 N 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 образование6 (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 здравоохранения;

•организация и проведение консультаций и (или) участие в консилиуме врачей с применением телемедицинских технологий по вопросам оказания медицинской помощи детям.

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;
- клинико-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.

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	1 должность - для обеспечения работы врача - детского хирурга; 1,5 должности - для обеспечения работы врача-травматолога-ортопеда; 1 должность - для обеспечения работы врача-детского уролога-андролога; 1 должность - для обеспечения работы врача-акушера-гинеколога; 1,25 должности - для обеспечения работы врача-

		оториноларинголога; 1 должность - для обеспечения работы врача-офтальмолога; 1 должность - для обеспечения работы врача - офтальмолога кабинета охраны зрения детей; 0,25 должности - для обеспечения работы врача-офтальмолога консультативно-диагностического кабинета для выявления и наблюдения детей с ретинопатией недоношенных; 1.5 должности - для обеспечения работы врача - невролога; 0,5 должности - для обеспечения работы врача - детского кардиолога; 0,5 должности - для обеспечения работы врача - детского эндокринолога; 0,1 должности - для обеспечения работы врача - детского онколога; 0,5 должности - для обеспечения работы врача-аллерголога-иммунолога; 0,3 должности - для обеспечения работы врача-гастроэнтеролога; 0,1 должности - для обеспечения работы врача-ревматолога;

		0,5 должности - для обеспечения работы врача-инфекциониста; 0,5 должности для обеспечения работы врача-нефролога; 2 должности - для обеспечения работы рентгеновского кабинета; 2 должности - для обеспечения работы кабинета функциональной диагностики; 2 должности - для обеспечения работы кабинета ультразвуковой диагностики; 2 должности - для обеспечения работы кабинета здорового ребенка; 2 должности - для обеспечения работы центра здоровья для детей; 2 должности - для обеспечения работы прививочного кабинета; 2 должности - для обеспечения работы врача-педиатра отделения неотложной медицинской помощи: 2 должности - для обеспечения работы отделения медицинской реабилитации; 10 должностей - для обеспечения работы

		физиотерапевтического кабинета; 6 должностей кабинета массажа; 2 должности для обеспечения работы врача-педиатра отделения медико-социальной помощи; 2 должности на 15 коек дневного стационара; 2 должности - для обеспечения работы врача по медицинской реабилитации; 2 должности для обеспечения работы врача-педиатра центра здоровья для детей; 2 должности для обеспечения работы врача-эндоскописта

Стандарт оснащения детской поликлиники (детского поликлинического отделения)*

1. Информационно-аналитическое отделение

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

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.	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

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 - непрокалываемый 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 помощи

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 электродами3
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 многопользовательская1, 2, 3
7.	Анализатор для определения токсических веществ в биологических средах организма3
8.	Анализатор котинина и других биологических маркеров в моче3
9.	Анализатор окиси углерода выдыхаемого воздуха с определением карбоксигемоглобина3
10.	Пульсоксиметр3
11.	Рабочее место гигиениста стоматологического, в состав которого входит: установка стоматологическая универсальная с ультразвуковым скалером3
12.	Комплект оборудования для наглядной пропаганды здорового образа жизни3
13.	Емкость для сбора бытовых и медицинских отходов3
14.	Емкость для дезинфекции инструментария и расходных материалов3
15.	Стерильный материал

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

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 - непрокалываемый 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

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 воздуховодов 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 помощи1, 2, 3
44.	УЗ аппарат диагностический портативный переносной 4-мя датчиками: конвексный, линейный, фазированный, микроконвексный2, 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 предъявлений 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 лечебнодиагностической 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.

9. Вопросы по теме занятия (УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-7, ПК-10, ПК-12).

- Организация работы детской поликлиники
- Оснащение педиатрического отделения
- Оснащение дневного стационара
- Оснащение центра здоровья детей

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-7, ПК-10, ПК-12).

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

Эталоны ответов

1-3	2-1	3-4	4-1	5-1	6-5	7-2	8-5	9-1	10-1

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-7, ПК-10, ПК-12).

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 1,5х1,5 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 1,5х2 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. Волосяной 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 1,5х2 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. Волосяной 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, сроч ных 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 3,5х3,5 см., не выбухает. Малый родничок 1х1 см. Сухожильные рефлексы оживлены, повышен тонус разгиба телей, 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 голеней, 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 ги перемия. 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.

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача №1.

1. Показатели физического развития при рождении соответствуют долженствующим по возрастным нормам.

2. Оцените показатели физического развития ребенка в настоящее время.

Физическое развитие - (длина тела располагается между 25 и 75 центилем (зона средних величин), масса тела располагается между 25 и 75 центилем (зона средних величин), окружность груди располагается между 25 и 75 центилем (зона средних величин), окружность головы располагается между 25 и 75 центилем (зона средних величин) – среднее, гармоничное (разница между коридорами 0).

3. Методы оценки физического развития - эмпирические формы, сигмальных отклонений, центильные таблицы.

4. Психомоторное развитие соответствует возрасту.

5. Критерии оценки биологического возраста – пропорции тела, зубная формула, костный возраст, психомоторное развитие.

Задача №2.

1. Масса - ростовой коэффициент = 2960: 49 = 60,4 ($N \geq 60$) .

2. Синдром желтухи: причины развития, клинические проявления – возникает вследствие повышенной концентрации билирубина в крови и сочетается с иктеричностью слизистых оболочек и склер. Как правило, желтуха является патологическим симптомом, может встречаться как пограничное состояние при физиологической гипербилирубинемии новорожденных с 3-го по 10-й день жизни в связи с интенсивным гемолизом эритроцитов и перегрузкой функционально неполноценной печени. Появление желтухи на 1-2-й день жизни или медленное ее исчезновение свидетельствует о патологической природе (при гемолитической болезни новорожденных, сепсисе, внутриутробной инфекции, обтурации желчевыводящих путей и др.).

У старших детей – частая причина – вирусный гепатит, реже другая патология печени (врожденные семейные негемолитические желтухи типа Криглера-Найяра, Дабина Джонсона, обменные нарушения (синдром Жильбера)). Желтуха наблюдается при нарушениях проходимости желчных путей (атрезия, обтурация паразитами или камнями). При этом иктеричность приобретает зеленый оттенок.

Желтушное окрашивание может возникать при нарушении обмена каротина с задержкой его превращения в витамин А или при избыточном поступлении в организм каротиноидов в составе пищи (морковь, цитрусовые, тыква, яичные желтки) при этом желтеют только ладони и подошвы, склеры и слизистые оболочки никогда не окрашиваются.

3. Физиологическая желтуха.

4. Физиологическая желтуха у большинства новорожденных появляется на 2-3 день жизни и исчезает к 7-10 дню. Она связана с повышенным разрушением эритроцитов и незрелостью ферментных систем печени (недостаточность глюкуронилтрансферазы), превращающих несвязанный (свободный) билирубин крови в связанный (растворимый).

5. Кожа имеет хорошо развитую сеть капилляров. Сальные железы активно функционируют уже в период внутриутробного развития, обильно выделяя секрет, образующий творожистую смазку, которая покрывает тело ребенка при рождении. Потовые железы, сформированные к моменту рождения, в течение первых 3-4 месяцев функционирует недостаточно, и имеют недоразвитые выводящие протоки, закрытые эпителиальными клетками. Дальнейшее созревание структур потовых желез, вегетативной нервной системы и терморегуляционного центра в ЦНС обеспечивает совершенствование процесса потоотделения.

Задача №3

1. Ребенок морфологически и функционально зрел. Степень зрелости новорожденного устанавливается по комплексу внешних признаков: пропорции тела, плотности костей черепа, размеру родничков (1,5 х 2 см.), форме ушных раковин, состоянию кожных покровов (кожа чистая, слабо иктеричная), выполнению ногтевого ложе (ногти переросли кончики пальцев), большие половые губы прикрывают малые (по оценочной таблице

Петрусса). Функциональная зрелость по состоянию ЦНС (крик громкий, эмоциональный, удерживает температуру, активно сосет грудь), состояние сердечно-сосудистой и дыхательной системы соответствуют гестационному возрасту. МРК=2960: 49=60,4 (N ≥ 60) .

2. Особенности периферической крови новорожденных: - повышено содержание гемоглобина (170-240 г/л) и эритроцитов (5-7х1012/л), а цветовой показатель колеблется от 0,9 до 1,3. с первых часов после рождения начинается распад эритроцитов, что клинически обусловливает появление транзиторной желтухи. Эритроциты полихроматофильны, имеют различную величину (анизоцитоз), преобладают макроциты. Ретикулоцитоз в первые дни жизни достигает 22-42 ‰, в то время как у взрослых и детей старше 1 месяца он равен 6-8‰. Встречаются ядерные формы эритроцитов – нормобласты. Лейкоцитарная формула у новорожденных –число лейкоцитов 10-30х109/л, нейтрофиллез со сдвигом влево, начинает быстро снижаться, а число лимфоцитов нарастать первый перекрест на 4-6 день. Гематокрит около 54%. Колебания остальных элементов белой крови сравнительно невелики, число кровяных пластинок в период новорожденности в среднем составляет 150-400х109 /л.

3. Первое прикладывание к груди матери в первые 30 минут после рождения, не позднее 2-х часов. При невозможности кормить новорожденного ребенка грудью. Его кормят сцеженным грудным материнским или донорским молоком, адаптированной молочной смесью для новорожденного, адаптированной молочной смесью «начальной» («стартовой», № 1).

Расчет количества молока (смеси):

1. Формула Финкельштейна (применяется до 7-8 дня жизни): суточное количество молока составляет 70 мл x n (при массе до 3200 гр.) или 80 мл x n (при массе более 3200 гр.), где n - день жизни.

2. Формула Зайцевой: суточное количество молока в мл. составляет 2% от массы тела (в гр.) x n, где n- день жизни.

3. количество молока на одно кормление: 10 мл. x n, где n – день жизни.

4. энергетический метод:

Суточная калорийность пищи составляет в первые сутки – 30-35 ккал/кг массы тела ребенка, в последующие дни увеличивается ежедневно на 5 ккал в сутки (до 10 дня).

4. Физиологическая желтуха новорожденного – возникает вследствие повышенной концентрации билирубина в крови и сочетается с иктеричностью слизистых оболочек и склер. Как правило, желтуха является патологическим симптомом, может встречаться как пограничное состояние при физиологической гипербилирубинемии новорожденных с 3-го по 10-й день жизни, (когда концентрация непрямого билирубина в крови достигает у доношенных новорожденных 51-60 мкмоль/л) в связи с интенсивным

гемолизом эритроцитов и перегрузкой функционально неполноценной печени.

5. Частота сердечных сокращений у новорожденного - 140-160 в 1 минуту.

Задача №4.

1. Признаки поражения ЦНС (перинатальное поражение ЦНС) – беспокойство, вздрагивание при крике, тремор подбородка, повышен тонус разгибателей, мышечная дистония, физиологические рефлексы изменены (Бауэра (-), опора на наружную поверхность стопы, автоматическая походка с перекрестом в нижней трети голени, Переса декапитированный). Синдром повышенной нерно-рефлекторной возбудимости. Группа здоровья II.

1 группа – новорожденные с риском развития патологии ЦНС. Факторы риска – тугое обвитие пуповины вокруг шеи, гестоз 1 и 2-й половины беременности, закричал после санации верхних дыхательных путей и желудка (гипоксия).

Позднее прикладывание к груди (вероятность угасания сосательного рефлекса) и могло способствовать замедлению становления лактации.

2. 1 Крупные извилины и борозды хорошо выражены, имеют небольшую глубину и высоту; мелкие (третичные) постепенно формируются в течение первых лет жизни

2 Клетки серого вещества, проводящие системы полностью не сформированы. Количество нервных клеток больших полушарий после рождения не увеличивается, происходит их рост и дифференцировка (особенно интенсивно в первые 6 л6т жизни).

3 Отсутствует полная миелинизация пирамидных путей и черепных нервов

4 Дендриты короткие, малоразветвленные

5 Недостаточно развит мозжечок и неостриатум

6 В коре головного мозга преобладают процессы торможения

7 Отсутствует анализаторная и условно-рефлекторная деятельность

8 Функциональное преобладание таламо-паллидарной систем

9 Спинной мозг на уровне LIII

Анатомически мозговые структуры созревают до уровня взрослых к 20 годам. Один из основных критериев нормального развития мозга новорожденного – состояние основных безусловных рефлексов, так как на их основе формируются условные рефлексы.

Безусловные рефлексы новорожденных делятся на две группы: сегментарные двигательные автоматизмы, обеспечивающиеся сегментами мозгового ствола и спинного мозга, и надсегментарные позотонические автоматизмы, обеспечивающие регуляцию мышечного тонуса в зависимости от положения тела и головы (регулируются центрами продолговатого и среднего мозга).

Сегментарные двигательные автоматизмы – ладонно-ротовой (исчезает к 3 мес.), поисковый (до 3-4 мес.), сосательный (до 1ода), хватательный (до 2-

4 мес.), рефлекс Моро (до 4 мес.), защитный; Рефлексы опор и автоматической ходьбы (исчезают к 2 мес.), рефлекс ползания (до 4 мес.), рефлекс Галанта (до 4 мес.), Переса (до 4 мес.).

Надсегментарные позотонические автоматизмы – лабиринтные установочные рефлексы, верхний рефлекс Ландау (формируется к 4 мес.), нижний рефлекс Ландау (формируется к 5-6 мес.).

Если безусловные рефлексы вызываются у ребенка в том возрасте, в котором они должны отсутствовать, то они расцениваются как патологические.

3. Физиологическая убыль массы – транзиторная потеря первоначальной массы возникает вследствие голодания (из-за дефицита молока и воды) в первые дни жизни. Максимальная убыль первоначальной массы тела отмечается на 3—й или 4-й, реже 5-й день. У здоровых доношенных новорожденных она не должна превышать 6%. При потере массы более 10% необходима коррекция питания.

4. Смешанное вскармливание – при недостаточности молока у матери, ребенку вводится докорм адаптированной молочной смесью, т.е. ребенок получает два вида смеси: грудное молоко и докорм молочной смесью. Показанием для перевода ребенка на смешанное вскармливание является гипогалактия у матери.

5. Продолжительность сна новорожденного 18 часов

Задача №5.

1. Состояние после перенесенной генерализованной пиодермии, возможно вследствие внутриутробного инфицирования (пневмония, накануне родов, роды на фоне остаточных явлений пневмонии).

2. Группа здоровья II, группа риска 2 (новорожденные с риском внутриутробного инфицирования).

3. При рождении ребенка HbF составляет 60-85% всего Hb крови. Он постепенно замещается HbA. К концу года остается около 15% HbF, к трем годам количество его в норме не превышает 2%.

К моменту рождения ребенка прекращается кроветворение в печени, а селезенка утрачивает способность к образованию клеток красного ряда, гранулоцитов, мегакариоцитов, сохраняя функции образования лимфоцитов, моноцитов и разрушения стареющих или поврежденных эритроцитов и тромбоцитов.

Во внеутробном периоде основным источником образования всех видов клеток крови, кроме лимфоцитов, становится красный костный мозг.

Красным костным мозгом у новорожденных заполнены плоские и трубчатые кости. Это имеет значение при выборе костномозговой пункции.

Для получения костного мозга обычно пунктируют:

- у новорожденных – пяточную кость
- у детей до 1 года – эпифиз большеберцовой кости
- у детей старшего возраста – гребень подвздошной кости.

Пункция грудины в настоящее время практически не используется.

С первого месяца жизни красный костный мозг постепенно начинает замещаться жировым (желтым), и 12-15 годам кроветворение сохраняется только в плоских костях.

Зрелые клетки периферической крови развиваются из своих предшественников, созревающих в красном костном мозге.

Стволовая кроветворная клетка (CFU -blast) – родоначальница всех форменных элементов крови.

Клетки, вышедшие из красного костного мозга в кровь, продолжают функционально изменяться. Постепенно меняется состав и уменьшается активность форменных элементов клеток, сами клетки стареют, разрушаются и утилизируются макрофагами.

Продолжительность жизни зрелых клеток крови в сосудистом русле:

- эритроциты – около 120 дней
- тромбоциты – 9-11 дней
- нейтрофилы – 14 дней
- лимфоциты – от нескольких суток до нескольких лет
- эозинофилы – 8-12 дней
- моноциты циркулируют в крови около 12 ч, затем проникают в ткани, где превращаются в макрофаги.

4. Гипогалактия – истинная (или первичная) встречается редко, не более чем у 5% женщин. В остальных случаях снижение выработки молока вызвано различными причинами, основными из которых являются: отсутствие у женщины доминанты лактации (психологического настроя), эмоциональный стресс, раннее и необоснованное введение докорма детскими смесями, необходимость выхода на работу, болезнь ребенка, болезнь матери и др. В ряде случаев гипогалактия носит транзиторный характер (лактационные кризы) – временное уменьшение количества молока, возникающее без видимой причины. В их основе лежат особенности гормональной регуляции лактации. Лактационные кризы возникают на 3-6 неделях, 3,4,7,8 месяцах лактации. Их продолжительность 3-4 дня, они не представляют опасности для здоровья ребенка.

Для профилактики гипогалактии необходим: покой и отдых матери, разнообразное полноценное питание, теплое питье напитков, особенно с использованием лактогонных трав или препаратов, за 15-20 мин. до кормления, более частое прикладывание ребенка к груди, сохранять ночные кормления.

5. Рекомендации – продолжить кормление ребенка грудью, отказаться от регламентированного кормления, кормить по требованию, не исключать ночные кормления. Ежедневные гигиенические ванны (можно с добавлением отвара ромашки, чистотела, слабо-розового р-ра марганцовокислого калия, ежедневный туалет новорожденного, подмывать ребенка после дефекации), обрабатывать естественные кожные складки детским маслом (кремом при отсутствии элементов пиодермии). Следить за чистотой одежды (ежедневная смена белья новорожденного), избегать контактов с посторонними людьми.

12. Перечень и стандарты практических умений (ПК-1, ПК-2, ПК-8, ПК-9).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста**.**

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	Прием детей в поликлинике (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез, факторы риска заболевания).	III
2	Оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, эндокринные железы, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система.	III
3	Антропометрические измерения ребенка и их оценка.	III
4	Изучение порядка оказания помощи детям в амбулаторно-поликлинических условиях.	III
5	Освоение стандарта диагностики и лечения детям в амбулаторно-поликлинических условиях.	III
6	Выписка лекарственных средств на рецептах детям разных возрастов.	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

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.

14. 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.01.1.10.14 **Тема 14.1.2:** «Организация работы детской поликлиники, ОМС, льготное лекарственное обеспечение (2 часть)».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный

4. Значение 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 оформление 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. Место проведения практического занятия: учебная комната №523 в ГДП №3 МБУЗ ГДКБ №8, структурные подразделения детской поликлиники.

6. Оснащение занятия:

Приказ МЗ РФ №92н от 7.03.2018г. "Об утверждении Положения об организации оказания первичной медико-санитарной помощи детям". Рабочее место участкового педиатра, оснащенное компьютером с системой QMS. Территориальная программа гос.гарантий на 2018-2020гг. в Красноярском крае. Бланки рецептов.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта практического занятия

№ п/п	Этапы практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность

1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) работа на приеме здорового ребенка в поликлинике под руководством преподавателя; б) разбор принятых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) на приеме в поликлинике; б) экскурсия по подразделениям детской поликлиники; в) работа с номенклатурными документами по теме занятия.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация:

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, ингаляторий, 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 другого 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

- 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

-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

-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

-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.

9. Вопросы по теме занятия (УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-7, ПК-10, ПК-12).

➢ Организация профилактической работы в детской поликлинике. Организация амбулаторно-поликлинической службы.

➢ Принципы профилактической работы в детской поликлинике, динамическое наблюдение за состоянием здоровья детей.

➢ Оформление медицинских документов.

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-7, ПК-10, ПК-12).

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

Эталоны ответов

1-3	2-1	3-4	4-1	5-1	6-5	7-2	8-5	9-1	10-1

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-7, ПК-10, ПК-12).

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 1,5х1,5 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 1,5х2 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. Волосяной 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 1,5х2 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. Волосяной 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, сроч ных 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 3,5х3,5 см., не выбухает. Малый родничок 1х1 см. Сухожильные рефлексы оживлены, повышен тонус разгиба телей, 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 голеней, 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 ги перемия. 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.

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача №1.

1. Показатели физического развития при рождении соответствуют долженствующим по возрастным нормам.

2. Оцените показатели физического развития ребенка в настоящее время.

Физическое развитие - (длина тела располагается между 25 и 75 центилем (зона средних величин), масса тела располагается между 25 и 75 центилем (зона средних величин), окружность груди располагается между 25 и 75 центилем (зона средних величин), окружность головы располагается между 25 и 75 центилем (зона средних величин) – среднее, гармоничное (разница между коридорами 0).

3. Методы оценки физического развития - эмпирические формы, сигмальных отклонений, центильные таблицы.

4. Психомоторное развитие соответствует возрасту.

5. Критерии оценки биологического возраста – пропорции тела, зубная формула, костный возраст, психомоторное развитие.

Задача №2.

1. Масса - ростовой коэффициент = 2960: 49 = 60,4 ($N \geq 60$) .

2. Синдром желтухи: причины развития, клинические проявления – возникает вследствие повышенной концентрации билирубина в крови и сочетается с иктеричностью слизистых оболочек и склер. Как правило, желтуха является патологическим симптомом, может встречаться как пограничное состояние при физиологической гипербилирубинемии новорожденных с 3-го по 10-й день жизни в связи с интенсивным гемолизом эритроцитов и перегрузкой функционально неполноценной печени. Появление желтухи на 1-2-й день жизни или медленное ее исчезновение свидетельствует о патологической природе (при гемолитической болезни новорожденных, сепсисе, внутриутробной инфекции, обтурации желчевыводящих путей и др.).

У старших детей – частая причина – вирусный гепатит, реже другая патология печени (врожденные семейные негемолитические желтухи типа Криглера-Найяра, Дабина Джонсона, обменные нарушения (синдром Жильбера)). Желтуха наблюдается при нарушениях проходимости желчных путей (атрезия, обтурация паразитами или камнями). При этом иктеричность приобретает зеленый оттенок.

Желтушное окрашивание может возникать при нарушении обмена каротина с задержкой его превращения в витамин А или при избыточном поступлении в организм каротиноидов в составе пищи (морковь, цитрусовые, тыква, яичные желтки) при этом желтеют только ладони и подошвы, склеры и слизистые оболочки никогда не окрашиваются.

3. Физиологическая желтуха.

4. Физиологическая желтуха у большинства новорожденных появляется на 2-3 день жизни и исчезает к 7-10 дню. Она связана с повышенным разрушением эритроцитов и незрелостью ферментных систем печени (недостаточность глюкуронилтрансферазы), превращающих несвязанный (свободный) билирубин крови в связанный (растворимый).

5. Кожа имеет хорошо развитую сеть капилляров. Сальные железы активно функционируют уже в период внутриутробного развития, обильно выделяя секрет, образующий творожистую смазку, которая покрывает тело

ребенка при рождении. Потовые железы, сформированные к моменту рождения, в течение первых 3-4 месяцев функционирует недостаточно, и имеют недоразвитые выводящие протоки, закрытые эпителиальными клетками. Дальнейшее созревание структур потовых желез, вегетативной нервной системы и терморегуляционного центра в ЦНС обеспечивает совершенствование процесса потоотделения.

Задача №3

1. Ребенок морфологически и функционально зрел. Степень зрелости новорожденного устанавливается по комплексу внешних признаков: пропорции тела, плотности костей черепа, размеру родничков (1,5 х 2 см.), форме ушных раковин, состоянию кожных покровов (кожа чистая, слабо иктеричная), выполнению ногтевого ложе (ногти переросли кончики пальцев), большие половые губы прикрывают малые (по оценочной таблице Петрусса). Функциональная зрелость по состоянию ЦНС (крик громкий, эмоциональный, удерживает температуру, активно сосет грудь), состояние сердечно-сосудистой и дыхательной системы соответствуют гестационному возрасту. МРК=2960: 49=60,4 (N ≥ 60) .

2. Особенности периферической крови новорожденных: - повышено содержание гемоглобина (170-240 г/л) и эритроцитов (5-7х1012/л), а цветовой показатель колеблется от 0,9 до 1,3. с первых часов после рождения начинается распад эритроцитов, что клинически обусловливает появление транзиторной желтухи. Эритроциты полихроматофильны, имеют различную величину (анизоцитоз), преобладают макроциты. Ретикулоцитоз в первые дни жизни достигает 22-42 ‰, в то время как у взрослых и детей старше 1 месяца он равен 6-8‰. Встречаются ядерные формы эритроцитов – нормобласты. Лейкоцитарная формула у новорожденных –число лейкоцитов 10-30х109/л, нейтрофиллез со сдвигом влево, начинает быстро снижаться, а число лимфоцитов нарастать первый перекрест на 4-6 день. Гематокрит около 54%. Колебания остальных элементов белой крови сравнительно невелики, число кровяных пластинок в период новорожденности в среднем составляет 150-400х109 /л.

3. Первое прикладывание к груди матери в первые 30 минут после рождения, не позднее 2-х часов. При невозможности кормить новорожденного ребенка грудью. Его кормят сцеженным грудным материнским или донорским молоком, адаптированной молочной смесью для новорожденного, адаптированной молочной смесью «начальной» («стартовой», № 1).

Расчет количества молока (смеси):

1. Формула Финкельштейна (применяется до 7-8 дня жизни): суточное количество молока составляет 70 мл х n (при массе до 3200 гр.) или 80 мл х n (при массе более 3200 гр.), где n - день жизни.

2. Формула Зайцевой: суточное количество молока в мл. составляет 2% от массы тела (в гр.) х n, где n- день жизни.

3. количество молока на одно кормление: 10 мл. х n, где n – день жизни.

4. энергетический метод:

Суточная калорийность пищи составляет в первые сутки – 30-35 ккал/кг массы тела ребенка, в последующие дни увеличивается ежедневно на 5 ккал в сутки (до 10 дня).

4. Физиологическая желтуха новорожденного – возникает вследствие повышенной концентрации билирубина в крови и сочетается с иктеричностью слизистых оболочек и склер. Как правило, желтуха является патологическим симптомом, может встречаться как пограничное состояние при физиологической гипербилирубинемии новорожденных с 3-го по 10-й день жизни, (когда концентрация непрямого билирубина в крови достигает у доношенных новорожденных 51-60 мкмоль/л) в связи с интенсивным гемолизом эритроцитов и перегрузкой функционально неполноценной печени.

5. Частота сердечных сокращений у новорожденного - 140-160 в 1 минуту.

Задача №4.

1. Признаки поражения ЦНС (перинатальное поражение ЦНС) – беспокойство, вздрагивание при крике, тремор подбородка, повышен тонус разгибателей, мышечная дистония, физиологические рефлексы изменены (Бауэра (-), опора на наружную поверхность стопы, автоматическая походка с перекрестом в нижней трети голени, Переса декапитированный). Синдром повышенной нерно-рефлекторной возбудимости. Группа здоровья II.

1 группа – новорожденные с риском развития патологии ЦНС. Факторы риска – тугое обвитие пуповины вокруг шеи, гестоз 1 и 2-й половины беременности, закричал после санации верхних дыхательных путей и желудка (гипоксия).

Позднее прикладывание к груди (вероятность угасания сосательного рефлекса) и могло способствовать замедлению становления лактации.

2. 1 Крупные извилины и борозды хорошо выражены, имеют небольшую глубину и высоту; мелкие (третичные) постепенно формируются в течение первых лет жизни

2 Клетки серого вещества, проводящие системы полностью не сформированы. Количество нервных клеток больших полушарий после рождения не увеличивается, происходит их рост и дифференцировка (особенно интенсивно в первые 6 л6т жизни).

3 Отсутствует полная миелинизация пирамидных путей и черепных нервов

4 Дендриты короткие, малоразветвленные

5 Недостаточно развит мозжечок и неостриатум

6 В коре головного мозга преобладают процессы торможения

7 Отсутствует анализаторная и условно-рефлекторная деятельность

8 Функциональное преобладание таламо-паллидарной систем

9 Спинной мозг на уровне LIII

Анатомически мозговые структуры созревают до уровня взрослых к 20 годам. Один из основных критериев нормального развития мозга новорожденного – состояние основных безусловных рефлексов, так как на их основе формируются условные рефлексы.

Безусловные рефлексы новорожденных делятся на две группы: сегментарные двигательные автоматизмы, обеспечивающиеся сегментами мозгового ствола и спинного мозга, и надсегментарные позотонические автоматизмы, обеспечивающие регуляцию мышечного тонуса в зависимости от положения тела и головы (регулируются центрами продолговатого и среднего мозга).

Сегментарные двигательные автоматизмы – ладонно-ротовой (исчезает к 3 мес.), поисковый (до 3-4 мес.), сосательный (до 1ода), хватательный (до 2-4 мес.), рефлекс Моро (до 4 мес.), защитный; Рефлексы опор и автоматической ходьбы (исчезают к 2 мес.), рефлекс ползания (до 4 мес.), рефлекс Галанта (до 4 мес.), Переса (до 4 мес.).

Надсегментарные позотонические автоматизмы – лабиринтные установочные рефлексы, верхний рефлекс Ландау (формируется к 4 мес.), нижний рефлекс Ландау (формируется к 5-6 мес.).

Если безусловные рефлексы вызываются у ребенка в том возрасте, в котором они должны отсутствовать, то они расцениваются как патологические.

3. Физиологическая убыль массы – транзиторная потеря первоначальной массы возникает вследствие голодания (из-за дефицита молока и воды) в первые дни жизни. Максимальная убыль первоначальной массы тела отмечается на 3—й или 4-й, реже 5-й день. У здоровых доношенных новорожденных она не должна превышать 6%. При потере массы более 10% необходима коррекция питания.

4. Смешанное вскармливание – при недостаточности молока у матери, ребенку вводится докорм адаптированной молочной смесью, т.е. ребенок получает два вида смеси: грудное молоко и докорм молочной смесью. Показанием для перевода ребенка на смешанное вскармливание является гипогалактия у матери.

5. Продолжительность сна новорожденного 18 часов

Задача №5.

1. Состояние после перенесенной генерализованной пиодермии, возможно вследствие внутриутробного инфицирования (пневмония, накануне родов, роды на фоне остаточных явлений пневмонии).

2. Группа здоровья II, группа риска 2 (новорожденные с риском внутриутробного инфицирования).

3. При рождении ребенка HbF составляет 60-85% всего Hb крови. Он постепенно замещается HbA. К концу года остается около 15% HbF, к трем годам количество его в норме не превышает 2%.

К моменту рождения ребенка прекращается кроветворение в печени, а селезенка утрачивает способность к образованию клеток красного ряда, гранулоцитов, мегакариоцитов, сохраняя функции образования лимфоцитов, моноцитов и разрушения стареющих или поврежденных эритроцитов и тромбоцитов.

Во внеутробном периоде основным источником образования всех видов клеток крови, кроме лимфоцитов, становится красный костный мозг.

Красным костным мозгом у новорожденных заполнены плоские и трубчатые кости. Это имеет значение при выборе костномозговой пункции.

Для получения костного мозга обычно пунктируют:

- у новорожденных – пяточную кость
- у детей до 1 года – эпифиз большеберцовой кости
- у детей старшего возраста – гребень подвздошной кости.

Пункция грудины в настоящее время практически не используется.

С первого месяца жизни красный костный мозг постепенно начинает замещаться жировым (желтым), и 12-15 годам кроветворение сохраняется только в плоских костях.

Зрелые клетки периферической крови развиваются из своих предшественников, созревающих в красном костном мозге.

Стволовая кроветворная клетка (CFU -blast) – родоначальница всех форменных элементов крови.

Клетки, вышедшие из красного костного мозга в кровь, продолжают функционально изменяться. Постепенно меняется состав и уменьшается активность форменных элементов клеток, сами клетки стареют, разрушаются и утилизируются макрофагами.

Продолжительность жизни зрелых клеток крови в сосудистом русле:

- эритроциты – около 120 дней
- тромбоциты – 9-11 дней
- нейтрофилы – 14 дней
- лимфоциты – от нескольких суток до нескольких лет
- эозинофилы – 8-12 дней
- моноциты циркулируют в крови около 12 ч, затем проникают в ткани, где превращаются в макрофаги.

4. Гипогалактия – истинная (или первичная) встречается редко, не более чем у 5% женщин. В остальных случаях снижение выработки молока вызвано различными причинами, основными из которых являются: отсутствие у женщины доминанты лактации (психологического настроя), эмоциональный стресс, раннее и необоснованное введение докорма детскими смесями, необходимость выхода на работу, болезнь ребенка, болезнь матери и др. В ряде случаев гипогалактия носит транзиторный характер (лактационные кризы) – временное уменьшение количества молока, возникающее без видимой причины. В их основе лежат особенности гормональной регуляции лактации. Лактационные кризы возникают на 3-6

неделях, 3,4,7,8 месяцах лактации. Их продолжительность 3-4 дня, они не представляют опасности для здоровья ребенка.

Для профилактики гипогалактии необходим: покой и отдых матери, разнообразное полноценное питание, теплое питье напитков, особенно с использованием лактогонных трав или препаратов, за 15-20 мин. до кормления, более частое прикладывание ребенка к груди, сохранять ночные кормления.

5. Рекомендации – продолжить кормление ребенка грудью, отказаться от регламентированного кормления, кормить по требованию, не исключать ночные кормления. Ежедневные гигиенические ванны (можно с добавлением отвара ромашки, чистотела, слабо-розового р-ра марганцовокислого калия, ежедневный туалет новорожденного, подмывать ребенка после дефекации), обрабатывать естественные кожные складки детским маслом (кремом при отсутствии элементов пиодермии). Следить за чистотой одежды (ежедневная смена белья новорожденного), избегать контактов с посторонними людьми.

12. Перечень и стандарты практических умений (ПК-1, ПК-2, ПК-8, ПК-9).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	Прием детей в поликлинике (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез, факторы риска заболевания).	III
2	Оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, эндокринные железы, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система.	III
3	Антропометрические измерения ребенка и их оценка.	III
4	Изучение порядка оказания помощи детям в амбулаторно-поликлинических условиях.	III
5	Освоение стандарта диагностики и лечения детям в амбулаторно-поликлинических условиях.	III
6	Выписка лекарственных средств на рецептах детям разных возрастов.	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

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.

14. 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.01.1.10.14 **Тема 14.2:** «Наблюдение здорового ребенка, профилактическая педиатрия».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный

4. Значение 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 оформление 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. Место проведения практического занятия: учебная комната №523 в ГДП №3 МБУЗ ГДКБ №8, структурные подразделения детской поликлиники.

6. Оснащение занятия: ПРИКАЗ МЗ РФ от 10 августа 2017 г. N 514н О ПОРЯДКЕ ПРОВЕДЕНИЯ ПРОФИЛАКТИЧЕСКИХ МЕДИЦИНСКИХ ОСМОТРОВ НЕСОВЕРШЕННОЛЕТНИХ. Рабочее место участкового педиатра, оснащенное компьютером с системой QMS. Медицинская документация: Учетная форма N 030-ПО/у-17 карта профилактического медицинского осмотра несовершеннолетнего.

7. Структура содержания темы.

Хронокарта практического занятия

№ п/п	Этапы практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность

1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) работа на приеме здорового ребенка в поликлинике под руководством преподавателя; б) разбор принятых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) на приеме в поликлинике; б) экскурсия по подразделениям детской поликлиники; в) работа с номенклатурными документами по теме занятия.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация:

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 ра-бот (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 кохлеарной имплантации)", "акушерству и гинекологии (за ис-ключением 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 про-филактическим", "педиатрии" или "общей врачебной практике (семейной медицине)", отсутствует лицензия на медицинскую деятельность в части выполнения иных работ (услуг), перечисленных в пункте 10 настоя-щего Порядка, указанная медицинская организация заключает договор для проведения профилактических осмотров с иными медицинскими организациями, имеющими лицензию на осуществление медицинской де-ятельности 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 особенно-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 ме-дицинская организация должна иметь лицензию на осуществление медицинской деятельности, предусмат-ривающую 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, врача-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 несовер-шеннолетних 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 инфор-мированное согласие и направление на профилактический осмотр с указанием перечня осмотров врача-ми-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 про-филактического 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 несовер-шеннолетних" (далее - отчет) в соответствии с Порядком заполнения и сроками представления формы статистической отчетности N 030-ПО/о-17 "Сведения о профилактических медицинских осмотрах несовер-шеннолетних", 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 ОСМОТРОВ НЕСОВЕРШЕННОЛЕТНИХ

N п/п	Возрастные периоды, в которые проводятся профилактические медицинские осмотры несовершеннолетних	Осмотры врачами-специалистами	Лабораторные, функциональные и иные исследования
1.	Новорожденный	Педиатр	Неонатальный скрининг на врожденный гипотиреоз, фенилкетонурию, адреногенитальный синдром, муковисцидоз и галактоземию <*> Аудиологический скрининг <**>
2.	1 месяц	Педиатр Невролог Детский хирург Офтальмолог Детский стоматолог	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное) Ультразвуковое исследование почек Ультразвуковое исследование тазобедренных суставов Эхокардиография Нейросонография Аудиологический скрининг <**>
3.	2 месяца	Педиатр	Общий анализ крови Общий анализ мочи
4.	3 месяца	Педиатр Травматолог-ортопед	Аудиологический скрининг <**>
5.	4 месяца	Педиатр	
6.	5 месяцев	Педиатр	
7.	6 месяцев	Педиатр	
8.	7 месяцев	Педиатр	
9.	8 месяцев	Педиатр	
10.	9 месяцев	Педиатр	
11.	10 месяцев	Педиатр	

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

		гинеколог Детский уролог-андролог	
21.	7 лет	Педиатр Невролог Детский стоматолог Офтальмолог Оториноларинголог	Общий анализ крови Общий анализ мочи
22.	8 лет	Педиатр Детский стоматолог	
23.	9 лет	Педиатр Детский стоматолог	
24.	10 лет	Педиатр Невролог Детский стоматолог Детский эндокринолог Травматолог-ортопед Офтальмолог	Общий анализ крови Общий анализ мочи
25.	11 лет	Педиатр Детский стоматолог	
26.	12 лет	Педиатр Детский стоматолог	
27.	13 лет	Педиатр Детский стоматолог Офтальмолог	
28.	14 лет	Педиатр Детский стоматолог Детский уролог-андролог Акушер-гинеколог Психиатр подростковый	
29.	15 лет	Педиатр Детский хирург Детский стоматолог Детский уролог-андролог Детский	Общий анализ крови Общий анализ мочи Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное) Ультразвуковое исследование почек

		эндокринолог Невролог Травматолог-ортопед Офтальмолог Оториноларинголог Акушер-гинеколог Психиатр подростковый	Электрокардиография
30.	16 лет Общий анализ крови Общий анализ мочи	Педиатр Детский хирург Детский стоматолог Детский уролог-андролог Детский эндокринолог Невролог Травматолог-ортопед Офтальмолог Оториноларинголог Акушер-гинеколог Психиатр подрост-ковый	
31.	17 лет	Педиатр Детский хирург Детский стоматолог Детский уролог-андролог Детский эндокринолог Невролог Травматолог-ортопед Офтальмолог Оториноларинголог Акушер-гинеколог Психиатр подрост-ковый	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 тжести;

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 кли-нической 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.

9. Вопросы по теме занятия (УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-7, ПК-10, ПК-12).

- Порядок проведения профилактических медосмотров несовершеннолетних детей.
- Комплексная оценка состояния здоровья детей.

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-7, ПК-10, ПК-12).

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.

Эталоны ответов

1 – 2	2 – 4	3 – 3	4 – 1	5 – 3	6 – 2	7 – 2	8 – 2	9 – 3	10 – 4

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-7, ПК-10, ПК-12).

Задача №1.

На амбулаторном приѐме 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 отягощѐнности 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 ребѐнок, и какие обследования и консультации в возрасте 1год 6 месяцев должен получить ребенок?

Задача №2.

На амбулаторном приѐме девочка 4-х месяцев жизни, рождѐнная 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.

Ребѐнок из неполной семьи.

Мать с детьми проживает в однокомнатной квартире. Материальное обеспечение семьи неудовлетворительное. Имеются вредные привычки. Индекс отягощѐнности наследственного анамнеза - 0,5.

С одного месяца ребѐнок находится на искусственном вскармливании по причине гипогалактии у матери. Перенесѐнные 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 х 2,5 см, края податливы.

Масса тела - 5000 г (4), длина - 59 см (3).

Психометрия:

Аз - узнаѐт близкого человека (радуется);

Ас - ищет источник звука, поворачивает голову в его сторону;

Э - появляется комплекс оживления в ответ на разговор с ним, смеѐтся 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 ребѐнку.

5. Проведите профилактику пограничных состояний и специфическую профилактику инфекционных заболеваний в рамках национального календаря профилактических прививок.

Задача №3.

На амбулаторном приѐме мальчик 7 месяцев, от второй беременности, протекавшей с краевым предлежанием плаценты, анемией, с 24 недель, вторых физиологических родов. Мама ребѐнка 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 отягощѐнности 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. Ребѐнок находится на смешанном неадаптированном вскармливании (мама докармливает после кормленью грудью козьем 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 1,0х0,8 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 приѐме девочка 8-ми месяцев жизни, родившаяся от 2-й беременности, протекавшей без патологии. Мать ребѐнка состоит на диспансерном учѐте 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 отягощѐнности - 0,6.

Находится на естественном вскармливании.

На осмотре участковый педиатр диагностировал пятнисто-папулезную сыпь на неизмененном фоне кожи передней грудной клетки и живота, зудящего характера, без тенденции к слиянию.

По другим внутренним органом 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 смеѐтся его действиям.

Д.о. – самостоятельно садится, ложится, встаѐт, 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, пьѐт 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 ребѐнок к 8 месячному возрасту?

Задача №5.

Врач-педиатр участковый пришѐл на патронаж к новорождѐнному ребѐнку.

Мальчику 5 дней жизни.

Беременность I, протекала с гестозом в 1-й и 2-й половине (рвота, нефропатия).

Ребѐнок 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 2,5х2,5 см, не выбухает.

В лѐгких ослабленное везикулярное дыхание, хрипов нет.

Перкуторно - звук лѐгочный.

Тоны сердца громкие, ритм правильный.

Живот мягкий, безболезненный.

Печень +1,5 см, селезѐнка - у края рѐберной 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 ребѐнком на участке.

5. Обоснуйте календарь проведения профилактических прививок данному ребѐнку.

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача №1.

1.Физическое развитие среднее, гармоничное. НПР соответствует возрасту. Генеалогический анамнез – условно благополучный.

2. Реконвалесцент о. пневмонии Группа здоровья II.

3.Питание 5-разовое, адаптированная смесь № 3, йогурт, творог, мясо, рыба, овощное, фруктовое пюре, каши, сок. Закаливание щадящими методиками. Режим № 6: максимальная продолжительность бодрствования между кормлениями – 5-5,5 часа. Общее количество сна в сутки – 13-14 часов, продолжительность ночного сна 10-11 часов. Рекомендован 1 период дневного сна длительностью 3 часа.

4. Витамин Д 1500 МЕ, круглогодично

V1 гепатит В, V2 гепатит В; V1 туберкулез; V1, V2, RI пневмококк;

V1, V2, V3, RI дифтерия, коклюш, столбняк, полиомиелит, V1 корь, паротит, краснуха, R2 полиомиелит

5.1,5 года осмотр педиатра, общий анализ крови, общий анализ мочи. Следующий осмотр педиатра в возрасте 1 год 9 мес.

Задача №2.

1. Физическое развитие среднее, дисгармоничное за счет дефицита массы тела 1 степени. Задержка нервно-психического развития легкой степени по двум линиям развития на один эпикризный срок.

DS: Белково-энергетическаяи недостаточност 1 степени (82% долженствующей массы тела). Рахит 1, начальный период, острое течение? ЖДА? Группа здоровья I. Генеалогический анамнез – условно благополучный.

2. Фактическая масса тела составляет 82 % от долженствующей. (6100) (Вегетативные нарушения, признаки остеомаляции, нарушение общего состояния. В анамнезе – гипогалактия матери, отягощенный акушерский анамнез, неблагоприятные материально-бытовые условия семьи.)

3. Общий анализ крови. Общий анализ мочи. Копрограмма. Определение в сыворотки крови уровня кальция, фосфора, цитратов, активность щелочной фосфатазы. Рентгенография. Определение уровня 25(OH) D, белки и фракции сыворотки крови.

4. Расчет питания на долженствующую массу тела, введение первого прикорма, регулярный контроль за разовым и суточным объемом питания. Строгий контроль за антропометрическими показателями (особенно следить за динамикой веса). Физическое воспитание (массаж, гимнастика, закаливание). Соблюдение санитарно-гигиенического режима.

5. Профилактика анемии, рахита, дисбиоза, гнойно-воспалительных заболеваний, аллергии, частой заболеваемости. V1 гепатит В, V2 гепатит В; V1 туберкулез; V1пневмококк; V1, дифтерия, коклюш, столбняк, полиомиелит.

Задача №3

1. Уровень физического развития, уровень нервно-психического развития, биологический возраст, уровень резистентности, наличие заболеваний

2. Физическое развитие среднее, гармоничное. Нервно-психическое развитие соответствует возрасту. Группа здоровья I. Генеалогический анамнез – условно благополучный.

3. Режим №3, Питание: 5 раз через 4 часа, адаптированная смесь № 2, введение прикорма. максимальная продолжительность бодрствования между кормлениями – 2-2,5 часа. Общее количество сна в сутки – 15,5-16,5 часов, продолжительность ночного сна 10-11 часов. Рекомендовано 3 периода дневного сна, длительность каждого периода 1,5-2 часа. Комплекс № 5.

4. Витамин Д 1000 МЕ, круглогодично

V1 гепатит В, V2 гепатит В; V туберкулез; V1, V2 пневмококк;

V1, V2, V3 дифтерия, коклюш, столбняк, полиомиелит, V корь, паротит, краснуха

5. Осмотр педиатра в 8 мес.

Задача №4.

1. На основании Приложения 1 Приказа Минздрава России от 30 декабря 2003 года N 621 Система комплексной оценки состояния здоровья основывается на 4 базовых критериях:

- наличие или отсутствие функциональных нарушений и/или хронических заболеваний (с учетом клинического варианта и фазы течения патологического процесса);

- уровень функционального состояния основных систем организма;

- степень сопротивляемости организма неблагоприятным внешним воздействиям;

- уровень достигнутого развития и степень его гармоничности. Основным методом, позволяющим получить характеристики, на основании которых дается комплексная оценка состояния здоровья, является профилактический медицинский осмотр.

2. L 50.0 Аллергическая крапивница. Группа здоровья II

3. Продолжить грудное вскармливание и правильное введение блюд прикормов с учетом наследственной отягощенности по аллергическим заболеваниям на основании Национальной программы оптимизации вскармливания детей первого года жизни (г. Москва, 2010 г).

4. Профилактика рахита - витамин Д 1500 МЕ в сутки без летнего перерыва с учетом региона проживания ребенка (Европейский север).

5. На основании Приказа Минздрава России № 125 Н от 21.03.2014 «Об утверждении национального календаря профилактических прививок и календаря профилактических прививок по эпидемическим показаниям» данный ребенок в возрасте 8 месяцев должны быть проведены - V_1 - против туберкулеза; V_1 - против пневмококковой инфекции; V_{1-3} против дифтерии,

коклюша, столбняка, V_{1-3} против вирусного гепатита В, V_{1-3} против полиомиелита.

Задача №5.

1. Вероятно, имеет место физиологическая желтуха и гипогалактия у матери. Группа здоровья II.

2. Отсутствие профилактики гипогалактии у матери и самостоятельный докорм адаптированной молочной смесью

3. Согласно рекомендациям, разработанным Институтом питания РАМН для женщин, кормящих грудью, в период лактации общую калорийность следует повысить против обычной на 700-1000 килокалорий в день.

Рацион питания мамы должен содержать до 120 гр белка, из них 60-70% животного происхождения, 100-120 гр жира, из них 20% за счет растительного масла, 450-500 г углеводов. Общая калорийность рациона питания кормящей матери — 3200-3500 килокалорий.

Примерный суточный набор продуктов состоит из 200 гр мяса, птицы или рыбы, 1 литра молока в любом виде, 100-150 гр творога, 20-30 гр сыра, 1 яйца, 500-600 гр овощей, не более 200 гр картофеля, 200-300 гр фруктов.

При недостаточном количестве свежих овощей и фруктов, особенно в зимне-весенний период года, рекомендуется принимать витаминные препараты, настой шиповника, консервированные соки, фруктово-ягодные консервы, замороженные фрукты и ягоды, компот из сухофруктов.

Жидкая часть суточного рациона питания кормящей матери не должна превышать 2 литров (суп, чай, соки, молоко, кефир, простокваша и т. д.). Следует избегать употребления избыточного количества пряностей**,** экстрактивных веществ, лука, чеснока, которые могут придать неприятный привкус и запах молоку.

Режим питания кормящей матери должен быть согласован с режимом питания ребенка. Учитывая нервные механизмы, лежащие в основе аппетита, и их условно-рефлекторный характер, принимать пищу следует всегда в одни и те же часы.

Матери целесообразно поесть перед каждым кормлением ребенка (5-6 раз в день), что способствует лучшей секреции молока.

Такой режим питания для кормящей матери рекомендуется еще и по той причине, что обычно ребенок перед кормлением должен спать, и в это время мать может приготовить себе пищу и спокойно поесть.

Для хорошей лактации, кроме правильного питания кормящей матери, необходимы также полноценный отдых, сон не менее 8 часов ночью и 1-2 часа днем, достаточное пребывание на свежем воздухе, спокойная обстановка.

Если у кормящей матери обнаруживается недостаток грудного молока или низкое его качество, в первую очередь следует урегулировать общий ее режим, а затем обеспечить полноценным питанием.

4. Согласно Приказу Министерства здравоохранения Российской

Федерации, ребенок в возрасте 1 месяца должен быть осмотрен участковым педиатром, детским хирургом, неврологом и офтальмологом, проведены инструментальные исследования - ультразвуковое исследование органов брюшной полости, почек, сердца и тазобедренных суставов и проведена нейросонография, аудилогический скрининг при отсутствии данных в родильном доме.

5. Противопоказаний к вакцинации согласно Приказу Минздрава России № 125 Н от 21.03.2014 «Об утверждении национального календаря профилактических прививок и календаря профилактических прививок по эпидемическим показаниям» нет.

12. Перечень и стандарты практических умений (ПК-1, ПК-2, ПК-8, ПК-9).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	Прием детей в поликлинике (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез, факторы риска заболевания).	III
2	Оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия): кожа и подкожная клетчатка, опорно-двигательный аппарат, мышечная система, лимфатическая система, органы дыхания и кровообращения, эндокринные железы, органы пищеварения, мочевыделительная система, система кроветворения, органы чувств и нервная система.	III
3	Антропометрические измерения ребенка и их оценка.	III
4	Изучение порядка оказания помощи детям в амбулаторно-поликлинических условиях.	III
5	Освоение стандарта диагностики и лечения детям в амбулаторно-поликлинических условиях.	III
6	Выписка лекарственных средств на рецептах детям разных возрастов.	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

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.

14. 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.01.1.10.14 **Тема 14.3:** «Вакцинопрофилактика».
2. **Форма организации учебного процесса:** практическое занятие.
3. **Методы обучения:** объяснительно-иллюстративный
4. **Значение 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.

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 календрь профилактических прививок. Документация по прививкам (форма 112, форма 026/у, форма 063, форма 058). Организация прививочной работы в поликлинике. Вакцинальные препараты, зарагистрированные 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 ДОУ, оформить добровольное информированное согласие на прививку, провести осмотр ребенка перед прививкой. Оформить медицинские документы ребенка на прививку, провести омотр ребенка после прививки.

обучающийся должен владеть: Методами организации прививочной работы в поликлинике и ДОУ, правилами работы с медицинскими документами.

5. Место проведения практического занятия: учебная комната №523 в ГДП №3 МБУЗ ГДКБ №8, структурные подразделения детской

поликлиники (хранилище прививок, прививочная картотека, прививочный кабинет, кабинет участкового педиатра).

6. Оснащение занятия:

- методические рекомендации по теме занятия,
- бланки экстренного извещения (форма №058/у),
- карты профилактических прививок (форма №063),
- журнал регистрации экстренных извещений об инфекционном заболевании, остром профессиональном отравлении, необычной реакции на прививку (форма №056у),
- сертификат о профилактических прививках (форма №156/у-93),
- форма добровольного информированного согласия (отказа) на прививку,
- амбулаторные карты детей (форма №112),
- Приказ МЗСР РФ от 21.06.2014г. №125н «Об утверждении Национального календаря профилактических прививок и календаря профилактических прививок по эпидемическим показаниям» (электронная версия),
- Приказ МЗСР РФ от 26.01.2009г. №19н «О рекомендуемом образце добровольного информированного согласия на проведение профилактических прививок детям или отказа от них» (электронная версия),
- МУ 3.3.1.1095-02. Медицинские противопоказания к проведению профилактических прививок препаратами национального календаря прививок. Утверждены Главным государственным санитарным врачом Российской Федерации Г.Г. Онищенко 9 января 2002 г. (электронная версия).

7. Структура содержания темы.

Хронокарта практического занятия

№ п/п	Этапы практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)
5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) работа на приеме	200	Работа: а) на приеме в поликлинике; б) экскурсия по

	здорового ребенка в поликлинике под руководством преподавателя; б) разбор принятых пациентов; в) выявление типичных ошибок		подразделениям детской поликлиники; в) работа с номенклатурными документами по теме занятия.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация:

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 МИБП.

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°С - +8°С.

Термометры (2 в каждом холодильнике) размещаются на верхней и нижней полках, температура фиксируется 2 раза в день в специальном журнале.

Хладоэлименты 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 термоэлиментами, 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 выкладываю 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 поликлинике.

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.

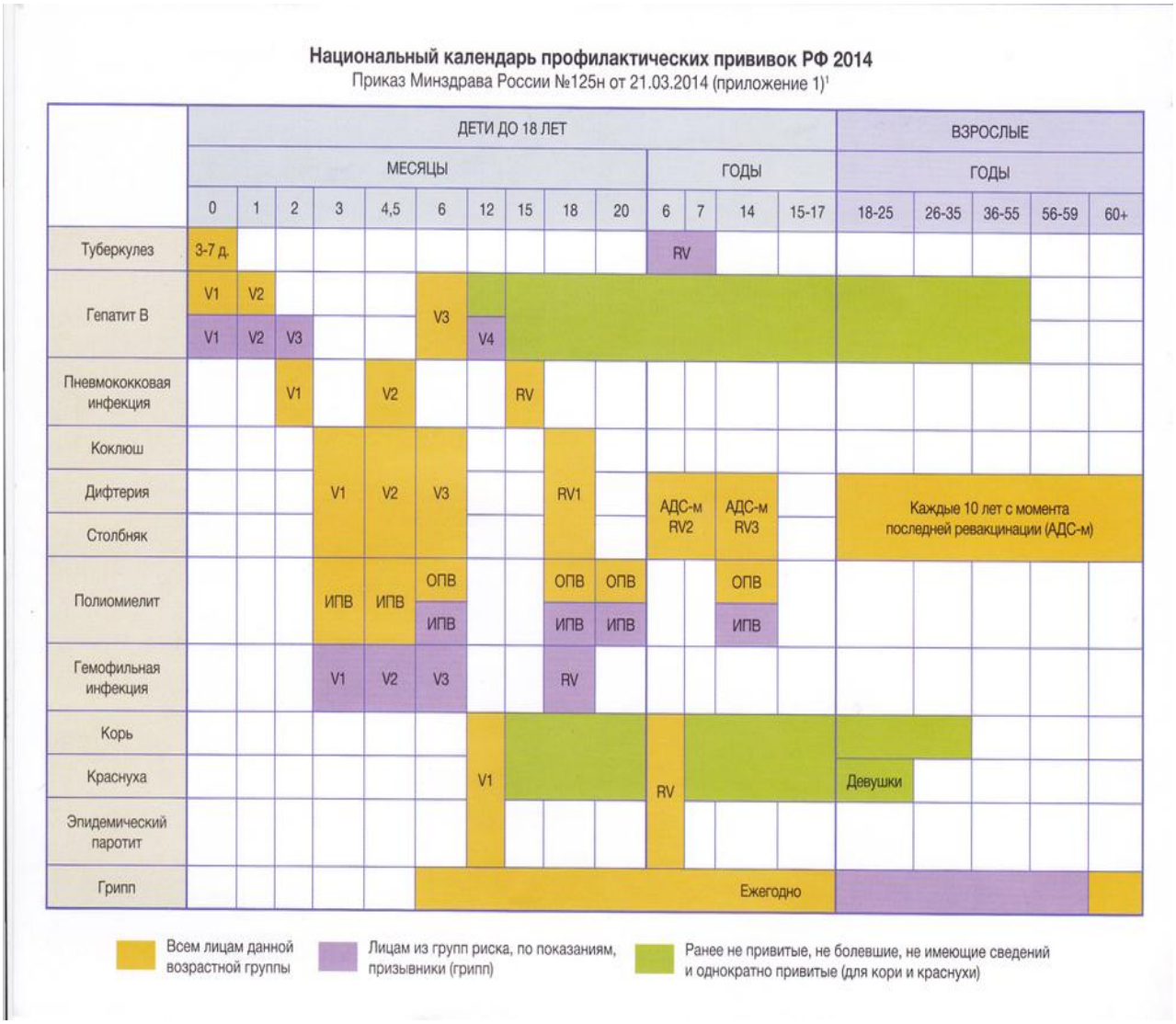


Рис. 1. Национальный календарь прививок.

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 аминогликозиды, 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.

9. Вопросы по теме занятия (УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-7, ПК-10, ПК-12).

1. Национальный календарь профилактических прививок.
2. Документация по прививкам.
3. Организация прививочной работы в поликлинике.
4. Вакцинальные препараты, зарегистрированные в РФ, принципы проведения прививок, моно- и многокомпонентные прививочные препараты для детей и подростков.
5. Критерии качества вакцины Требования, предъявляемые к вакцинальным препаратам.
6. Способы введения вакцин.
7. Условия хранения, транспортировки и уничтожения неиспользованных вакцин.
8. Показание и противопоказание к проведению вакцинации.
9. Знать организацию работы прививочного кабинета.
10. Функциональные обязанности врача иммунолога, мед. сестры прививочного кабинета, участкового педиатра по проведению иммунизации.
11. Знать структуру прививочной централизованной картотеки.
12. Планирование прививок на участке и в ДОУ.

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-7, ПК-10, ПК-12).

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

Эталоны ответов

1-1	2-1	3-1	4-1	5-1	6-5	7-1	8-1	9-1	10-2

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-7, ПК-10, ПК-12).

Задача №1.

Трое детей в возрасте 3 месяца, 10 месяцев и 3 года, оставшись без попеченмя 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 пассивнойт 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 группы С.

1. Противоэпидемические мероприятия в очаге инфекции.

2. Назовите показания к проведению вакцинация 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 37,5-380С, головную боль, слабость, тошноту и 2х кратную рвоту. Заболел два дня назад, когда повысилась температура до 37,50С С, появилось слабость, тошнота, ребенок находился дома, лечения не получал. Накануне вечером температура до 38,5 0С, 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 оправления 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 вакцина против клещевого энцефалита.

5. Назовите вакцины, используемые для профилактики клещевых инфекций в детском возрасте.

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача №1.

1. Схемы вакцинации: прививки рекомендуется проводить одновременно с вакцинацией против полиомиелита, коклюша, дифтерии и столбняка. Предпочтительна схема 3 мес, 4,5 месяца, 6 мес. с ревакцинацией в возрасте 18 мес. При начале вакцинации в возрасте от 6 до 12 месяцев курс состоит из двух прививок с интервалом 1-2 месяца с ревакцинацией на втором году жизни. При начале вакцинации в возрасте старше 1 года вакцину вводят однократно.

2. Группы риска:

1) дети с иммунодефицитными состояниями или анатомическими дефектами, приводящими к резко повышенной опасности гемофильной инфекции,

2) дети с онкогематологическими заболеваниями или дляительно получающие иммуносупрессивную терапию,

3) ВИЧ-инфицированные дети или дети, рожденные от ВИЧ-инфицированных матерей,

4) Дети, тнаходящиеся в закрытых организованных учреждениях.

3. До 5 лет.

4. Вакцины против гемофильной инфекции: Акт-ХИБ (Франция), Вакцина гемофильная тип b (Россия), Хиберикс (Бельгия), Кими-Хиб (Куба), Пентаксим (Франция).

5. Со всем, кроме БЦЖ.

Задача №2.

1. Врожденная краснуха.

2. Да. Прививки.

3. Вакцины: от краснухи (Россия), Рудивакс (Франция), Эрвевакс (Бельгия), краснушная (Индия), краснушная (Хорватия), комбинированные против кори, паротита, краснухи MMR-II (США), Приорикс (Бельгия), комбинорованния (Индия).

4. Вакцинация в 1 год, ревакцинация в 6 лет. С целью профилактики врожденной краснухи следует вакцинировать непривитых девочек в возрасте 13 лет с последующей ревакцинацией серонегативных женщин перед планируемой беременностью.

5. В случае контакта беременной с больным краснухой о сохранении беременности следует решать с учетом двукратного серологического обследования (с обязательным определением количественного содержания специфических иммуноглобулинов классов M и G). При наличии у беременной стабильного титра специфических антител контакт следует считать неопасным. Если идет нарастание антител, то в первом триместре следует прервать беременность. Во втором и третьем триместре внутриутробное заражение мало вероятно и прерывание беременности не является актуальным. Однако возможно рождение ребенка с признаками врожденной краснухи. Вакцинировать беременных нельзя, беременность не

желательна я в течении 3 месяцев после прививки. Однако прерывать беременность в этом случае не стоит, т.к. риск инфицирования вакцинным штаммом не высок.

Задача №3

1. Больных изолируют до 7-го дня от момента первых высыпаний. Заключительную дезинфекцию не проводят, ограничиваются проветриванием и влажной уборкой. Контактные в возрасте до 3-х лет, не болевшие ветряной оспой, отстраняются от посещения детского коллектива на период с 11 по 21 день от момента контакта с последним больным. За контактными устанавливается ежедневное наблюдение с проведением термометрии, осмотра кожного покрова и слизистых оболочек. Здоровые дети, не болевшие ветряной оспой в первые 72 часа могут быть привиты вакциной.

2. Живые аттенуированные вакцины: Окавакс (Япония), Варилрикс (Бельгия), Варивакс (США). Для пассивной специфической профилактики используют «Варицелла-Зостер-иммуноглобулин», который назначают контактным лицам с иммунодефицитом в дозе 125 мг (1,25 мл) на 10 кг массы тела в течение первых 49 часоы от момента контакта (не позднее 96 часов).

3. Вакцинация от ветряной оспы не включена в национальный календарь.

4. Живые аттенуированныевакцины: Окавакс (Япония), Варилрикс (Бельгия).

5. Схема: детям от 12 мес. до 13 лет вводится 1 доза вакцины (0,5 мл) однократно; от 13 лет и старше – 1 доза (0,5 мл) п/к двукратно с интервалом между введениями 6-10 недель. Экстренная профилактика- 1 доза (0,5 мл) однократно.

Задача №4.

1. Противоэпидемические мероприятия в очаге инфекции В очаге менингококковой инфекции после госпитализации больного генерализованной формой накладывается карантин на контактных сроком на 10 дней. В течение первых 24 часов врач-отоларинголог проводит осмотр лиц, общавшихся с больным, с целью выявления больных острым назофарингитом. Выявленные больные острым назофарингитом подлежат бактериологическому обследованию до назначения им соответствующего лечения. После проведения бактериологического обследования лиц с явлениями острого назофарингита госпитализируют в стационар (по клиническим показаниям) либо оставляют на дому для соответствующего лечения при отсутствии в ближайшем окружении детей в возрасте до 3-х лет. Всем лицам без воспалительных изменений в носоглотке проводится химиопрофилактика. На период карантина за очагом устанавливается медицинское наблюдение с ежедневной термометрией, осмотром носоглотки и кожного покрова. В детские дошкольные организации, дома ребенка, детские дома, школы, школы-интернаты, в детские оздоровительные

организации не допускается прием новых и временно отсутствующих детей, перевод персонала из групп (класса, отделения) в другие группы Возникновение в межэпидемический период очагов с вторичными заболеваниями генерализованными формами менингококковой инфекции в течение одного месяца является настораживающим признаком возможного подъема заболеваемости. В таких очагах, с установленной серогруппой менингококка, сформировавшей очаг, проводится экстренная вакцинация менингококковой вакциной, в составе которой присутствует антиген, соответствующий серогруппе, выявленной у больных.

2. Назовите показания к проведению вакцинация против менингококковой инфекции в очаге. Профилактические прививки против менингококковой инфекции включены в календарь профилактических прививок по эпидемическим показаниям. Профилактическую вакцинацию по эпидемическим показаниям проводят при угрозе эпидемического подъема, а именно при увеличении заболеваемости превалирующей серогруппой менингококка в два и более раз по сравнению с предыдущим годом по решению главного государственного санитарного врача Российской Федерации, главных государственных санитарных врачей субъектов Российской Федерации.

3. Каким группам лиц в очаге менингококковой инфекции показана вакцинация. Вакцинации подлежат: дети от 1 года до 8 лет включительно; студенты первых курсов средних и высших учебных заведений, прежде всего в коллективах, укомплектованных учащимися из разных регионов страны и зарубежных стран. При продолжающемся росте заболеваемости менингококковой инфекцией число прививаемых лиц по эпидемическим показаниям должно быть расширено за счет: учащихся с 3 по 11 классы; взрослого населения при обращении в лечебно-профилактические организации для проведения иммунизации против менингококковой инфекции.

4. Назовите вакцины, используемые для профилактики менингококковой инфекции.

- Вакцина менингококковая группы А полисахаридная сухая (ФГУП «НПО «Микроген» МЗ РФ), с 12 мес;
- Вакцина менингококковая групп А+С полисахаридная сухая (с 2-х лет). В РФ также зарегистрированы:
- Вакцина менингококковая А+С (менинго А+С), (производства фирмы «Санофи Пастер», Франция), с 12 мес;
- Менцевакс ACW135Y – полисахаридная вакцина (фирмы «ГлаксоСмитКляйн, Бельгия), с 2-х лет;
- Меньюгейт (Германия) – 1 доза (0,5 мл) содержит 10 мкг олигосахаридов типа С, конъюгированных с белком 197 C. diphteriae, с 2 мес.

5. Возможность проведения вакцинации против менингококковой инфекции одновременно с вакцинацией против других инфекционных заболеваний. Вакцинацию против менингококковой инфекции можно

проводить одновременно с вакцинацией против других инфекционных заболеваний, кроме вакцинации против желтой лихорадки и туберкулеза. Вакцины вводят разными шприцами в разные участки тела.

Задача №5.

1. Предполагаемый диагноз – «Клещевой энцефалит.

2. Этиологическая диагностика клещевого энцефалита включает проведение вирусологического и серологического исследований. Выделение вируса клещевого энцефалита из крови и ЦСЖ больного возможно только в первые дни заболевания. Экспресс-диагностика – РНИФ, ПЦР – позволяет обнаружить антиген вируса в крови и ЦСЖ. Возможна ранняя диагностика заболевания при исследовании клеща на наличие в нем вируса с использованием ИФА или иммуноффлюоресцентного метода. Наибольшее значение имеет серологическая диагностика с выявлением специфических антител в крови и ЦСЖ в РН, РСК, РТГА. Диагностический титр в крови и ЦСЖ составляет 1:40 при условии, что больному не вводился иммуноглобулин против клещевого энцефалита. Диагностическим признаком является также нарастание титра антител к вирусу КЭ в 4 раза и более при двукратном исследовании с интервалом не менее 3-4 недель от начала заболевания.

3. Решающее значение для предупреждения клещевого энцефалита имеет специфическая активная профилактика (особенно в эндемичных районах). Курс вакцинации состоит из 3 прививок и должен быть закончен за две недели до посещения эндемичного района. Первая ревакцинация проводится через 1 год, затем каждые 3 года. Специфическая пассивная профилактика заключается во введении иммуноглобулина против вируса КЭ непривитым лицам: перед выездом в природный очаг (защитное действие до 4 недель) или не позднее 48 часов с момента присасывания клеща (в фазе первичной вирусемии).

4. Вакцины против клещевого энцефалита, представляют собой взвесь инактивированного формалином вируса клещевого энцефалита, полученного путем его репродукции на клетках эмбрионов кур и сорбированного на гидроокиси алюминия.

5. С целью специфической активной профилактики клещевого энцефалита используют две отечественные вакцины – «ЭнцеВир» и «Культуральная сухая очищенная концентрированная», а также 2 зарубежные – «Энцепур» («Кайрон Беринг», Германия) и «ФСМЕ Иммун Инжект» («Бакстер Вакцин АГ», Австрия).

12. Перечень и стандарты практических умений (ПК-1, ПК-2, ПК-8, ПК-9).

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста.

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	Запланировать прививки ребенку согласно Национального календря. Выявить показания и противопоказания к прививке. Оформить необходимую документацию по прививкам (согласие, отказ, сертификат, карта прививок, журнал учета прививок, амбулаторная карта, форма 026).	III
2	Организавать хранение, транспортировку прививок.	III
3	Провести ревизию оснащения прививочного кабинета согласно инструкциям.	III
4	Объяснить родителям варианты вакцин, их преимущества и недостатки, наличие в поликлинике, ДОУ. Определить годность и качество вакцины.	III
5	Провести осмотр ребенка перед прививкой.	III
6	Провести вакцинацию ребенка согласно иструкции по введению препарата.	III
7	Объяснить родителям возможные реакции и осложнения на поставленную прививку и правила поведения после прививки, тактику при возникновении нарушения самочувствия ребенка.	III
7	Провести омотр ребенка после прививки.	III
9	Провести расчет показателей на участке и в ДОУ: охват детей профилактическими прививками, подсчет иммунной прослойки, экспертная оценка вакцинации (выборочно).	III
10	Поиск медицинской информации по вопросам специфической иммунопрофилактики, в т.ч. в сети Интернет.	III

13. Примерная тематика НИР по теме.

-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.

14. 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. 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 14.4:** «Наблюдение больного ребенка, диспансеризация».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Методы обучения: объяснительно-иллюстративный

4. Значение 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 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.

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: 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. Место проведения практического занятия: учебная комната №523 в ГДП №3 МБУЗ ГДКБ №8, структурные подразделения детской поликлиники (кабинет медицинской статистики, кабинет участкового педиатра, центр здоровья для детей).

6. Оснащение занятия:

1. Организация диспансерного наблюдения и санаторно-курортного лечения детей и подростков с хроническими заболеваниями: учебное пособие для ординаторов, обучающихся по специальности 060103.65 - Педиатрия/ под общей ред. М.Ю. Галактионовой.– Красноярск: Изд- во КрасГМУ, 2015. - 211 с. (электронная версия).

2. Приказ МЗСР РФ №162н от 3.03.2011 г. «О проведении диспансеризации пребывающих в стационарных учреждениях детей-сирот и детей, находящихся в трудной жизненной ситуации» (электронная версия).

3. Приказ МЗСР РФ №514н от 10.08.2017 г. «О порядке проведения профилактических медицинских осмотров несовершеннолетних» (электронная версия).

4. Приказ МЗСР РФ №216н от 11.04.2013 г. «Об утверждении порядка диспансеризации детей-сирот и детей, оставшихся без попечения родителей, в том числе усыновленных (удочеренных), принятых под опеку (попечительство), в приемную или патронатную семью» (электронная версия).

5. Приказ МЗ РФ №281н от 05.05.2016г. «Об утверждении перечней медицинских показаний и противопоказаний для санаторно-курортного лечения» (электронная версия).

6. Распоряжение Правительства РФ от 23 октября 2017 г. № 2323-р

Утвердить:

- перечень жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов для медицинского применения на 2018 год согласно приложению № 1;
- перечень лекарственных препаратов для медицинского применения,

в том числе лекарственных препаратов для медицинского применения, назначаемых по решению врачебных комиссий медицинских организаций, согласно приложению № 2;

- перечень лекарственных препаратов, предназначенных для обеспечения лиц, больных гемофилией, муковисцидозом, гипофизарным нанизмом, болезнью Гоше, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, рассеянным склерозом, а также лиц после трансплантации органов и (или) тканей, согласно приложению № 3;
- минимальный ассортимент лекарственных препаратов, необходимых для оказания медицинской помощи, согласно приложению № 4. (электронная версия).

7. Постановление Правительства Красноярского края № 799-п от 26.12.2017г. «Об утверждении Территориальной программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам Российской Федерации медицинской помощи в Красноярском крае на 2018 год и на плановый период 2019 и 2020 годов» (электронная версия).

8. Руководство по применению автоматизированных технологий скрининг диагностики нарушений здоровья детей в образовательных учреждениях (под редакцией академика А.А. Баранова и профессора В.Р. Кучмы) – М-СПб: Издатель РОШУМЗ, 2010. – 77с. (электронная версия).

9. Медицинская документация (форма 030, журнал хронических больных, паспорт участка, статистический талон, карта ребенка центра здоровья, амбулаторные карты, справка для получения санаторной путевки, санаторно-курортная карта, рецептурные бланки, направления на госпитализацию/консультацию, бланки анализов, бланк заключение о физкультурной группе).

7. Структура содержания темы.

Хронокарта практического занятия

№ п/п	Этапы практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1.	Организация занятия	5	Проверка посещаемости.
2.	Формулировка темы и цели	5	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия.
3.	Контроль исходного уровня знаний и умений	20	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос.
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	10	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности)

5.	Самостоятельная работа обучающихся: а) работа на приеме здорового ребенка в поликлинике под руководством преподавателя; б) разбор принятых пациентов; в) выявление типичных ошибок	200	Работа: а) на приеме в поликлинике; б) экскурсия по подразделениям детской поликлиники; в) работа с номенклатурными документами по теме занятия.
6.	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	25	Тесты по теме, ситуационные задачи
7.	Задание к следующему занятию	5	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
Всего:		270	

8. Аннотация:

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, дальнейшие 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 диспансеризациию 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 завершенного 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 (ПРРСД), 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 текже 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.

9. Вопросы по теме занятия (УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-7, ПК-10, ПК-12).

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.

10. Тестовые задания по теме с эталонами ответов (УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-7, ПК-10, ПК-12).

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
5) 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

Эталоны ответов

1-2	2-1	3-4	4-3	5-1	6-5	7-1	8-5	9-5	10-5

11. Ситуационные задачи по теме с эталонами ответов (УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-7, ПК-10, ПК-12).

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 32000 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 1,5х1,5 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.

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Задача №1.

1.II группа здоровья.

2.II группа здоровья – дети без хронических заболеваний, с функциональными и морфологическими нарушениями; реконвалесценты тяжелых и среднетяжелых инфекций; с задержкой физического развития без эндокринной патологии; дети с дефицитом или избытком массы тела;ЧБД; дети с легкими физическими недостатками, последствиями травм или операции при сохранении соответствующих функций.

3.Диспансерное наблюдение участкового врача, с обязательной консультацией дерматолога, при необходимости консультации других специалистов. Дети с тяжелыми формами атопического дерматита находятся на Д наблюдении дерматолога.

4.В данном случае, ребенку 3 года, лучше использовать местные курорты, в летнее время года. Для детей нашего региона можно рекомендовать санатории «Озеро Шира», «Озеро Учум», «Тагарское».

5. Основные функциональные обязанности участкового педиатра: проведение клинико-лабораторного обследования; обеспечение консультациями специалистов; комплексная оценка состояния здоровья; профилактические мероприятия; осуществление оздоровительно-восстановительных и коррекционных мероприятий; реабилитация детей диспансерной группы; соблюдение деонтологических принципов.

Задача №2.

1. Группа здоровья – II.

2. II группа здоровья – дети без хронических заболеваний, с функциональными и морфологическими нарушениями; реконвалесценты тяжелых и среднетяжелых инфекций; с задержкой физического развития без эндокринной патологии; дети с дефицитом или избытком массы тела; ЧБД; дети с легкими физическими недостатками, последствиями травм или операции при сохранении соответствующих функций.

3. Основные направления организации медицинского обеспечения дошкольников (в ДДУ) – организация необходимых профилактических, оздоровительных и лечебных мероприятий; предупреждение инфекционных заболеваний среди детей, профилактика травматизма и несчастных случаев; контроль, начиная с периода адаптации, за всесторонним развитием и здоровьем детей, их подготовкой к школе; организация и контроль выполнения комплекса гигиенических мероприятий, необходимых для правильной постановки режима, оздоровительной, воспитательной и учебной работы в учреждении; ознакомление детей и их родителей с основами гигиены, распространение санитарных знаний среди персонала и родителей. Медицинскому персоналу ДДУ рекомендовано вести журналы: осмотра на гнойничковые заболевания работников пищеблока; контроля проведения физкультурных занятий в группах; осмотра на педикулез; контроля лечения детей с виражом туберкулиновых проб; обследования детей на гельминты; контроля санитарно-эпидемического режима на пищеблоке; перспективный план профилактических прививок на год, месяц; журнал осмотра детей в декретированные сроки; журнал диспансерных больных (ф.30/у)

4. Критерии здоровья – анамнез (биологический, социальный, генеалогический); уровень нервно-психического развития; уровень физического развития; степень сопротивляемости организма неблагоприятным внешним воздействиям; уровень функционального состояния основных систем организма; наличие или отсутствие хронических заболеваний.

5. Диспансеризация детей с анемиями – проводится в течение 6-12 месяцев от нормализации крови. Динамическое наблюдение за больным, получающим препараты железа, проводится каждые 10-14 дней до нормализации уровня гемоглобина, включает клинический осмотр и анализ крови. После нормализации гемограммы целесообразно продолжение ферротерапии в поддерживающих дозах ещё 2-3 месяца, осмотры проводят 1 раз в месяц, в дальнейшем – ежеквартально. По окончании лечения обязателен контроль сывороточного железа. Консультации специалистов по показаниям. Консультации гематолога только в случаях тяжелой или упорно не поддающейся лечению анемии.

Задача №3

1. Группа социального и биологического риска.

2. Критерии здоровья – анамнез (биологический, социальный, генеалогический); уровень нервно-психического развития; уровень физического развития; степень сопротивляемости организма неблагоприятным внешним воздействиям; уровень функционального состояния основных систем организма; наличие или отсутствие хронических заболеваний.

3. Показатели нервно-психического развития детей первого года жизни – развитие зрительных и слуховых ориентировочных реакций; положительные эмоции в общении друг с другом; движение руки; общие движения; подготовительные этапы понимаемой и активной речи; навыки и умения в процессах. Варианты оценки нервно-психического развития детей 1 года жизни. 1.нормальное развитие – формирование умений в пределах ±15 дней от возраста, принятого за норму; 2. ускоренное развитие – формирование умений в пределах минимально допустимой нормы – т.е. 16-30 дней раньше. 3.замедленное развитие – овладение умениями с задержкой от 16 дней до 1 месяца. 4. отставание в развитии – задержка до двух месяцев. 5 значительное отставание в развитии – задержка на три и более месяцев

4.Основные задачи детской поликлиники – организация и проведение комплекса профилактических мероприятий (динамическое наблюдение за здоровыми детьми, профилактические осмотры и диспансеризация в декретированные сроки, профилактические прививки, санитарно-просветительная работа с родителями); лечебно-консультативная помощь на дому и в поликлинике, в том числе, специализированная; направление на стационарное лечение; реабилитация с проведением санаторно-курортного лечения, в лагерях отдыха, лесных школах и т.д.; лечебно-профилактическая работа в образовательных учреждениях; противоэпидемические мероприятия

и прививочная иммунопрофилактика совместно с государственным санитарно-эпидемическим надзором; гигиеническое воспитание детей и родителей; правовая защита детей; повышение квалификации врачей, среднего и младшего персонала.

5. Здоровый ребенок первого года жизни должен осматриваться ежемесячно участковым педиатром.

Задача №4.

1. Показатели физического развития при рождении соответствуют долженствующим.

2. Физическое развитие - (длина тела располагается между 25 и 75 центилем (зона средних величин), масса тела располагается между 25 и 75 центилем (зона средних величин), окружность груди располагается между 25 и 75 центилем (зона средних величин), окружность головы располагается между 25 и 75 центилем (зона средних величин)) – среднее, гармоничное (разница между коридорами 0).

3. Методы оценки физического развития - эмпирические формулы, сигмальных отклонений, центильные таблицы.

4. Психомоторное развитие соответствует возрасту.

5. Критерии оценки биологического возраста – пропорции тела, зубная формула, костный возраст, психомоторное развитие.

Задача №5.

1.Физическое развитие мальчика 6-ти лет среднее, гармоничное (разница между коридорами 0). Длина тела 113,8 см (располагается 25 и 75 центилем – зона средних величин), масса тела 19,8 (располагается между 25 и 75 центилем – зона средних величин), окружности груди 56,2 см – между 25 и 75 центилями).

2.Период дошкольного возраста – характеризуется более медленным увеличением массы, первое физиологическое вытяжение, начало замены молочных зубов, достижение иммунной системы определенной зрелости, значительное улучшение памяти, совершенствование речи, появление различий в поведении детей разного пола, появление сдерживания эмоций. К концу данного периода по уровню интеллекта, развитию речи, произношению звуков родного языка, развитию моторики, в том числе и тонкой моторики пальцев рук, ребенок готов к обучению в школе.

3. Оценку антропометрических показателей можно проводить: параметрическим (сигмальным) методом, методом регрессивного анализа, методом ориентировочных расчетов (эмпирические формулы).

4. Акселерация – ускорение роста и развития детей во всех возрастных периодах - результат сложного взаимодействия экзо - и эндогенных факторов: изменение генотипа из-за большой миграции населения и появления смешанных браков, изменившийся характер питания, климатических условий, научно-технический прогресс и его влияние на экологию.

5. Генетические факторы (более 100 генов регулируют синтез факторов роста и развития – определяют темп роста, конечный предел роста). Гормональные факторы (СТГ и другие гормоны (тиреоидные, половые, инсулин) – СТГ – основной гормон роста. В пубертатном периоде важное значение имеет влияние половых гормонов на СТГ). Средовые факторы (алиментарный – белково-калорийная недостаточность, дефицит витаминов, аминокислот, кальция нарушают процессы роста); климатические и географические условия (жаркий климат и высокогорье тормозят процессы роста и ускоряют созревание); условия жизни (соблюдение режима эмоциональных и физических нагрузок, достаточный сон – условия хорошего роста ребенка); заболеваемость (хронические и тяжелые острые заболевания тормозят рост ребенка).

12. Перечень и стандарты практических умений (ПК-1, ПК-2, ПК-8**,** ПК-9**).**

I – профессионально ориентируется по данному вопросу.

II – может использовать приобретенные навыки под руководством специалиста**.**

III –может самостоятельно применять приобретенные навыки.

№ п/п	Практические навыки согласно образовательному стандарту специальности	Стандарт выполнения
1	Собрать анамнез, провести опрос и физикальное обследование больного ребенка.	III
2	Наметить объем дополнительных методов исследования для уточнения диагноза и сформулировать синдромный диагноз.	III
3	Разработать план лабораторного и инструментального обследования больного с учетом заболевания, общего состояния, возраста пациента.	III
4	Знать порядок взятия на учет, оформление, сроки осмотров, длительность наблюдения, критерии эффективности диспансеризации, снятие с учета.	III
5	Структура и формирование медицинского обеспечения диспансерных осмотров.	III
6	Основные характеристики АТСД АКДО.	III
7	Противопоказания к обследованию.	III
8	Организация обследования с применением АТСД АКДО.	III
9	Основные формы документов.	III
10	Проведение скрининг диагностики состояния здоровья детей с 3 до 18 лет с помощью АКДО.	III
11	Методика заполнения анкеты, порядок врачебного осмотра, инструментального и лабораторного	III

	обследования с использованием АКДО, порядок оформления заключения, формирование картотеки и базы данных.	
12	Составить отчет	III

13.Примерная тематика НИР по теме.

АКДО детей и взрослых: отечественный и зарубежный опыт.

14. 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		