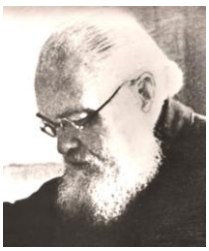
ГБОУ ВПО
«Красноярский государственный медицинский университет им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого»
Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации



Кафедра детских болезней с курсом ПО

ДЕТСКИЕ БОЛЕЗНИ

НЕОНАТОЛОГИЯ

ТОМ II

сборник ситуационных задач с эталонами ответов для студентов 5 - 6 курсов, обучающихся по специальности 060103 – Педиатрия

Красноярск
2011

УДК 616-053.2 (076)
ББК 57.3
Д 38

Детские болезни : сб. ситуац. задач с эталонами ответов для студентов 5 - 6 курсов, обучающихся по специальности 060103 – Педиатрия : в 3 т. / сост. Н. А. Ильенкова и др. – Т. 2 : Неонатология. – Красноярск : КрасГМУ, 2011. – 234 с.

Составители: д.м.н., профессор Ильенкова Н.А., к.м.н. доцент Нейман Е.Г., к.м.н. доцент Фалалеева С.О., к.м.н. доцент Прокопцева Н.Л., к.м.н. доцент Шитьковская Е.П., к.м.н. доцент Авдеева Р.А., к.м.н. ассистент Чикунов В.В., к.м.н. ассистент Борисова М.В.

Ситуационные задачи с эталонами ответов полностью соответствуют требованиям Государственного образовательного стандарта (2000) высшего профессионального образования по специальности 060103 – Педиатрия; адаптированы к образовательным технологиям с учетом специфики обучения по специальности 060103 – Педиатрия.

Рецензенты: директор НИИ Медицинских проблем Севера, член-корреспондент РАМН Манчук В.Т.,

профессор кафедры поликлинической педиатрии с курсом пропедевтики детских болезней ГБОУ ВПО Красноярского государственного медицинского университета им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого, д.м.н. Прахин Е.И.

Утверждено к печати ЦКМС КрасГМУ (протокол № 1 от 26.09.2011)

КрасГМУ
2011

ОГЛАВЛЕНИЕ

Введение 4

Введение в неонатологию. Организация медицинского обслуживания новорожденных в родильном доме. Анатомо-физиологические особенности новорожденных. Пограничные состояния новорожденных. Вскармливание новорожденных. 5

Заболевания кожи, подкожно-жирового слоя у новорождённых. Заболевания пупочных сосудов, пупочного канатика, пупочной ранки у новорождённых детей. 12

Диагностика наследственных заболеваний в периоде новорожденности. Эмбриофетопатии новорожденных. Эндокринопатии новорожденных. 19

Геморрагический синдром у новорождённых. Геморрагическая болезнь новорождённых (ГрБН). 24

Внутриутробная гипоксия. Асфиксия и реанимация новорожденных. 31

Недоношенные дети. Анатомо-физиологические особенности у недоношенных новорождённых. Принципы выхаживания и вскармливания недоношенных детей в родильном доме и на II этапе выхаживания. 35

Анемии новорожденных. 39

Гемолитическая болезнь новорожденных. Желтухи новорожденных детей. 44

Врожденные инфекции. 50

Респираторный дистресс-синдром и массивная аспирация у новорожденных. Респираторная патология новорожденных. 57

Инфекционно-воспалительные заболевания новорожденных. Пневмонии новорожденных детей. Сепсис новорожденных. 63

Патология внутриутробного развития у новорожденных детей. Врожденные пороки сердца, ЖКТ, органов дыхания. Врожденные дефекты развития нервной системы. 72

Перинатальная патология ЦНС новорожденных детей. Родовая травма. 77

Эталоны ответов 83

Введение

Типовые ситуационные задачи предназначены для подготовки к практическим занятиям и проведения текущего контроля знаний по дисциплине – педиатрия студентов 5-6 курсов высших медицинских учебных заведений, обучающихся по специальности 060103 – Педиатрия.

Ситуационные задачи составлены по всем заболеваниям, которые должны знать обучающиеся в медицинских ВУЗах по специальности 060103 – Педиатрия.

Во втором томе включены задачи по основным нозологиям одного из самых значимых разделов педиатрии - «Неонатологии». Условия и вопросы к задачам содержат в себе ключевые клинические модели, с которыми сталкивается студент, а в эталонах ответов изложены исчерпывающие разъяснения путей решения той или иной проблемы. Задания к задачам отражают основные моменты классификаций, клинической картины, диагностики, лечения, профилактики, прогноза различных заболеваний новорожденных детей. Вопросы взаимосвязаны между собой по содержанию и последовательности выполнения.

Ситуационные задачи помогут студентам освоить теоретические знания и практические навыки.

Ситуационные задачи с эталонами ответов составлены с учетом требований Федерального Государственного образовательного стандарта (2010) высшего профессионального образования по специальности 060103 – Педиатрия, адаптированы к образовательным технологиям с учетом специфики обучения по специальности 060103 – Педиатрия.

Введение в неонатологию. Организация медицинского обслуживания новорожденных в родильном доме. Анатомо-физиологические особенности новорожденных. Пограничные состояния новорожденных. Вскармливание новорожденных.

Задача № 1.

Девочка К., родилась от матери 29 лет, соматически здоровой, от 2 беременности, 2 родов. Вредные привычки отрицает. На учете в женской консультации состояла с 8 недель. Беременность протекала с гестозом.

Роды срочные в 38 недель. Родилась доношенная, живая девочка. На момент рождения состояние ребенка удовлетворительное. Оценка по шкале В. Апгар на первой минуте 8 баллов, на пятой 9 баллов. Масса тела 3300 г, длина тела 52 см. Приложена к груди в родовом зале.

Ребенок находился в палате "мать и дитя" с первых суток.

На 3-и сутки жизни при обходе врача-неонаталога мама обратила внимание на симметричное увеличение молочных желез, кожа над ними была слегка гиперемирована, наблюдались скудные выделения беловато-молочного цвета, кроме того у ребенка отмечался отек больших половых губ и обильное слизистое отделяемое серовато-белового цвета.

Температура тела 36,6 °С. На осмотр реагирует адекватно, в сознании, крик громкий, эмоциональный, ребенок активный. Находится на грудном вскармливании, сосет активно, грудь захватывает хорошо, питание удерживает. У матери лактация достаточная.

Клинический анализ крови: Hb - 180 г/л, Эр - $5{,}5\cdot10^{12}$/л, Ц.п. – 0,99, тромб – $270\cdot10^{9}$/л, Лейк - $7{,}2\cdot10^{9}$/л, п/я – 3 %, с – 47 %, л – 42 %, м – 8 %, СОЭ – 5 мм/час.

Общий анализ мочи: цвет – соломенно-жёлтый, реакция – кислая, удельный вес – 1004, белок отсутствует, эпителий плоский – 1-2 в п/з, лейкоциты – 2-3 в п/з, эритроциты – нет, цилиндры – нет.

1. Опишите и обоснуйте возникшее состояние у ребенка?
2. Требуется ли лечение?
3. Прогноз данного состояния?
4. Назовите признаки, которые оцениваются по шкале В. Апгар?
5. Назначьте питание для данного ребенка?

Задача № 2.

Девочка К., родилась от матери 34 лет, на 38 нед. гестации с массой тела 3300 г, от второй беременности, первых родов. В анамнезе матери 1 медицинский аборт. Роды физиологичные. После рождения ребёнок закричал и начал дышать самостоятельно без применения реанимационных мероприятий. Оценка по шкале Апгар на первой минуте 8 баллов, на пятой 9. К груди приложена через 20 минут после рождения.

К концу вторых суток мама ребенка обратила внимание врачей на то, что ребенок редко “мочился”. На осмотре девочка активная, адекватно реагирует на осмотр, крик громкий, эмоциональный. Физиологические рефлексы вызываются, сухожильные оживлены, D=S. Температура 36,9°С. Сосет активно, грудь захватывает хорошо, лактация у матери устанавливается.

Ребенок выписан из роддома на 5 сутки в удовлетворительном состоянии.

При первичном патронаже врача-педиатра на 6 сутки мама отметила наличие желто-кирпичных разводов на пеленке. При клиническом обследовании со стороны внутренних органов и нервной системы патологии не выявлено. Температура тела 36,9°С. Находится на грудном вскармливании, сосет активно.

Клинический анализ крови: Hb - 184 г/л, Эр - $5{,}7\cdot10^{12}$/л, Ht – 0,63, Ц.п. – 0,99, тромб – $283\cdot10^{9}$/л, Лейк - $5{,}2\cdot10^{9}$/л, п/я – 2 %, с – 48 %, л – 43 %, м – 7 %, СОЭ – 4 мм/час.

Общий анализ мочи: цвет – кирпичный , реакция – кислая, удельный вес – 1004, белок 350, эпителий плоский – 1-2 в п/з, лейкоциты – 2-3 в п/з, эритроциты – нет, цилиндры – нет.

1. Опишите и обоснуйте возникшее состояние у ребенка.
2. Требуется ли лечение?
3. Прогноз данного состояния?
4. Профилактика гонобленореи у новорожденного.
5. Назначьте питание для данного ребенка?

Задача № 3.

Новорожденная девочка С., родилась от матери 27 лет, 1 беременности, 1 родов. На учете в женской консультации с 9 недель. Первая половина беременности протекала без особенностей, на 32 недели мать перенесла ОРВИ с температурой 38°С, катаральными проявлениями, лечилась самостоятельно, народными средствами.

Роды в 38 недель физиологичные. На момент рождения состояние ребенка удовлетворительное. Масса тела 3400 г. Оценка по шкале Апгар 9 баллов на первой и на пятой минутах.

На 4 сутки жизни дежурный врач при осмотре обратил внимание на характер стула, он стал водянистый, темно-зеленого цвета, негомогенной консистенции (наблюдалась примесь слизи, непереваренные комочки). Со слов мамы стул у ребенка за последние сутки был 7 раз.

Общее состояние новорожденного ребенка удовлетворительное. На осмотр реагирует адекватно, в сознании, крик громкий, эмоциональный. Сухожильные рефлексы оживлены, D=S. Физиологические вызываются. Находится на естественном вскармливании, сосет активно. Пупочная ранка сухая. Видимые слизистые чистые, бледно-розовые. В лёгких дыхание пуэрильное, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, ясные. Живот

мягкий, печень выступает из-под рёберного края на 1,5 см, селезёнка не пальпируется.
Клинический анализ крови: Hb - 182 г/л, Эр - $4{,}7\cdot10^{12}$/л, Ц.п. – 0,97, тромб – $292\cdot10^{9}$/л, Лейк - $4{,}2\cdot10^{9}$/л, , п/я – 3 %, с – 47 %, л – 40 %, м – 10 %.
Копрологическое исследование: негомогенного характера, темно-зеленый цвет, слизь+++, лейкоциты до 30 в поле зрения, жирные кислоты+++, мыла+.

1. Опишите и обоснуйте возникшее состояние у ребенка?
2. Требуется ли лечение?
3. Прогноз данного состояния?
4. Профилактика гепатита В у новорожденного.
5. Назначьте питание для данного ребенка?

Задача № 4.

Новорожденный ребенок А., от матери 24 лет, беременность 1-я, протекала с токсикозом в первом триместре, в 24-26 недель гестации отмечалось повышение температуры без катаральных явлений, не лечилась. Вредные привычки отрицает.

Роды срочные в 39-й недель, 1-й период 8 часов, 2-й – 25 мин., безводный промежуток – 9 часов, околоплодные воды светлые. Масса тела при рождении 3700 г, длина тела 54 см, окружность головы – 35 см, грудной клетки – 34 см. Состояние на момент рождения удовлетворительное. Оценка по шкале В. Апгар 8/9 баллов на первой и пятой минутах. К груди приложен в родзале через 10 минут.

На 2-ые сутки при осмотре ребенка наблюдались признаки возбуждения ЦНС (нестойкий тремор подбородка, спонтанный рефлекс Моро). При клиническом обследовании со стороны внутренних органов патологии не выявлено. Температура тела 36,8. Находится на естественном вскармливании, сосет активно.

На 5-ые сутки общее состояние новорожденного ребенка удовлетворительное. На осмотр реагирует адекватно, в сознании, глаза открывает, крик громкий, эмоциональный. Сухожильные рефлексы оживлены, D=S; физиологические - вызываются. Пупочная ранка чистая, сухая. Видимые слизистые чистые, бледно-розовые. В лёгких дыхание пуэрильное, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, ясные. Живот мягкий, печень выступает из-под рёберного края на 1,5 см, селезёнка не пальпируется. Стул желтый, кашицеобразный.

1. Опишите и обоснуйте возникшее состояние у ребенка?
2. Требуется ли лечение?
3. Прогноз данного состояния?
4. Скрининг новорожденных.
5. Назначьте питание для данного ребенка?

Задача № 5.

Новорожденный С., от III беременности, II родов. 1 беременность 3 года назад закончилась рождением здорового ребенка, II беременность - мед.абортом. Данная беременность желанная, протекала с гестозом, в 33 недели, мать болела бронхитом. Роды срочные в 38 недель. Родился мальчик, массой 3400 г, длиной 53 см. При осмотре неонатологом состояние оценено как удовлетворительное. Оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. К груди приложен через 10 минут в родовом зале.

На 3 сутки после рождения у ребенка появилась желтушность кожи в области верхней части туловища и лица.

На осмотр реагирует адекватно, в сознании, глаза открывает, крик громкий, эмоциональный. Общее состояние новорожденного ребенка удовлетворительное. Физиологические рефлексы вызываются. Находится в палате "мать и дитя" на естественном вскармливании, сосет активно. Пупочный остаток под скобой. По внутренним органам без особенностей. Печень выступает из-под рёберного края на 1,5 см, селезёнка не пальпируется.

Клинический анализ крови: Hb - 179 г/л, Эр - $6{,}7\cdot10^{12}$/л, Ц.п. – 0,97, тромб – $282\cdot10^{9}$/л, Лейк - $4{,}6\cdot10^{9}$/л, п/я – 4 %, с – 46 %, л – 40 %, м – 10 %.

Биохимический анализ пуповинной крови крови : НБ - 31 мкмолъ/л.

Биохимический анализ крови: Общий билирубин - 90 мкмолъ/л, НБ - 90 мкмолъ/л, ПБ нет.

1. Назовите и объясните возникшее состояние у ребенка?
2. Требуется ли лечение?
3. Прогноз данного состояния?
4. Дайте характеристику физиологической желтухи новорожденного.
5. Назначьте питание для данного ребенка?

Задача № 6.

Мальчик В., находится в родильном доме. Из анамнеза известно, что матери 18 лет, беременность первая, протекала без осложнений. При обследовании во время беременности реакция Вассермана была отрицательная. Роды первые на 38 неделе гестации, в головном предлежании. Безводный промежуток 6 часов, околоплодные воды светлые. Масса тела при рождении 3900 г, длина - 55 см, окружность головы – 36 см, грудной клетки – 34 см. В родильном блоке проводилась санация верхних дыхательных путей. Оценка по шкале Апгар 8/8 баллов. К груди приложен через 30 минут.

На 3-и сутки на коже новорожденного ребенка появились эритематозные слегка плотноватые пятна с серо-желтоватыми папулами в центре, располагались группами на спине, щеках, на разгибательных поверхностях конечностей вокруг суставов, на груди.

Состояние ребенка на момент осмотра удовлетворительное, на осмотр реагирует адекватно, крик громкий. Температура тела 37,1 °С. По неврологическому статусу и внутренним органам без особенностей.

Клинический анализ крови: Hb - 179 г/л, Эр - $6{,}2 \cdot 10^{12}$/л, Ц.п. – 1,1, Ht – 0,64, тромб – $282 \cdot 10^{9}$/л, Лейк - $4{,}6 \cdot 10^{9}$/л, эозинофилы –5 %, п/я – 6 %, с – 48 %, л – 35 %, м – 6 %.

1. Опишите и объясните причину возникшего состояния у ребенка?
2. Требуется ли лечение?
3. Прогноз данного состояния?
4. Назначьте питание для данного ребенка.
5. Рассчитайте потребность в жидкости.

Задача № 7.

Мальчик Н., от матери 35 лет, родился в 41 неделю гестации, с массой тела 3900 г, от 3-ей беременности 3-х родов. Беременность протекала с отеками. Роды протекали со слабостью родовой деятельности. После рождения ребёнок закричал и начал дышать самостоятельно. Оценка по шкале Апгар на первой минуте 8, на пятой 9 баллов. К груди приложен в родовом зале.

При первичном осмотре ребенка в отделении новорожденных на затылочной части головы обнаружена припухлость мягких тканей, синюшная, с множественными петехиями и экхимозами.

Самочувствие ребенка не страдает. На осмотр реагирует адекватно, глаза открывает, выражение лица спокойное. Физиологические рефлексы вызываются, быстро угасают, сухожильные оживлены, реакция зрачков на свет, прямая, содружественная, D=S. Находится в кроватке, тепло удерживает. Голова конфигурирована, большой родничок 1х1,5 см., эутоничен. Кожный покров бледно-розовый, акроцианоз. Видимые слизистые розовые, чистые. Дыхание пуэрильное, хрипов нет. Сердечные тоны ритмичные, ЧСС 144 в минуту. Живот мягкий, безболезненный, доступен пальпации во всех отделах. Селезенка не пальпируется. Печень 1,5 см*1,5см*1/3. Пуповинный остаток под стерильным зажимом. Стула на момент осмотра нет.

Клинический анализ крови: Hb - 192 г/л, Эр - $5{,}7 \cdot 10^{12}$/л, Ц.п. – 0,97, тромб – $284 \cdot 10^{9}$/л, Лейк - $12{,}2 \cdot 10^{9}$/л, п/я – 4 %, с – 53%, л – 39 %, м – 4 %.

1. Назовите возникшие изменения кожи головы.
2. Требуется ли лечение?
3. Прогноз данного состояния?
4. Критерии доношенности, недоношенности, переношенности.
5. Назначьте питание для данного ребенка?

Задача № 8.

Мальчик Е. 3-х суток от молодых здоровых родителей, от второй беременности, первых родов. Первая беременность - мед. аборт без осложнений. Данная беременность протекала с проявлением гестоза во

второй половине. Роды в срок. Предлежание головное. 1-й период 9 часов, 2-й – 35 мин., безводный промежуток – 9 часов, околоплодные воды светлые. Оценка по шкале Апгар 8/8 б. Масса 3500 г, рост 50 см., окружность головы 33 см., груди 31 см.

В возрасте 3-х суток масса 3300 г, состояние удовлетворительное, сосет активно, срыгивает незначительно. Находится в палате "мать и дитя", лактация у матери недостаточная. В неврологическом статусе без особенностей. Голова округлой формы, большой родничок 2х1,5 см., эутоничен. Разведение в тазобедренных суставах в полном объеме. Кожа розовая. Видимые слизистые ярко-розовые, чистые. Дыхание пуэрильное, хрипов нет. Сердечные тоны ритмичные, ЧСС 148 в минуту. Живот мягкий, безболезненный, доступен пальпации во всех отделах. Селезенка не пальпируется. Печень 1,5 см*1,5см*1/3. Пупочный остаток отпал, ранка под корочкой не кровит. Стула на момент осмотра нет. Мочеиспускание свободное безболезненное.

Клинический анализ крови: Hb - 232 г/л, Эр - $6{,}1\cdot10^{12}$/л, Ht – 0,65, Ц.п. – 0,97, тромб – $274\cdot10^{9}$/л, Лейк - $9{,}2\cdot10^{9}$/л, п/я – 4 %, с – 46%, л – 43 %, м – 7 %.

1. Поставьте диагноз и обоснуйте.
2. Требуется ли лечение?
3. Прогноз данного состояния?
4. Противотуберкулёзная вакцинация у новорожденных.
5. Назначьте питание для данного ребенка?

Задача № 9.

Новорождённый С., от матери 37 лет, от 3-й беременности, вторых срочных родов. Первая беременность закончилась срочными родами, родился мальчик 3450 г., 2-ая беременность – мед.абортом. Настоящая беременность 3-я, желанная. Родители здоровые, вредные привычки отрицают. Беременность протекала с отеками, повышением АД до 140/90 мм.рт.ст. перед родами. Родоразрешение путем плановой операции кесарево сечение в связи с рубцом на матке на 38-й недели беременности. Масса тела при рождении 3300 г, длина тела 51 см, оценка по шкале В.Апгар 8/8 баллов. Закричал сразу.

На 3 сутки жизни состояние ребенка удовлетворительное. Беспокоится при осмотре, в сознании, глаза открывает, крик громкий, раздражительный, наблюдается легкий тремор конечностей при нагрузке. Физиологические рефлексы вызываются, быстро угасают, сухожильные оживлены, реакция зрачков на свет прямая, содружественная, D=S. Находится в палате "мать и дитя", лактация у матери недостаточная. Кожа бледно-розовая. Видимые слизистые розовые, чистые. Дыхание пуэрильное, хрипов нет. Сердечные тоны ритмичные, ЧСС 148 в минуту. Живот мягкий, безболезненный, доступен пальпации во всех отделах. Селезенка не пальпируется. Печень 1,5 см*1,5см*1/3. Пуповинный

остаток под скобой. Стула на момент осмотра нет. Мочеиспускание свободное безболезненное.
Клинический анализ крови: Hb - 182 г/л, Эр - $4,7 \cdot 10^{12}$/л, Ц.п. – 0,97, тромб – $274 \cdot 10^{9}$/л, Лейк - $4,2 \cdot 10^{9}$/л, п/я – 4 %, с – 45%, л – 43 %, м – 7 %.
Сахар крови: 2, 6 ммоль/л

1. Опишите и объясните возникшее состояние у ребенка?
2. Требуется ли лечение?
3. Прогноз данного состояния?
4. Понятие о пограничных состояниях новорожденных.
5. Назначьте питание для данного ребенка?

Задача № 10.

Новорожденный ребенок К. от матери 24-х лет, соматически здоровой, от 2 беременности 2-х родов. На учете в женской консультации с 9 недель. Отцу 32 года, здоров, курит. Беременность протекала без особенностей.

Роды срочные в 38 недель. Родился живой, здоровый мальчик. Закричал сразу. Состояние на момент рождения удовлетворительное. Масса тела при рождении 3400 г, длина тела 51 см, оценка по шкале В.Апгар 8/8 баллов. К груди приложен в родовом зале.

Через час в отделении новорожденных: состояние ребенка прежнее, без отрицательной динамики, самочувствие не страдает. Физиологические рефлексы вызываются. Голова конфигурирована, большой родничок 1х1 см., эутоничен. Кожа покровы бледная, акроцианоз, цианоз носо-губного треугольника. Видимые слизистые розовые, чистые. Дыхание пуэрильное, хрипов нет. При аускультации тоны сердца приглушены. ЧСС 188 в минуту. Sp 94%. Живот мягкий, безболезненный, доступен пальпации во всех отделах. Селезенка не пальпируется. Печень 1,5 см*1,5см*1/3. Пуповинный остаток под скобой. Стула на момент осмотра нет. Мочеиспускание свободное безболезненное.

1. Определите возникшее состояние у ребенка.
2. Требуется ли лечение?
3. Прогноз данного состояния?
4. Транзиторная потеря первоначальной массы тела.
5. Назначьте питание для данного ребенка?

Заболевания кожи, подкожно-жирового слоя у новорождённых. Заболевания пупочных сосудов, пупочного канатика, пупочной ранки у новорождённых детей.

Задача № 1.

Мальчик К., 8 дней, поступил в отделение патологии новорождённых по направлению районной поликлиники. Из анамнеза известно, что ребёнок от второй беременности, протекавшей с токсикозом в первом триместре, гнойным гайморитом в третьем триместре. Роды в срок, физиологичные. Масса тела при рождении 3500 г, длина тела 52 см. Оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. К груди приложен на первые сутки, сосал активно.

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. Зев спокойный. В лёгких дыхание ослабленное (иногда – пуэрильное). Тоны сердца ритмичные, ясные. Живот мягкий, печень выступает из-под края реберной дуги на 1,5 см, селезёнка не пальпируется. Стул жёлтый, кашицеобразный.

Клинический анализ крови: Hb - 180 г/л, Эр - $5{,}5\cdot10^{12}$/л, Ц.п. – 0,99, тромб – $270\cdot10^{9}$/л, Лейк - $17{,}2\cdot10^{9}$/л, метамиелоциты – 3 %, п/я – 13 %, с – 57 %, л – 24 %, м – 3 %, СОЭ – 9 мм/час.

Общий анализ мочи: цвет – соломенно-жёлтый, реакция – кислая, удельный вес – 1004, белок отсутствует, эпителий плоский – 1-2 в п/з, лейкоциты – 2-3 в п/з, эритроциты – нет, цилиндры – нет.

Биохимический анализ крови: общий белок – 52,4 г/л, билирубин общий - 55 мкмоль/л, непрямой – 51 мкмоль/л, , 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.

1. Ваш предварительный диагноз и какие дополнительные исследования надо провести для уточнения диагноза?
2. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальный диагноз?
3. Назначьте лечение.

4. Определите тактику неонатолога при выявлении этого заболевания в родильном доме?
5. Возможные исходы и прогноз?

Задача № 2.

Девочка С., родилась на 39 нед. гестации с массой тела 3400 г. от первой беременности, протекавшей без патологических явлений. Роды физиологичные. К груди приложена через 30 минут после рождения, сосала активно. Пуповинный остаток отпал в роддоме на 5 сутки жизни, отмечалось его мокнутие до 10 дня жизни. Мокнущий пупок обрабатывали 3 % раствором перекиси водорода и 1 % раствором бриллиантового зелёного. Ребёнка выписали домой на 12 сутки жизни.

У матери через 2 суток после выписки из роддома развился гнойный мастит левой молочной железы. Лечилась дома консервативно 3 суток и продолжала кормить новорождённого ребёнка правой молочной железой. На 4 сутки матери проведено оперативное вскрытие абсцесса в молочной железе. Продолжалось кормление ребёнка «здоровой» железой в домашних условиях.

У девочки на 17 сутки жизни развился энтероколит, появилась субфебрильная температура. Врача не вызывали. Бабушка лечила самостоятельно ребёнка отваром кровохлёбки. Отмечалось уменьшение частоты стула до 8 раз в сутки. Однако фекальная масса была жидкой с примесью слизи и зелени.

На 20 сутки жизни при активном посещении новорождённой девочки участковый врач-педиатр обнаружила подкожные узелки с нормальной окраской кожи над ними, которые локализовались на туловище, шее и волосистой части головы.

По поводу энтероколита девочку госпитализировали. При бактериальном исследовании фекалий был высеян золотистый стафилококк. С момента госпитализации назначена антибиотикотерапия, стафилококковый бактериофаг и др.

На 3 сутки пребывания в стационаре узелки постепенно увеличивались до размера лесного ореха. Кожа над ними с синеватым оттенком. При инцизии выделяется гной. Температура тела 39°С.
Клинический анализ крови: Hb - 130 г/л, Эр - $3{,}5\cdot10^{12}$/л, Ц.п. – 0,8, тромб – $170\cdot10^{9}$/л, Лейк - $14{,}2\cdot10^{9}$/л, п/я – 12 %, с – 47 %, л – 35 %, м – 6 %, СОЭ – 15 мм/час.

1. Какое заболевание кожи у новорождённого ребёнка?
2. Что способствовало развитию болезни?
3. Какие необходимо провести лечебные мероприятия?
4. Какой прогноз данной болезни у новорождённой девочки?
5. К какой группе здоровья относится данный ребенок?

Задача № 3.

Девочка К., родилась от матери 34 лет, на 39 нед. гестации с массой тела 3300 г, от второй беременности, протекавшей с явлениями гестоза, от первых родов. В анамнезе матери 1 медицинский аборт. Роды физиологические. Оценка по шкале Апгар на первой минуте 8 баллов, на пятой 9. К груди приложена через 20 минут после рождения.

На 3-и сутки жизни на коже туловища, верхних и нижних конечностей, в области волосистой части головы и крупных складок кожи появились полостные образования размером с просяное зерно или горошину, наполненные серозной жидкостью или серовато-белым содержимым, окаймлённые отёчным гиперемированным венчиком, кожа вокруг высыпаний обычного цвета.

Некоторые элементы сыпи после вскрытия превратились в корочки или поверхностные эрозии. Температура тела 36,6°С. Ребёнка продолжают прикладывать к груди матери.

Клинический анализ крови: Hb - 180 г/л, Эр - $5{,}5\cdot10^{12}$/л, Ц.п. – 0,99, тромб – $270\cdot10^{9}$/л, Лейк - $7{,}2\cdot10^{9}$/л, Э – 5, п/я – 1 %, с – 46 %, л – 45 %, м – 3 %, СОЭ – 5 мм/час.

Общий анализ мочи: цвет – соломенно-жёлтый, реакция – кислая, удельный вес – 1004, белок отсутствует, эпителий плоский – 1-2 в п/з, лейкоциты – 2-3 в п/з, эритроциты – нет, цилиндры – нет.

1. Поставьте и обоснуйте предварительный диагноз.
2. Какие необходимо провести исследования для уточнения диагноза.
3. Назначьте лечение.
4. Целесообразно ли продолжать кормить ребёнка грудью?
5. Назначьте питание для данного ребенка?

Задача № 4.

Мальчик Н, от матери 35 лет родился на 39 неделе гестации с массой тела 3900, от 3 беременности 1 родов. В анамнезе матери медицинский аборт, замершая беременность. Мать курит с 20 лет, курила всю беременность по 5 сигарет в день. Беременность протекала с гестозом, повышением артериального давления до 150/100 мм.рт.ст., отеками. Роды физиологичные. Наблюдалось трудное извлечение плечевого пояса. После рождения ребёнок закричал и начал дышать самостоятельно. Оценка по шкале Апгар на первой минуте 8 баллов, на пятой 9. К груди приложен в родовом зале. Ранний неонатальный период протекал без особенностей. Выписан на 7 сутки домой.

На 8-е сутки при первом патронаже педиатр обнаружил в области плеч и спины плотные узлы, инфильтраты 1-1,5 см. Кожа над ними несколько цианотична, при пальпации отмечалась незначительная болевая реакция. В центре отдельных элементов наблюдается размягчение.

Температура тела 36,9. Находится на грудном вскармлиывании, сосет самостоятельно, активно.

1. Поставьте и обоснуйте предварительный диагноз.
2. Назначьте лечение.
3. Определите прогноз.
4. С какими заболеваниями необходимо дифференцировать данное состояние?
5. Назначьте питание.

Задача № 5.

Новорожденная девочка П., родилась от матери 25 лет, 1 беременности, 1 родов. На учете в женской консультации с 9 недель. Первая половина беременности протекала без особенностей, на 36 неделе мать перенесла ОРВИ с температурой 38°С, катаральными проявлениями, лечилась самостоятельно, народными средствами. Роды в 38 недель физиологичные. На момент рождения состояние ребенка удовлетворительное. Масса тела 3400. Оценка по шкале Апгар 9 баллов на первой и на пятой минуте.

На третьи сутки пуповинный остаток отпал самостоятельно. При осмотре на следующие сутки пупочная ранка под корочкой, наблюдается скудное серозное отделяемое. Температура 36,7°С. Сосет активно, самостоятельно.

На 6-е сутки жизни появилась субфебрильная температура, вялость, ухудшение аппетита, срыгивания. При клиническом обследовании со стороны внутренних органов и нервной системы патологии не выявлено. Отмечается отёк и гиперемия пупочного кольца, выбухание пупка и гнойное отделяемое из пупочной ранки.

Клинический анализ крови: Hb - 167 г/л, Эр - $4{,}0 \cdot 10^{12}$/л, Ц.п. – 0,99, тромб – $240 \cdot 10^{9}$/л, Лейк – $14{,}4 \times 10^{9}$/л, Э – 5, миелоциты – 4%, п/я – 10 %, с – 41 %, л – 34 %, м – 6 %, СОЭ – 12 мм/час.

1. Поставьте и обоснуйте предварительный диагноз.
2. Назначьте лечение.
3. Определите прогноз.
4. С какими заболеваниями необходимо дифференцировать данное состояние?
5. Назначьте питание для данного ребенка?

Задача № 6.

Новорожденный ребенок К., от 1 беременности 1 родов. Матери ребенка 18 лет. Беременность протекала с угрозой выкидыша, проходила стационарное лечение. Роды срочные в 37 недель. Родился живой, доношенный мальчик, масса при рождении 4000, длина тела 57 см. Оценка по шкале Апгар 9 баллов на первой и пятой минутах жизни.

Ранний неонатальный период протекал без особенностей. При клиническом обследовании со стороны внутренних органов и нервной

системы патологии не выявлено. Выписан на 7 сутки в удовлетворительном состоянии.

На 8-е сутки при первом патронаже педиатр обнаружил обильные мелкие (1-2мм) красные узелки и пятна на шее, внизу живота, верхней части грудной клетки, в паховых и подмышечных складках. На отдельных участках кожи наблюдались мелкие беловатые пузырьки.

Температура тела ребенка 36,7. Сон и аппетит не нарушены. На осмотр реагировал адекватно, активный.

1. Поставьте и обоснуйте предварительный диагноз.
2. Назначьте лечение.
3. Определите прогноз.
4. Этиология данного состояния?
5. Назначьте питание для данного ребенка?

Задача № 7.

Новорожденный мальчик А., 6 суток жизни, поступил в отделение патологии новорожденных из родильного дома. Известно, что ребенок от второй беременности, вторых родов. На учет в женскую консультацию встала в 15 недель. Беременность протекала с токсикозом, в 34 недели перенесла ОРВИ. Роды в срок, физиологичные. Состояние при рождении удовлетворительное, масса тела 3650 , длина тела 54 см. К груди приложен в родовом зале.

На 3 сутки при осмотре врач неонатолог обнаружила на коже ребенка красные узелки и пятна на шее, внизу живота, в естественных складках. При клиническом осмотре со стороны внутренних органов и нервной системы патологии не выявлено. Данное состояние было расценено как «потница новорожденного». Даны рекомендации матери по уходу.

На 5 сутки появились пузыри с серозным, серозно-гнойным и геморрагическим содержимым на внешне здоровой коже, преимущественно на разгибательной поверхности локтей, колен, а также на кистях и стопах. На ягодицах и затылке отмечались участки эрозии. Симптом Никольского отрицательный. Ребенок был переведен в отделение патологии новорожденных.

На момент поступления состояние ребенка средней степени тяжести, сосет активно, самочувствие не страдает, температура тела 37,0°С. На месте вскрывшихся элементов – эрозивные поверхности с остатками эпидермиса по краям. Пупочная ранка чистая. Видимые слизистые чистые, бледно-розовые. В лёгких дыхание пуэрильное. Тоны сердца ритмичные, ясные. Живот мягкий, печень выступает из-под края реберной дуги на 1,5 см, селезёнка не пальпируется. Стул жёлтый, кашицеобразный.

1. Поставьте и обоснуйте предварительный диагноз.
2. Назначьте лечение.
3. Определите прогноз.

4. С какими заболеваниями необходимо дифференцировать данное состояние?

5. Назначьте питание для данного ребенка?

Задача № 8.

Новорожденная девочка Ю., от матери 24 лет, первой беременности первых родов. На учете в женской консультации с 14 недель гестации. Роды в срок, физиологичные, на момент рождения состояние ребенка удовлетворительное. Масса при рождении 3500, длина тела 56 см. Оценка по шкале Апгар 8/9 баллов на первой и пятой минутах соответственно. Приложена к груди через 10 минут в родовом зале.

При осмотре ребенка выявлены неправильной формы пятна различной величины и полосы розовато-красного цвета, располагающиеся в области затылка, переносицы, верхней губы. При надавливании пальцем краснота исчезает, но затем появляется вновь, усиливается при плаче.

Общее состояние новорожденного ребенка удовлетворительное. На осмотр реагирует адекватно, в сознании, глаза открывает, крик громкий, эмоциональный. Сухожильные рефлексы оживлены, D=S. Физиологические вызываются. Находится на естественном вскармливании, сосет активно. Пупочная ранка под корочкой, не кровоточит. Видимые слизистые чистые, бледно-розовые. В лёгких дыхание пуэрильное, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, ясные. Живот мягкий, печень выступает из-под рёберного края на 1,5 см, селезёнка не пальпируется. Стул жёлтый, кашицеобразный.

1. Поставьте диагноз.
2. Определите прогноз.
3. Какие анатомо-физиологические особенности кожи характеризуют новорождённого ребенка?
4. К какой группе здоровья относится данный новорожденный?
5. Назначьте питание для данного ребенка?

Задача № 9.

Мальчик К., 7 суток, поступил в отделение патологии новорождённых по направлению районной поликлиники.

Из анамнеза известно, что ребёнок от второй беременности, протекавшей с гнойным гайморитом в третьем триместре, дрожжевым кольпитом, не лечилась. Роды в срок. Масса тела при рождении 2600 г, длина тела 50 см. Оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. К груди приложен в родов зале.

В раннем неонатальном периоде отмечались физиологическая желтуха, токсическая эритема. На 7-й день в области лица появилась интенсивная эритема, отек вокруг глаз с появлением волдырей, ребенок переведен в стационар.

При поступлении состояние очень тяжелое, вялый, не сосет, срыгивает, температура тела 39°С. На коже лица, туловища, конечностей – интенсивная генерализованная эритема, отслоение эпителия, положительный симптом Никольского. На месте вскрывшихся элементов

– эрозивные поверхности причудливой формы с остатками эпидермиса по краям. Пупочное кольцо гиперемированное, наблюдается гнойное отделяемое. Пальпируется пупочная вена. В легких дыхание ослабленное, тоны сердца приглушены. Печень выступает из-под рёберного края на 2,5 см, селезёнка не пальпируется. Стул жёлтый, кашицеобразный.
Клинический анализ крови: Hb - 167 г/л, Эр - $4{,}5\cdot10^{12}$/л, Ц.п. – 0,99, тромб – $190\cdot10^{9}$/л, Лейк - $21{,}2\cdot10^{9}$/л, метамиелоциты – 3 %, п/я – 13 %, с – 57 %, л – 24 %, м – 3 %, СОЭ – 13 мм/час.
Общий анализ мочи: цвет – соломенно-жёлтый, реакция – кислая, удельный вес – 1004, белок отсутствует, эпителий плоский – 2-3 в п/з, лейкоциты – 2-3 в п/з, эритроциты – нет, цилиндры – нет.

1. Поставьте диагноз.
2. Назначьте план лечения.
3. Определите прогноз.
4. С какими заболеваниями необходимо дифференцировать данное состояние?
5. Назначьте питание для данного ребенка?

Задача № 10.

Новорождённый С. от матери 37 лет, от 3-й беременности, вторых срочных родов. В анамнезе у матери 2 медицинских аборта. Беременность протекала с гестозом, отеками, повышением АД до 150/100 мм.рт.ст. Родоразрешение путем операции кесарево сечение на 39 неделе беременности. Масса тела при рождении 3300 г, длина тела 51 см, оценка по шкале В.Апгар 8/8 баллов.

Сразу после рождения у ребёнка в области пупочного кольца обнаружено выпячивание диаметром 5 см, прикрытое блестящими, прозрачными, белесоватого цвета оболочками. Пупочное кольцо расширенно, наблюдается расхождение по белой линии живота. Общее состояние не нарушено.

К концу первых суток оболочки стали сухими, содержимое помутнело. Видимые слизистые чистые, бледно-розовые. В лёгких дыхание пуэрильное, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, ясные. Живот мягкий, печень выступает из-под рёберного края на 1,5 см, селезёнка не пальпируется. Стул жёлтый, кашицеобразный.
Клинический анализ крови: Hb - 190 г/л, Эр - $5{,}5\cdot10^{12}$/л, Ц.п. – 0,99, тромб – $260\cdot10^{9}$/л, Лейк - $6{,}2\cdot10^{9}$/л, п/я – 10 %, с – 50 %, л – 32 %, м – 8 %, СОЭ – 45 мм/час.
Общий анализ мочи: цвет – соломенно-жёлтый, реакция – кислая, удельный вес – 1003, белок отсутствует, эпителий плоский – немного, лейкоциты – 1-3 в п/з, эритроциты – нет, цилиндры – нет.

1. Поставьте диагноз.
2. Назначьте лечение.
3. Как осложнения возможно ожидать?
4. С какими заболеваниями необходимо дифференцировать данное состояние?
5. Назначьте питание для данного ребенка.

Диагностика наследственных заболеваний в периоде новорожденности. Эмбриофетопатии новорожденных. Эндокринопатии новорожденных.

Задача № 1.

Ребенок в возрасте 3-х суток находится в родильном доме. Известно, что матери 25 лет, от 2-й беременности, 1-х родов, в анамнезе медицинский аборт, стаж героинововой зависимости 11 лет, всю беременность принимала по 3 грамма героина в сутки, на учете с 12 недель. Страдает хроническим гастритом, гепатитом В и С.

Роды в 35 недель гестации. Масса тела 2000, длина тела 45 см. Оценка по шкале Апгар 6/8 баллов, состояние на момент рождения средней степени тяжести.

К концу третьих суток наблюдается ухудшение состояния. На осмотр ребенок реагирует пронзительным неэмоциональным криком, наблюдается хаотичная двигательная активность, явления гиперестезии, тремор конечностей, навязчивые сосательные движения, не связанные с кормлением. Сухожильные рефлексы оживлены. Сон беспокойный. Сосет не активно, срыгивает, “поперхивается”. Дыхание через нос затрудненно, видимого отделяемого нет. Кожа бледная, с выраженным мраморным рисунком. Дыхание пуэрильное. Тоны слегка приглушенны. ЧСС 154-156 в минуту. Живот вздут, доступен пальпации во всех отделах. Пупочный остаток под скобой. Мочеиспускание свободное, безболезненное.

1. Поставьте предположительный диагноз данному ребенку.
2. Назначьте лечение.
3. За счет чего наблюдается ухудшение состояния ребенка.
4. Опишите клиническую картину данного состояния.
5. Какие осложнения могут наблюдаться у детей от матерей с таким анамнезом.

Задача № 2.

Ребенок К. , 3 суток жизни, находится в роддоме, родился от матери 27 лет. Мать страдает хроническим алкоголизмом. В анамнезе 2 медицинских аборта. Настоящая беременность 3, нежеланная. На учете в женской консультации не состояла, не обследована. Роды в 37 недель гестации, в головном предлежании: 1-й период - 3 часа, 2-й - 20 минут, безводный промежуток - 8 часов. Околоплодные воды мутные с неприятным запахом. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Масса тела при рождении 2100 г, длина тела 48 см, окружность головы 28 см, окружность груди 32 см.. В родильном блоке проводилась санация верхних дыхательных путей, ингаляция увлажненным кислородом через маску.

К концу первых суток ребенок находится в отделении новорожденных. При осмотре состояние средней тяжести за счет синдрома возбуждения ЦНС, ребенок беспокойный, плохо сосет, срыгивает. На осмотр реагирует пронзительным криком. Повышена двигательная активность. При беспокойстве наблюдается тремор конечностей. Обращает на себя внимание маленькая голова, широко посаженные маленькие глаза, короткий нос. Кожа

бледная, цианоз носогубного треугольника, усиливающийся при нагрузке. По внутренним органам без особенностей.

1. Поставьте предположительный диагноз данному ребенку.
2. Определите тактику ведения, обследования.
3. Чем обусловлена тяжесть состояния.
4. Опишите клиническую картину данного состояния.
5. Что мы можем наблюдать у детей от матерей с таким анамнезом?

Задача № 3.

Ребенок К., от 2 беременности, 1 родов, матери 24 лет. 1 беременность закончилась выкидышем на ранних сроках. Мать страдает хроническим гастритом. С 15 лет является активным курильщиком (по 5 сигарет в день). На учете в женской консультации с 11 недель. Первый триместр протекал с угрозой выкидыша, подъемом артериального давления до 160/100 мм.рт.ст., анемией легкой степени.

Родился доношенный, живой ребенок. Околоплодные воды зеленные, мутные. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Масса тела 2890, длина 50 см.

Через два часа в детском отделении у ребенка: тремор конечностей, пронзительный крик, явления гиперестезии, повышен мышечный тонус, наблюдается "неистовое сосание кулачков", постоянно зевает. Кожа бледная, чистая. Сопит носом, видимого отделяемого нет. Дыхание пуэрильное, хрипов нет. Сердечные тоны ритмичные. Живот мягкий, безболезненный. Печень, селезенка не увеличены. Пуповинный остаток под скобкой.

1. Поставьте предположительный диагноз данному ребенку.
2. Определите тактику ведения.
3. За счет чего наблюдается ухудшение самочувствия у данного ребенка.
4. Опишите клиническую картину данного состояния.
5. По каким причинам может развиться внутриутробная патология?

Задача № 4.

Мальчик Т. был извлечен на 36-й 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.

Беременность вторая, протекала с умеренным повышением АД с 31-й недели, отмечались отеки голеней, следы белка в моче, многоводие.

Масса тела ребенка 3800 г, рост 51 см, окружность головы 34 см, окружность груди 36 см. Оценка по шкале Апгар 8/8 баллов. При осмотре отмечались диспропорциональное телосложение с преимущественным отложением жира на верхней половине туловища, маленькие кисти и стопы, 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.

1. Поставьте предположительный диагноз данному ребенку.
2. Какое лабораторное обследование необходимо провести ребенку?
3. Назначьте лечение.
4. Дайте клиническое описание данного состояния.
5. Ведение данного ребенка в поликлинике.

Задача № 5.

Мальчик, 14 дней, от 5-й беременности, вторых родов. Первая беременность закончилась рождением здорового ребенка, вторая и третья беременности – мед. абортами, четвертая - выкидышем в 10 недель. Настоящая беременность протекала с ранним гестозом, во втором триместре беременности мать лечилась в стационаре по поводу угрозы выкидыша. Роды с родостимуляцией. Ребенок закричал сразу, масса тела при рождении 4150,0 г, длина 52 см, к груди приложен на 3 сутки. Сосал удовлетворительно, но обильно срыгивал.

Масса тела на 7-й день жизни 3850,0. Ребенок был переведен в стационар на 12-й день жизни при явлениях нарастания эксикоза и токсикоза. При поступлении масса тела 3030,0 г. Состояние ребенка тяжелое, крик слабый. Подкожно-жировой слой отсутствует, кожа сухая, морщинистая. Страдальческое выражение лица. Запавшие глаза, "синева" под глазами. Живот умеренно вздут, с выраженной венозной сетью. Печень и селезенка увеличены. Половые органы сформированы правильно, по мужскому типу, половой член несколько увеличен в размерах, пигментация мошонки усилена. Мышечная гипотония. Рефлексы угнетены. Тремор рук. Стул 8 раз в сутки, разжижен.

Клинический анализ крови: Нв - 234 г/л, Л – 10,0 х 10^9/л, п 5%, с 48%, лимф. 40%, мон 7%, СОЭ 4 мм/ч,

КОС: pH - 7,30, pCO_2 - 36 мм. рт. ст., BE - 7 ммоль/л,

Биохимический анализ крови: К - 8,4 ммоль/л, Na - 80 ммоль/л.

Суточная экскреция 17-КС с мочой - 3,2 мг/сут.

1. Поставьте и обоснуйте диагноз.
2. Опишите патогенез заболевания.
3. Опишите характерную клиническую картину данного заболевания.
4. Укажите критерии диагностики.
5. Окажите неотложную помощь.

Задача № 6.

При посещении вами 2-недельного ребёнка мать жалуется на наличие у него запора, желтухи, вялости и сонливости. При физикальном обследовании обнаруживается: самочувствие ребенка несколько нарушено, двигательная активность снижена, ребенок вяловат, головка обычных размеров, малый родничок 0,5*0,5 см, большой 2,5*3 см, эутоничны, тургор тканей повышен, легкая желтушность, отмечается отечность лица и туловища, вздутый живот, умеренная брадикардия у спящего ребёнка.

Из анамнеза известно: ребёнок родился от матери 30 лет, от 2 беременности, 1 родов, 1 беременность - искусственный аборт, на учете с 10 недель. На 8-й неделе беременности мать болела гриппом. Роды срочные в 41 неделю. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов, состояние при рождении средней тяжести. Масса тела ребенка при рождении 4000 г, длина 55 см.

Результаты неонатал-теста, проведенного в роддоме: ТТГ - 30 мМЕ/л, Т4 - 70 нмоль/л.

1. Поставьте предположительный диагноз данному ребенку.
2. Опишите патогенез данного состояния.
3. Дайте клиническое описание данного состояния.
4. Укажите диагностические критерии.
5. Назначьте лечение. Определите прогноз.

Задача № 7.

Девочка М. 1 суток. Из анамнеза известно, что родилась от 11 беременности, вторых срочных родов. Первая беременность закончилась родами, ребенок здоров. Последующие беременности – 9 искусственных абортов. Данная беременность наступила в 39 лет, протекала с гестозом 1 триместра и угрозой прерывания на 24-25 неделе. Роды срочные, путем операции кесарево сечение. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Масса тела при рождении 2670 гр., длина 48 см.

При осмотре: состояние средней степени тяжести, наблюдается преобладание лицевого черепа над мозговым, плоский затылок, косой разрез глаз, эпикант, гипертелоризм, макроглоссия, деформированные ушные раковины, диспропорции туловища и конечностей, поперечная борозда на ладонях. Отмечается выраженная гипотония, гипорефлексия, разболтанность суставов. Тоны сердца приглушены. При аускультации в легких пуэрильное дыхание. Живот распластан. Печень из под края реберной дуги 2, 0 см по средне-ключичной линии. Селезенка не увеличена. Стула после рождения не было. Мочится редко.

1. Поставьте предположительный диагноз данному ребенку.
2. Укажите этиологию заболевания.
3. Назначьте обследование.
4. Дайте клиническую характеристику заболевания.
5. Определите прогноз.

Задача № 8.

Девочка 1 суток поступила в ПИТ родильного дома. Известно, что ребенок от матери 17 лет, мать страдает эпилепсией, хроническим пиелонефритом. Настоящая беременность 1, желанная, на учете с 8 недель. Беременность протекала с гестозом, на ранних сроках обострение основного заболевания, стационарное лечение. Роды преждевременные в 36 недель, родилась девочка, с массой 2900 г 49 см с оценкой по шкале Апгар 5-7 баллов. Состояние с рождения тяжелое за счет респираторных расстройств. При клиническом осмотре выявлено характерное "птичье" лицо с недоразвитой нижней челюстью, расщелина твердого и мягкого неба.

1. Поставьте предположительный диагноз данному ребенку.

2. Укажите особенности реанимационной помощи при асфиксии.
3. Определите сложности вскармливания.
4. Назовите причину возникновения данного состояния.
5. Определите прогноз.

Задача № 9.

Ребенок И. находится в родильном доме. Матери 28 лет, страдает сахарным диабетом. Беременность 1, настоящая, желанная. На учете с 5-6 недель. Роды срочнее, путем операции кесарево сечения, родился живой ребенок, без асфиксии. Масса тела при рождении 4400гр., длина 52 см. Состояние средней степени тяжести. Поставлен диагноз: диабетическая фетопатия. Назначена симптоматическая терапия. На 3 сутки отмечено резкое ухудшение состояния: выраженная вялость, поза "лягушки" периодически сменяемая опистотонусом, тремор конечностей, бледность кожи, подергивание мышц лица, из рефлексов сохранены только сухожильные и симптом Бабинского, отсутствие реакции на болевое раздражение. Дыхание аритмичное, пуэрильное. Тенденция к тахикардии. Живот мягкий. Печень, селезенка не увеличены. Стул и мочеиспускание регулярные.
Глюкоза крови 1,2 ммоль/л.

1. Поставьте предположительный диагноз данному ребенку.
2. Окажите неотложную помощь.
3. Дайте клиническое описание данного состояния.
4. Определите тактику ведения данного ребенка в поликлинике.
5. Дайте прогноз.

Задача № 10.

Ребенок С., от молодых первородящих родителей. Соматически здоровы, вредные привычки отрицают. На учете с 5-6 недель. Беременность протекала без особенностей. Роды срочные в 38 недель. Околоплодные воды светлые. Закричал сразу, масса тела при рождении 3800 г, рост 50 см. оценка по шкале Апгар 8/8 баллов. При первом осмотре было отмечено неправильное строение наружных половых органов, что было расценено как гипоспадия, двусторонний крипторхизм у мальчика. Ребенок выписан на 10-й день из родильного дома с весом 3750 г.

На 21-й день жизни появилась рвота "фонтаном", ребенок потерял в весе, стал вялым. При осмотре выявлены: цианоз, "мраморность" кожи, тахикардия, глухость сердечных тонов, снижение АД.

1. Поставьте предположительный диагноз данному ребенку.
2. Опишите патогенез заболевания.
3. Дайте клиническое описание данного состояния.
4. Назначьте обследование.
5. Проведите дифференциальную диагностику.

Геморрагический синдром у новорождённых. Геморрагическая болезнь новорождённых (ГрБН).

Задача № 1.

Мальчик Д., 3-х дней от рождения, поступил в отделение патологии новорождённых из родильного дома с диагнозом «кишечное кровотечение». Из анамнеза известно, что ребёнок от матери 18 лет, страдающей дисфункцией билиарного тракта. Беременность первая, протекала с угрозой прерывания на сроке 32-34 недели, по поводу чего лечилась в стационаре. Роды на 38-й неделе, 1-й период 15 часов, 2-й – 25 минут, безводный промежуток 4 часа. Масса тела при рождении 2950 г, длина тела 51 см. Оценка по шкале Апгар 8/8 баллов. Состояние при рождении расценено как среднетяжёлое за счёт синдрома угнетения ЦНС. К груди приложен на первые сутки, но у матери гипогалактия. На 3-й день жизни отмечалась однократная рвота с примесью крови и мелена, в связи с чем ребёнку внутримышечно был введён викасол 1% раствор 0,3 мл, внутрь назначена ε-аминокапроновая кислота. Несмотря на проводимую терапию, мелена сохранялась и ребёнка перевели в стационар. При осмотре: состояние средней тяжести, лануго, низко расположенное пупочное кольцо, кожа слегка иктерична, в лёгких дыхание пуэрильное, тоны сердца звучные, живот доступен пальпации, безболезненный, печень выступает из-под края рёберной дуги на 1 см, селезёнка не пальпируется, мелена. Ребёнок вялый, рефлексы новорождённого угнетены, мышечный тонус быстро истощается, при нагрузке появляется тремор рук.

Клинический анализ крови: Hb - 180 г/л, Эр. - 5,4х10^{12}/л, Ц.п. - 0,94, Ret. 10‰, тромб.- 310,0х10^{9}/л, Лейк. - 9,9х10^{9}/л, п/я - 3%, с - 51%, л - 40%, м - 6%, СОЭ –2 мм/час.

Время кровотечения по Дюке - 2 минуты.

Время свертывания по Бюркеру: начало - 3,5 минуты, конец - 7 минут.

Коагулограмма: каолиновое время - 100", АЧТВ - 90", протромбиновое время по Квику - 26", тромбиновое время - 10", протромбиновый индекс - 25%, фибриноген 2,2 г/л.

Биохимический анализ крови: общий белок - 58,4 г/л, билирубин: непрямой - 196 мкмоль/л, прямой - нет, мочевина - 4,2 ммоль/л, калий - 4,8 ммоль/л, натрий -140 ммоль/л, АСТ - 38 ед., АЛТ - 42 ед.

Нейросонограмма: рисунок извилин и борозд сглажен. Эхогенность подкорковых ганглиев несколько повышена. Глубина большой затылочной цистерны 8 мм (норма до 6 мм).

1. Ваш предварительный диагноз.
2. Какие факторы могли привести к развитию этого заболевания.
3. Какие звенья гемостаза Вы знаете?
4. Оцените результаты анализа крови.
5. Оцените результаты исследования коагулограммы.

Задача № 2.

Новорождённый от 3-й беременности, 2-х родов в 37 недель беременности путём операции кесарева сечения по поводу длительно текущего гестоза. Мать страдает хроническим гастритом, дисфункцией билиарной системы. Мальчик извлечен без асфиксии с массой 2900 г, ростом 50 см. На 3-и сутки жизни появились срыгивания с примесью свежей крови, стул темный, на пеленке вишневые разводы. При клиническом обследовании по внутренним органам значительных нарушений не выявлено. В клиническом анализе крови - умеренное снижение количества эритроцитов, гемоглобина, тромбоцитов. Воспалительных изменений в анализе крови нет.
В анализе крови на гемостаз: протромбиновый индекс (ПИ) снижен до 9%, активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ) увеличено до 74 сек, остальные показатели в норме.

1. Поставьте предварительный диагноз.
2. Окажите неотложную помощь.
3. Патогенез заболевания.
4. Дифференциальная диагностика данного заболевания.
5. Нуждается ли этот ребёнок в консультации хирурга?

Задача № 3.

У новорожденной девочки на 1-е сутки жизни врач неонатолог после раннего хирургического иссечения пуповинного остатка отметила продолжительную кровоточивость из пупочной ранки, что потребовало дважды сменить давящую повязку. Из анамнеза установлено, что ребенок от IV беременности, II родов на 36 нед. гестации. Во время беременности у 28-летней женщины на 30 нед гестации были проявления гестоза со снижением уровня эстрогенов в моче менее 10 мг/сут. За 2 нед до родов она перенесла ОРВИ и острый бронхит, по поводу которого лечилась ампициллином. Роды без патологии. Масса тела новорожденной при рождении 2150 г., длина тела 45 см, окружность головы 32 см, груди 28 см. Закричала сразу. Оценка по шкале В.Апгар 8-8 баллов. К груди приложена в родильном зале.

На 3-и сутки жизни у ребенка появились экхимозы и петехии, кровавая рвота, фекальные массы черного цвета. Кожа бледная, конечности холодные. Пульс слабого наполнения. Артериальное давление 45/20 мм рт.ст. Частота дыханий до 80/мин, частота сердечных сокращений 188 уд/мин.

При дополнительном обследовании ребенка выявлено:
Клинический анализ крови: Hb 120 г/л; Эр. $2{,}1 \cdot 10^{12}$/л; ЦП 0,85; Лейк. $12{,}3 \cdot 10^{9}$/л; эоз. 0,5%; сегм.-ядер. нейтр. 40%; пал.-ядер.нейтр. 6%; лимф. 44%; мон. 9%; тромб. $240 \cdot 10^{9}$/л; СОЭ 3 мм/ч.; Ht 0,35.

Коагулограмма: Протромбиновый индекс 9%; максимальная свертывающая активность в микрокоагуляционном тесте 6%; протромбиновое время 26 секунд; парциальное тромбопластиновое время 75 секунд; потребление протромбина 95%; фибринолиз 100 мин.; паракоагуляционные тесты отрицательные.

Ребенка перевели в палату интенсивной терапии.

1. Ваш предварительный диагноз?
2. Какие предрасполагающие факторы отражены в анамнезе?
3. Каково осложнение основного заболевания?
4. Определите круг болезней для дифференциальной диагностики основного заболевания.
5. В чем заключается экстренная врачебная помощь данному пациенту?

Задача № 4.

Новорожденный с массой 3800 г от срочных родов. Из семейного анамнеза отмечена кровоточивость у мужчин по женской линии. Мальчик родился без асфиксии с переломом левой ключицы. К концу первых суток жизни в левой теменной области сформировалась кефалогематома, напряженная, появилась обширная подкожная гематома над левой ключицей. После иссечения пуповинного остатка – кровотечение из пупочной ранки. При клиническом обследовании нарушений со стороны внутренних органов не выявлено.

В клиническом анализе крови – Hb 140 г/л; Эр. $3{,}1 \cdot 10^{12}$/л; ЦП 0,95; Ht 0,45; Тромбоциты – 280×10^{9}/л; Лейк. $9{,}3 \cdot 10^{9}$/л; эоз. 1%; пал.-ядер.нейтр. 6%; сегм.-ядер. нейтр. 40%; лимф. 44%; мон. 9%; СОЭ 3 мм/ч.

Время кровотечения по Дюке - 3 минуты.

Время свертывания по Бюркеру: начало - 3 минуты, конец - 15 минут.

Коагулограмма: АЧТВ - 120", протромбиновое время по Квику - 16".

ПЦР обнаруживает наличие аномального гена фактора VIII.

1. Поставьте диагноз, обоснуйте.
2. Укажите классификацию заболевания.
3. Определите этиологию.
4. Назначьте лечение
5. Определите прогноз.

Задача № 5.

Новорожденный мальчик, 2-ые сутки жизни, родился от матери с кровоточивостью в анамнезе (обильные, затяжные менструации, носовые кровотечения). Беременность первая, протекала с анемией, гестозом, гемодинамическими нарушениями маточно-плацентарного кровообращения. Роды в 34 недели, стремительные. Состояние при рождении тяжелое, оценка по шкале Апгар 5 баллов. Проводилась масочная ИВЛ в течение 5 минут. Ребенок находится в палате интенсивной терапии, в кувезе, получает респираторную поддержку –

назальный CPAP, инфузионную терапию, энтеральное питание. Отмечается появление экхимозов на туловище и конечностях, на лице – множественные экхимозы.
Клинический анализ крови – Hb 168 г/л; Эр. $4{,}1 \cdot 10^{12}$/л; ЦП 0,95; Ht 0,5; Тромбоциты – 320×10^{9}/л; Лейк. $9{,}7 \cdot 10^{9}$/л; эоз. 1%; пал.-ядер.нейтр. 6%; сегм.-ядер. нейтр. 40%; лимф. 44%; мон. 9%; СОЭ 3 мм/ч.
Время кровотечения по Дюке - 12 минут.
Время свертывания по Бюркеру: начало - 3 минуты, конец - 7 минут.
Коагулограмма: АЧТВ - 46", протромбиновое время по Квику - 16", ПИ 88%.
Снижено содержание фактора VIII, фактора Виллебранда – 5%.
Агрегация тромбоцитов с ристоцетином снижена.
Агрегационная активность тромбоцитов, стимулированная АДФ, нормальная.

1. Поставьте диагноз, обоснуйте.
2. Определите этиологию.
3. Укажите патогенез заболевания.
4. Проведите дифференциальную диагностику.
5. Назначьте лечение.

Задача № 6.

Мальчик от первой, нормально протекавшей беременности, первых срочных родов молодых, здоровых родителей. Родился с массой 3400 г, длиной 52 см с оценкой по шкале Апгар 8/9 баллов. Активен. Мышечный тонус удовлетворительный. Физиологические рефлексы живые. Кожа розовая, на лице – множественные петехии, мелкопятнистые геморрагии. К концу первых суток отмечено срыгивание с примесью крови, мелена. Дыхание через нос свободное, в легких – пуэрильное. Хрипов нет. Границы относительной сердечной тупости: правая – на 1 см вправо от правой парастернальной линии, левая – на 1 см влево от левой средне-ключичной линии, верхняя – верхний край 3 ребра. Сердечные тоны ясные, ритмичные, 144 в минуту. АД 78/56 мм рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень 2см; 1,5 см; 1/3. Селезенка выступает из-под реберного края на 1 см, плотно-эластической консистенции. Стул черного цвета, разжижен, на пеленке – вишневые разводы. Моча светло-желтого цвета. Половые органы развиты по мужскому типу, сформированы правильно, яички в мошонке.
Клинический анализ крови – Hb 178 г/л; Эр. $4{,}8 \cdot 10^{12}$/л; ЦП 1,05; Ht 0,59; Тромбоциты – 20×10^{9}/л; Лейк. $14{,}7 \cdot 10^{9}$/л; эоз. 3%; пал.-ядер.нейтр. 6%; сегм.-ядер. нейтр. 54%; лимф. 30%; мон. 7%; СОЭ 1 мм/ч.
Время кровотечения по Дюке - 9 минут.
Время свертывания по Бюркеру: начало - 3 минуты, конец - 7 минут.

Коагулограмма: АЧТВ - 42", протромбиновое время по Квику - 16", ПИ 92%, ОФТ 1 мг/мл.
Положительная реакия тромбоагглютинации тромбоцитов ребенка с сывороткой крови матери.
Содержание IgG на тромбоцитах ребенка повышено.

1. Поставьте диагноз, обоснуйте.
2. Определите этиологию.
3. Проведите дифференциальную диагностику.
4. Назначьте лечение.

Задача № 7.

Новорожденная девочка родилась от матери 30-ти лет, страдающей красной волчанкой. Беременность 1-ая, протекала с угрозой прерывания, гемодинамическими нарушениями маточно-плацентарного кровообращения, гестозом легкой степени. Роды путем плановой операции кесарева сечения в 36 недель. Масса при рождении 2000 г, длина 44 см. При рождении состояние средней тяжести за счет синдрома угнетения ЦНС. Оценка по шкале Апгар 8-8 баллов. На коже туловища и конечностей – единичные петехии.
Клинический анализ крови в 1 сутки – Hb 188 г/л; Эр. $5{,}0 \cdot 10^{12}$/л; ЦП 1,05; Ht 0,6; Тромбоциты – 45×10^{9}/л; Лейк. $12{,}0 \cdot 10^{9}$/л; эоз. 2%; пал.-ядер.нейтр. 4%; сегм.-ядер. нейтр. 56%; лимф. 34%; мон. 4%; СОЭ 1 мм/ч.
Время кровотечения по Дюке - 9 минут.
Время свертывания по Бюркеру: начало - 3 минуты, конец - 7 минут.
Коагулограмма: АЧТВ - 42", протромбиновое время по Квику - 16", ПИ 92%, ОФТ 2 мг/мл.

1. Поставьте диагноз, обоснуйте.
2. Опишите патогенез.
3. Назначьте обследование.
4. Назначьте питание.
5. Назначьте лечение.

Задача № 8.

Девочка родилась от матери с множественными выкидышами в анамнезе. Беременность 5-ая, протекала с ОРВИ в 1-м триместре, роды первые в 40 недель. Состояние при рождении удовлетворительное, оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Масса 3600 г, длина 53 см. На правом бедре – гигантская гемангиома, выступающая над поверхностью кожи. По внутренним органам и в неврологическом статусе патологии не выявлено.

Клинический анализ крови сразу после рождения – Hb 188 г/л; Эр. $5{,}0 \cdot 10^{12}$/л; ЦП 1,0; Ht 0,6; Тромбоциты – 300×10^{9}/л; Лейк. $14{,}7 \cdot 10^{9}$/л; эоз. 3%; пал.-ядер.нейтр. 6%; сегм.-ядер. нейтр. 54%; лимф. 33%; мон. 4%; СОЭ 1 мм/ч.

На 3-и сутки состояние ребенка ухудшилось за счет синдрома угнетения ЦНС. Появилась выраженная желтуха. Отмечены петехии на лице, туловище, конечностях.

Клинический анализ крови на 3-и сутки – Hb 130 г/л; Эр. $3{,}2 \cdot 10^{12}$/л; ЦП 1,05; Ht 0,45; Тромбоциты – 44×10^{9}/л; Лейк. $9{,}0 \cdot 10^{9}$/л; эоз. 4%; пал.-ядер.нейтр. 6%; сегм.-ядер. нейтр. 44%; лимф. 40%; мон. 6%; СОЭ 3 мм/ч.

Биохимический анализ крови – общий билирубин 280 мкг/л; непрямой 270 мкг/л, прямой 10 мкг/л.

Коагулограмма – АЧТВ 49"; ПВ 16"; ПИ 90%.

1. Поставьте диагноз, обоснуйте.
2. Опишите патогенез.
3. Назначьте лечение.
4. Определите прогноз.
5. Проведите дальнейшее наблюдение.

Задача № 9.

Мальчик родился от матери 43-х лет, рентген-лаборанта. Беременность 2-ая, протекала с множественными ОРВИ с 1-го триместра, анемией, гестозом, роды 2-ые в 39 недель. От первой беременности – дочь с болезнью Дауна. В 20 недель беременности на УЗИ у плода выявлена атрезия лучевых костей.

Ребенок родился с массой 1900, длиной 40 см, с микроцефалией, атрезией лучевых костей, с множественными стигмами дисэмбриогенеза. Состояние с рождения тяжелое за счет врожденной патологии и геморрагического синдрома. На лице, туловище, конечностях – множественные экхимозы, сливные. Срыгивает с примесью крови. Моча красного цвета.

1. Поставьте диагноз, обоснуйте.
2. Опишите патогенез.
3. Назначьте обследование. Ожидаемые результаты.
4. Назначьте лечение.
5. Определите прогноз.

Задача № 10.

Девочка родилась от матери с хроническим пиелонефритом. Беременность 5-ая, наступила после ЭКО и ИКСИ у женщины 35 лет с вторичным бесплодием, множественными выкидышами в анамнезе, протекала с тяжелым гестозом. Роды 1-ые в 33 недели путем экстренной операции кесарево сечение в связи с преждевременной отслойкой нормально расположенной плаценты, кровотечением. Мать температурила в родах 39^{0}С. Хорионамнионит. Ребенок родился в тяжелой асфиксии (оценка по шкале Апгар 2 балла). Масса тела 1200, длина 42 см. Состояние с рождения крайней тяжести за счет острой дыхательной, церебральной, сердечно-сосудистой недостаточности. Склонность к гипотермии. Бледность, мраморность, акроцианоз. На лице

и туловище – множественные экхимозы, кровоточивость из мест инъекций. Ребенок с 1-й минуты находится на АИВЛ. Тоны сердца несколько приглушены, Ps 110 в 1 минуту. АД 47/23 мм рт. ст. Живот несколько вздут, печень выступает из-под реберного края на 3 см, селезенка – на 2 см. На вторые сутки – легочное и желудочно-кишечное кровотечение.

Клинический анализ крови: Hb – 124 г/л, Эр – $2{,}2 \cdot 10^{12}$/л; ЦП – 0,9; тромб. – $68{,}0 \cdot 10^{9}$/л; Лейк. – $4{,}1 \cdot 10^{9}$/л, миелоциты – 9%, п/я – 10%, с – 61%, э – 1%, л – 10%, м – 9%, токсическая зернистость нейтрофилов. СОЭ – 6 мм/час.

Коагулограмма: АЧТВ 86"; ПВ 16"; фибриноген 0,2, ОФТ 44 мг/мл, этаноловый тест – резко положительный.

Прокальцитониновый тест 0,75 нг/л.

С-реактивный белок 10 мг/л.

НСГ – ВЖК 2 степени с двух сторон.

1. Поставьте диагноз по геморрагическому синдрому.
2. Укажите этиологию заболевания.
3. Проведите дифференциальную диагностику
4. Определите принципы терапии.
5. Определите прогноз.

Внутриутробная гипоксия.
Асфиксия и реанимация новорожденных.

Задача № 1.

Мальчик родился от матери 23-х лет. Беременность первая, протекала без особенностей. Роды срочные в 40 недель. Околоплодные воды светлые. Родился ребёнок с массой 3250 г, ростом 50 см с тугим обвитием пуповины вокруг шеи. Состояние ребёнка на первой минуте тяжелое, наблюдается акроцианоз; дыхание нерегулярное, стон; сердцебиение 120 ударов в минуту, имеется некоторое сгибание конечностей, гипотония, гиподинамия. На отсасывание слизи - гримаса неудовольствия. Оценка по шкале Апгар 6 баллов.

1. Поставьте и обоснуйте диагноз.
2. Окажите неотложную помощь новорождённому.
3. Какова тактика ведения новорожденного?
4. Дифференциальная диагностика.
5. Назначьте питание ребёнку.

Задача № 2.

Родился мальчик от матери 17 лет, от первой беременности, первых срочных родов в 39 нед. На учете в женской консультации состояла с 22-х недель. По УЗИ поставлен диагноз врожденная диафрагмальная грыжа.

Родился живой доношенный мальчик с массой тела 2200 г, длиной тела 52 см. Излились мутные околоплодные воды. Оценка по шкале Апгар 2 балла.

Ребенок вялый, крика нет, цианоз кожи, адинамия, физиологические рефлексы угнетены, сердечные тоны приглушены, брадикардия ЧСС 60 в мин. Дыхание нерегулярное с повторными кратковременными апноэ. Живот ладьевидной формы.

1. Поставьте диагноз и обоснуйте.
2. Окажите неотложную помощь.
3. Определите тактику ведения.
4. Определите показания к ИВЛ и интубации трахеи.
5. Назначьте питание.

Задача № 3.

Матери 43 года страдает гипертонической болезнью, 5 беременность, 2 роды в 42 недели. Беременность протекала с осложнением в 1-м триместре беременности ОРЗ, во 2-м и 3-м триместрах гестоз. Срочные роды 2 через естественные родовые пути. Околоплодные воды зеленые. Родился мальчик с массой тела 2900 г, рост 50 см, оценка по шкале Апгар 1 балл. Сознание угнетено, глаза закрыты, болевая, тактильная чувствительность снижена, активных движений нет. Тотальный цианоз. Самостоятельное дыхание отсутствует. Тоны сердца

глухие 80 ударов в минуту, пульс на периферических сосудах нитевидный.

1. Поставьте и обоснуйте диагноз.
2. Окажите неотложную помощь.
3. Опишите технику интубации трахеи.
4. Показания для прекращения реанимационных мероприятий.
5. Назначьте питание новорожденному.

Задача № 4.

Мальчик от матери 40 лет, страдающей сахарным диабетом. Ребенок от 5 беременности, 2-х родов в 42 недели. Беременность протекала с осложнением в 1-м триместре беременности ОРЗ, во 2-м и 3-м триместрах анемия, гестоз. Роды протекали с применением вакуум-экстракции. Околоплодные воды зеленые. Родился мальчик с массой тела 5100 г, рост 56 см, окружность головы 36 см, окружность груди 38 см. Туловище длинное с широким плечевым поясом, короткие конечности, лицо лунообразное, с выступающими полными щеками. Обильный волосяной покров на голове, лануго. Оценка по шкале Апгар 1 балл. Сознание угнетено, глаза закрыты, болевая, тактильная чувствительность снижена, активных движений нет. Тотальный цианоз. Самостоятельное дыхание отсутствует. Тоны сердца глухие 80 ударов в минуту, пульс на периферических сосудах нитевидный.

1. Поставьте и обоснуйте диагноз.
2. Окажите неотложную помощь.
3. Определите показания и технику проведения непрямого массажа сердца.
4. Показания для прекращения реанимационных мероприятий.
5. Назначьте питание новорожденному.

Задача № 5.

Девочка, от матери с врожденным пороком сердца, хронической сердечной недостаточностью, от первой беременности, протекавшей с анемией, первых преждевременных родов, родилась в 34 недели, массой 1400 г., ростом 41 см, путем операции кесарева сечения, в связи с преждевременной отслойкой нормально расположенной плаценты. Состояние ребенка тяжелое, не кричит, адинамия, атония, физиологические рефлексы угнетены. Тотальный цианоз. Пушковые волосы на плечах и спине. Дыхание отсутствует, брадикардия – ЧСС менее 60 в минуту. Оценка по шкале Апгар в конце первой минуты 1 балл.

1. Поставьте и обоснуйте диагноз.
2. Окажите первичные и реанимационные мероприятия.
3. Определите тактику ведения новорожденного.
4. Назначьте обследование.

5. Назначьте и оцените питание недоношенному новорожденному.

Задача № 6.

Родился мальчик от женщины 33-х лет, страдает гипертонической болезнью. Беременность 5-ая, протекала на фоне угрозы прерывания, гестоза. Преждевременные роды 2-ые в 27 недель. Родился мальчик массой 900гр, длиной тела 35см. Ребенок вялый, реакция на осмотр слабая, рефлексы угнетены. Крик слабый, стонущий, отмечается втяжение уступчивых мест грудной клетки, кожа цианотичная, при аускультации тоны приглушены, ЧСС -170 уд. в мин, оценка по шкале Апгар в конце 1-й минуты 6 баллов.

1. Поставьте диагноз и обоснуйте его.
2. Назовите оборудование родильного зала для проведения первичной и реанимационной помощи детям с ЭНМТ.
3. Окажите неотложную помощь.
4. Назначьте питание ребенку.
5. Определите тактику интенсивной терапии.

Задача № 7.

Девочка от 1-й беременности у женщины 39 лет, работающей рентген-лаборантом, страдающей бесплодием. Беременность наступила путем экстракорпорального оплодотворения, протекала с гемодинамическими нарушениями, задержкой внутриутробного развития плода. При УЗИ выявлена гипоплазия костей носа плода. Роды в 39 недель протекали с дородовым излитием околоплодных вод. Девочка родилась с массой 2300 г, длиной 45 см. Состояние при рождении тяжелое: гиподинамия, гипорефлексия, цианоз, не кричит, сердечные тоны 140 ударов в минуту. При санации носа катетер ввести не удалось.

1. Поставьте и обоснуйте диагноз.
2. Окажите первичные и реанимационные мероприятия.
3. Определите тактику ведения новорожденного.
4. Назовите показания к использованию ротового воздуховода.
5. Опишите технику введения воздуховода.

Задача № 8.

Мальчик родился от 4-й беременности, протекавшей с угрозой прерывания, 2-ых родов в 37 недель. Матери 36 лет, имеет в анамнезе 2 ранних выкидыша и роды ребенка с синдромом Дауна. Настоящая беременность незапланированная, желанная, на учет встала в 20 недель. При УЗИ в 22 недели выявлены маркеры наследственной патологии, тяжелая задержка внутриутробного развития плода. От кордоцентеза женщина отказалась. Мальчик родился с массой 1800, длиной 42 см. Крик прерывистый, нарастающий цианоз, гипотония, гипорефлексия,

сердечные тоны громкие, ЧСС 160 ударов в минуту. Оценка по шкале Апгар 6 баллов.
Отмечено множество стигм дисэмбриогенеза: птичье лицо, недоразвитая нижняя челюсть, расщелина твердого неба, маленький круглый язык.

1. Поставьте и обоснуйте диагноз.
2. Окажите первичные и реанимационные мероприятия.
3. Определите показания для установки желудочного зонда.
4. Опишите технику установки желудочного зонда.
5. Оцените эффективность ИВЛ через лицевую маску.

Задача № 9.

Девочка от 1-й беременности, первых срочных родов родилась с массой 4000 г длиной 54 см. Матери 17 лет. Беременность протекала с чрезмерной прибавкой массы, роды со слабостью родовой деятельности с применением вакуум-экстракции. Ребенок родился в зеленых околоплодных водах, закричал сразу. Крик громкий, эмоциональный. Кожа розовая с акроцианозом. Совершает активные движения. На санацию рта и носа кашляет, чихает. Сердечные тоны громкие, ритмичные, ЧСС 140 ударов в минуту. Голова конфигурирована. В левой теменной области – опухолевидное образование над теменной костью, определяется флюктуация.

1. Поставьте и обоснуйте диагноз.
2. Оцените по шкале Апгар в конце первой минуты.
3. Окажите первичные мероприятия.
4. Назначьте обследование.
5. Назначьте питание новорожденному.

Задача № 10.

Девочка от нежеланной беременности, протекавшей на фоне наркомании матери, родилась на 34 неделе беременности после криминального вмешательства. Воды зеленые, зловонные. Выражена тотальная бледность, дыхание отсутствует, атония, арефлексия, сердечные тоны не определяются, пуповина не пульсирует.

1. Поставьте и обоснуйте диагноз.
2. Окажите первичные и реанимационные мероприятия.
3. Назовите признаки живорожденности.
4. Определите показания к прекращению реанимационных мероприятий.
5. Определите исход.

Недоношенные дети. Анатомо-физиологические особенности у недоношенных новорождённых. Принципы выхаживания и вскармливания недоношенных детей в родильном доме и на II этапе выхаживания.

Задача № 1.

Родился мальчик на 28-й неделе гестации с массой тела 999 г., длиной тела 35 см, окружность головы 25 см, окружность груди 22 см. Оценка по шкале Апгар 6/8 баллов. Физиологические рефлексы у новорождённого угнетены. Температура тела 36,2º С. Кожа багрово-красная, акроцианоз, цианоз носогубного треугольника.

1. Поставьте диагноз.
2. Назначьте мероприятия по ведению (респираторная поддержка, режим пребывания и питания, обследование, мониторинг).
3. Укажите причины недоношенности новорождённых.
4. Назовите анатомо-морфологические признаки недоношенности.
5. Определите метод вскармливания.

Задача № 2.

Новорождённая девочка 20 часов жизни. Родилась в 35 недель гестации с массой тела 1500 г, с длиной тела 41 см, окружностью головы – 29,5 см, груди – 26 см. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Температура тела 36,2ºС.

1. Поставьте диагноз.
2. Назначьте режим выхаживания.
3. План обследования.
4. Перечислите транзиторные состояния новорождённых и их особенности у недоношенных детей.
5. Этиопатогенез задержки внутриутробного развития.

Задача № 3.

Новорожденная девочка родилась от стремительных родов в 30 недель, масса тела 1380 г., длина 39 см., кожа красно-цианотичная, выражен цианоз ног, рук, гипотония мышц, гиподинамия, гипорефлексия, голос слабый ("писк"). Грудная клетка расправлена неравномерно, уплощена, на вдохе отмечается втяжение межрёберных промежутков, ЧДД - 38-72/мин., периодически апноэ по 5-7 секунд, периодически гаспсы. Перкуторно звук над лёгкими пёстрый: местами укорочен, местами - с коробочным оттенком, границы сердца расширены, больше вправо. Аускультативно: дыхание ослаблено. Тоны сердца - приглушенные, ЧСС - 120-144/мин.

1. Поставьте диагноз.

2. Укажите причину состояния.
3. Определите прогноз.
4. Составьте план ведения.
5. Укажите формулу расчета нормального артериального давления у недоношенных новорожденных.

Задача № 4.

Новорожденный 1400 г., длина 40 см., оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Закричал сразу после рутинной санации верхних дыхательных путей. Известно, что ребёнок недоношен (32 недели гестации). После "туалета новорожденного", его перенесли в палату новорожденных, состояние оценивалось средней тяжести за счет перенесенной внутриутробной гипоксии, недоношенности. Через 2 часа стала нарастать одышка (до 65/мин.).

1. Поставьте диагноз.
2. Какие дополнительные обследования необходимы для уточнения диагноза?
3. Укажите алгоритм респираторной поддержки.
4. Назначьте питание.
5. Опишите анатомо-физиологические особенности дыхательной системы недоношенного.

Задача № 5.

Несмотря на правильную организацию ухода, питания, у недоношенного новорожденного, родившегося в 31 неделю гестации с массой 1450 г. на 2 и 3 сутки жизни участились периоды апноэ, которые вначале длились по 5-7 секунд, удлинились до 18-20 секунд. В момент апноэ появился общий цианоз, урежение сердцебиений до 100 и реже в минуту, нарастала адинамия, вялость. При осмотре отмечалась кожная гиперестезия, неадекватно высокие нотки плача. Дополнительное обследование не подтвердило наличие внутричерепной и спинальной травмы и эпизодов гипогликемии, как причину периодов апноэ и других сопутствующих изменений. На ЭКГ выявилось удлинение изоэлектрического интервала от конца желудочкового комплекса до начала зубца Т, сам зубец Т не изменён.

1. Поставьте диагноз.
2. Укажите причину таких состояний.
3. Определите стратегию респираторной поддержки.
4. Назначьте медикаментозную терапию.
5. Определите прогноз новорожденных с этим состоянием.

Задача № 6.

Новорожденный мальчик первых минут внеутробной жизни. Родители молодые (по 18 лет), студенты, считают себя здоровыми, курят, наркотики не употребляют. Беременность у мамы первая, на учет в ж/к

встала поздно (в 20 недель). Гестоз. Роды в 26 недель. Видимой патологии внутриутробного развития нет. Масса тела - 750 гр., длина тела 34 см. Кожа багрово-красная, акроцианоз, спонтанное дыхание поверхностное. Частота сердечных сокращений 166 в минуту.

1. Поставьте диагноз.
2. Укажите основные принципы выхаживания детей с низкой массой тела.
3. Назовите способы профилактики РДС.
4. Опишите методы температурной поддержки недоношенных с ЭНМТ.
5. Укажите возможные исходы данной патологии.

Задача № 7.

Новорожденный мальчик, масса – 800 гр., длина тела – 34 см., окружность головы 25 см, окружность груди 22 см. Спонтанное дыхание не эффективное, в родовом зале сразу же заинтубирован, проводится ручная вентиляция мешком Амбу. Частота сердечных сокращений 116-110 в 1 минуту, оценка по шкале Апгар – 3/5 баллов.

Из анамнеза известно, что матери 28 лет, домохозяйка, страдает сахарным диабетом, эрозией шейки матки. Беременность 4, роды вторые. Ребенок от первой беременности – 8 лет, здоров. 2-3 беременности – самопроизвольные выкидыши (в 10-11 недель). Данная беременность желанная, протекала с тяжелым гестозом. Лечилась в стационаре, осмотрена на УЗИ, патологии в/у развития плода не отмечено, выявлено многоводие. Роды преждевременные путем экстренной операции кесарева сечения в связи с преждевременной отслойкой плаценты, кровотечением у матери в 27 недель.

1. Поставьте диагноз.
2. Укажите стартовые параметры аппаратной ИВЛ (на первые 15-20 минут).
3. Назначьте куросурф.
4. Назовите факторы риска РДС у данного пациента.
5. Укажите факторы, снижающие рис РДС у недоношенных.

Задача № 8.

Новорожденная девочка родилась от 4-й беременности, 4-х родов 36-летней матери в 35 недель гестации с массой 2100 г, длиной 45 см с оценкой по шкале Апгар 8-9 баллов. Состояние при рождении удовлетворительное. Крик громкий, эмоциональный. Мышечный тонус удовлетворительный. Кожа нежная, розовая. На плечах лануго. Дыхание в легких пуэрильное, хрипов нет. Сердечные тоны ясные, ритмичные, ЧСС 144 в минуту. Живот мягкий, безболезненный. Пупочное кольцо расположено ближе к лону. Половые органы развиты по женскому типу. Большие половые губы не прикрывают малые.

1. Поставьте диагноз.

2. Представьте классификацию недоношенности.
3. Назначьте питание ребенку.
4. Определите прогноз.
5. Определите группу риска.

Задача № 9.

Новорожденная девочка 2-х суток внеутробной жизни родилась в 34 недели гестации. Масса тела при рождении – 1800 г., длина тела – 42 см, окружность головы – 29 см, окружность груди – 27 см, находится в кувезе. Температура тела – 36,6°С, ЧСС – 122-128 в минуту, АД – 60/38 мм рт.ст. Печень +1 см из-под края реберной дуги, пальпируется нижний полюс селезенки. За истекшие сутки объем полученной жидкости 110 мл. Из них – 90 мл 5% раствора глюкозы в/в капельно, 20 мл – молозиво матери через соску, сосет вяло, быстро устает. Диурез – 96 мл/сутки.

1. Поставьте диагноз.
2. Проведите коррекцию питания и инфузионной терапии.
3. Определите питание недоношенного в случае гипогалактии.
4. Назовите анатомо физиологические особенности желудка у недоношенного.
5. Оценить адекватность диуреза с учетом введенной жидкости.

Задача № 10.

Мальчик родился от матери 39 лет от 1-й беременности, наступившей в результате ЭКО, первым из тройни в 27 недель. Масса ребёнка 800 г, возраст — 8 суток, основной диагноз: РДСН. Находится на АИВЛ, усваивает не более 1 мл нативного материнского молока каждые 2 ч.

1. Рассчитайте общий объем жидкости.
2. Проведите коррекцию иммунитета.
3. Назначьте парентеральное питание.
4. Определите порядок введения растворов.
5. Назовите наиболее частое метаболическое нарушение у детей с ЭНМТ при ПП и его контроль.

Анемии новорожденных.

Задача № 1.

Однояйцевые близнецы находятся в родильном доме. Из анамнеза известно, что матери 21 год. Настоящая беременность первая, протекала без патологии. Роды преждевременные, на 37-й неделе гестации, двойней. 1-й период родов 8 часов 15 минут, 2-й - 30 минут, безводный промежуток - 4 часа. Масса тела первого близнеца 1950 г, длина - 42 см, оценка по шкале Апгар 7/7 баллов; второго - 2600 г, 46 см и 7/7 баллов соответственно.

При осмотре в детской у первого ребенка обращали на себя внимание бледность, снижение подкожно-жирового слоя, вялость, снижение рефлексов. У второго ребенка кожа ярко розовая, подкожно-жировой слой развит достаточно, со стороны нервной системы умеренный синдром угнетения.

При исследовании по cito периферической крови: у 1-го ребенка Hb составил 146 г/л, Ht - 42%; у 2-го ребенка Hb составил 233 г/л, Ht - 73%.

1. Поставьте диагноз.
2. Какие исследования необходимо дополнительно провести для подтверждения диагноза?
3. Какие изменения можно выявить у этих детей при проведении НСГ, и чем они обусловлены?
4. Какие осложнения могут возникнуть в обоих случаях, и чем они обусловлены?
5. Определите тактику лечебных мероприятий по отношению к обоим детям.

Задача № 2.

Мальчик, родился в 36 недель путем экстренной операции кесарева сечения в связи с преждевременной отслойкой нормально расположенной плаценты, что привело к кровотечению у матери. Масса тела ребенка при рождении 2800 г, длина тела 49 см, оценка по шкале Апгар 4\8 баллов. В согласии с протоколом реанимации новорожденных в родильном зале проводился полный комплекс реанимационных мероприятий в соответствии с тяжестью асфиксии.

При осмотре в палате интенсивной терапии состояние тяжелое за счет церебральной, дыхательной и сердечно-сосудистой недостаточности, обращает на себя внимание мышечная гипотония, гиподинамия, бледность кожи и слизистых оболочек, симптом бледного пятна 4 секунды, тахикардия до 180 ударов в минуту, АД 50/35 мм рт.ст., приглушенность сердечных тонов при аускультации и нежный систолический шум, стонущее дыхание. Печень и селезенка не увеличены.

При исследовании по cito периферической крови уровень Hb составил 160 г\л.

1. Поставьте диагноз и обоснуйте.
2. Назначьте обследование.
3. Окажите неотложную помощь.
4. Проведите дифференциальную диагностику.
5. Определите показания для переливания эритроцитарной массы у новорожденных детей в 1-3-й день жизни.

Задача № 3.

Ребенок Н. родился на 31 неделе гестации с оценкой по шкале Апгар 6-8 баллов. Масса тела при рождении 1300 г. Ребенок находится на 2-м этапе выхаживания. На 3-й неделе усилилась бледность кожи, пастозность тканей. Ребенок сосет вяло и плохо прибавляет в весе. Двигательная активность снижена. Выслушивается систолический шум на верхушке сердца.

Клинический анализ крови на 12-й день жизни: Hb-70г/л, эр-2,3х10^{12}/л, Ret. 20‰, tr-450*10^9/л, L-7,4*10^9/л, п-3%, с-40%, л-50%, м-7%, СОЭ-7мм/ч, анизоцитоз+++, пойкиллоцитоз ++. Эр в окр. мазке имеют «шиповидные отростки».

Кровь у ребенка 0(I) гр, Rh(+).

Биохимический анализ крови: непрямой билирубин – 40 мкмоль/л, прямой билирубин - нет, АЛТ-0,36, АСТ-0,34.

1. Поставьте диагноз.
2. Составьте план дальнейшего обследования.
3. Назначьте лечение.
4. Определите показания для переливания эритроцитарной массы.
5. Укажите формулу для расчета объема эритроцитарной массы.

Задача № 4.

Новорожденная девочка родилась от матери 30 лет от 2-й беременности, первых родов в 30 недель. Первая беременность закончилась поздним выкидышем 1 год назад. Мать страдает анемией. Настоящая беременность протекала с тяжелым гестозом. Роды путем операции кесарева сечения. Плацента мультидольчатая с множественными гематомами. Ребенок родился с массой 1200 г, длиной 40 см с оценкой по шкале Апгар 5-8 баллов. Состояние с рождения тяжелое за счет дыхательной и церебральной недостаточности. Проводится АИВЛ, введен куросурф, получает комплексную терапию. С 1-ых суток отмечена бледность кожи и слизистых оболочек, отечность в низу живота, ЧСС 168 ударов в минуту, на верхушке выслушивается нежный систолический шум. Живот мягкий, безболезненный, печень 2,5 см; 2 см; ½, селезенка на 0,5 см выступает из-под края реберной дуги.

Клинический анализ крови на 1-й день жизни: Hb-90г/л, эр-2,8х10^{12}/л, ЦП 0,7; Ht 0,3; Ret. 30‰, tr-350*10^9/л, L-12,4*10^9/л, п-5%, с-56%, л-32%, м-6%, СОЭ-3мм/ч, микроцитоз+++.
Кровь у ребенка А(II) группа, Rh(+).
НСГ – двустороннее кровоизлияние внутрижелудочковое 2 ст.
Поставлен диагноз: Гипоксически-геморрагическое поражение головного мозга. ВЖК 2 ст. двусторонние.
Сопутствующие:

1. РДСН.
2. Хроническая посгеморрагическая анемия, тяжелая.

Фон: Недоношенность 30 недель. Асфиксия средней тяжести.

1. Укажите причины хронической постгеморрагической анемии у данного пациента.
2. Составьте план дальнейшего обследования.
3. Укажите референсные значения железа в сыворотке крови, ОЖСС, трансферрина, % насыщения трансферрина, ферритина.
4. Назначьте лечение.
5. Определите показания для переливания эритроцитарной массы.

Задача № 5.

Новорожденный Ж., от 1 беременности, 1 родов, от резус-положительной женщины с 0(1) группой крови. Родился мальчик массой 3400, длиной 53 см без асфиксии. При осмотре неонатологом состояние оценено как удовлетворительное. Через 6 дней после рождения у ребенка в клиническом анализе крови Hb 130 г/л. Самочувствие практически не нарушено. По органам без изменений.

1. Поставьте диагноз.
2. Назовите причины гемолитических анемий у новорожденных.
3. Назначьте обследование.
4. Назначьте питание.
5. Определите прогноз.

Задача № 6.

Девочка, 4 недели, родилась с массой 1200. Получала комплексную терапию в ОРИТ по поводу РДСН. В отделении 2-го этапа выхаживания появилась нарастающая бледность кожи и слизистых оболочек, тахикардия до 170 в минуту, тахипноэ в покое. Двигательная активность снижена, плохо сосет из соски, остановилась прибавка массы тела. При осмотре отмечена легкая иктеричность на лице и туловище, отеки внизу живота, на бедрах, умеренная гепатоспленомегалия.
Клинический анализ крови на 28-й день жизни: Hb-80г/л, эр-2,5х10^{12}/л, Ht 0,34; ЦП 1,0; Ret 2‰; tr-450*10^9/л, L-7,4*10^9/л, п-3%, с-40%, л-51%, м-6%, СОЭ-7мм/ч, макроцитоз эритроцитов, гиперсегментация нейтрофилов, анизоцитоз+++, пойкилоцитоз+++, шипоидные отростки эритроцитов.

Биохимический анализ крови: непрямой билирубин – 70 мкмоль/л, за счет непрямой фракции.

1. Поставьте предварительный диагноз.
2. Назначьте обследование.
3. Определите показания для трансфузии эритроцитарной массы при данной патологии.
4. Определите показания к назначению рекомбинантного эритропоэтина.
5. Назначьте лечение.

Задача № 7.

Мальчик от матери с анемией родился в 40 недель беременности без асфиксии. Состояние при рождении удовлетворительное. Самочувствие не нарушено. Выписан под наблюдение участкового педиатра на 6-ые сутки. Находился на естественном вскармливании. К трем неделям сохраняется иктеричность кожи и склер, немного усилилась. Отмечается небольшое увеличение селезенки (+1 см). Ребенок вялый. Плохо сосет. Прибыл в весе 200 г.

Клинический анализ крови на 21-й день: Hb-90г/л, эр-2,7х10^{12}/л, Ht 0,44; tr-450*10^9/л, L-7,4*10^9/л, п-3%, с-40%, л-50%, м-7%, СОЭ-7мм/ч, микросфероцитоз.

Биохимический анализ крови: непрямой билирубин – 120 мкмоль/л за счет непрямой фракции.

1. Поставьте диагноз.
2. Назначьте обследование.
3. Проведите дифференциальную диагностику.
4. Назначьте лечение.
5. Определите прогноз.

Задача № 8.

Мальчик от родителей афро-американцев родился от 2-й беременности, 2-х срочных родов. У сына от предыдущих родов – гемолитическая анемия. Во время беременности мать принимала аспирин. Ребенок родился с массой 3700 г, длиной 54 см без асфиксии. Для профилактики геморрагической болезни в первые сутки был назначен викасол. На 3-и сутки состояние ухудшилось появилась бледность, желтуха, моча стала темной. Умеренно выражена гепатоспленомегалия.

Клинический анализ крови на 3-и сутки: Hb-130г/л, эр-3,4х10^{12}/л, Ht 0,45; tr-330*10^9/л, L-11,4*10^9/л, п-3%, с-47%, л-44%, м-6%, СОЭ-4мм/ч.

Анализ мочи: высокий уровень свободного гемоглобина.

1. Поставьте предварительный диагноз.
2. Определите этиологию и патогенез заболевания.
3. Назначьте обследование.
4. Дайте клинические рекомендации.

5. Назовите наиболее распространенную ошибку лечения данного заболевания.

Задача № 9.

Новорожденная девочка, башкирка, родилась от 4-й беременности, 2-х родов. У матери в анамнезе – 2 антенатальные потери в 21 и 20 недель, связанные с водянкой плодов из-за тяжелой анемии. Первые роды закончились рождением ребенка с генерализованными отеками, асцитом, гепатомегалией, умеренной спленомегалией. Умер в возрасте 10 суток.

Настоящая беременность протекала без патологии. Роды в 40 недель. Состояние ребенка с рождения удовлетворительное, на 3-и сутки появилась желтуха, к 8-м суткам желтуха сохраняется без тенденции к снижению. Ребенок плохо стал сосать, отсутствовала прибавка в весе.
Группа крови матери В (III), резус-положительная.
Группа крови ребенка 0 (I), резус-отрицательная.
Клинический анализ крови на 8-е сутки: Hb-130г/л, эр-3,4х10^{12}/л, ЦП 0,8; Ht 45%, Ret 44‰; tr-330*10^9/л, L-11,4*10^9/л, п-3%, с-47%, л-44%, м-6%, СОЭ-4мм/ч, анизоцитоз+++, пойкилоцитоз+++.

1. Поставьте предварительный диагноз.
2. Определите факторы риска заболевания.
3. Определите этиологию и патогенез заболевания.
4. Назначьте обследование.
5. Дайте клинические рекомендации.

Задача № 10.

Девочка родилась от 4-й беременности, 2-х преждевременных родов в 36 недель с массой 1100 г. Состояние при рождении тяжелое за счет синдрома угнетения ЦНС, задержки внутриутробного развития. Выявлено множество стигм дисэмбриогенеза (трехфаланговые большие пальцы кистей, широкая переносица, толстая верхняя губа и другие). На 2-й неделе жизни наросла бледность, вялость, отмечено увеличение печени и селезенки.
Клинический анализ крови на 10-е сутки: Hb-90 г/л, эр-2,4х10^{12}/л, ЦП 1,0; Ht 35%, Ret 0‰; tr-330*10^9/л, L-8,4*10^9/л, п-3%, с-37%, л-54%, м-6%, СОЭ-6 мм/ч.

1. Поставьте предварительный диагноз.
2. Определите факторы риска заболевания.
3. Определите этиологию и патогенез заболевания.
4. Назначьте обследование.
5. Дайте клинические рекомендации.

Гемолитическая болезнь новорожденных. Желтухи новорожденных детей.

Задача № 1.

Новорожденный, 1-ые сутки, родился от матери с Rh-отрицательной кровью. Настоящая беременность 5-я, роды 2-ые в 34 недели. В анамнезе матери – срочные роды и 3 самопроизвольных выкидыша в разные сроки беременности. На учет в женскую консультацию встала в 33 недели. При обследовании на 34-й неделе беременности выявлен 1:64 титр антирезус-антител в крови матери, при УЗИ отмечалось увеличение живота у плода, выявлен двойной контур головки, увеличение толщины и объема плаценты. При проведении кордоцентеза произошло излитие околоплодных вод, началась родовая деятельность. Мальчик родился с массой 2600 г, длиной 40 см. Оценка по шкале Апгар 1 балл. Состояние крайне тяжелое. Тяжесть обусловлена полиорганной недостаточностью. Анасарка. Выражена бледность кожи и слизистых, на лице, туловище, конечностях – множественные экхимозы. Симптом бледного пятна 5 секунд. Выражено угнетение сознания – кома III, артериальная гипотония, тяжелая дыхательная недостаточность, асцит, выраженная гепато-спленомегалия.

1. Поставьте диагноз ребенку.
2. Назначьте клинические исследования при гемолитической болезни плода.
3. Дайте клинические рекомендации по лечению гемолитической болезни плода.
4. Проведите профилактику ГБН.
5. Определите тактику ведения новорожденного.

Задача № 2.

Новорожденный, 1 сутки жизни, находится в родильном доме. Из анамнеза известно, что матери 25 лет, она имеет А (II) Rh-отрицательную группу крови. Первая беременность 5 лет назад закончилась срочными родами, вторая была 3 года назад, закончилась выкидышем при сроке 19 недель. Настоящая беременность третья, протекала с гестозом. В женской консультации наблюдалась нерегулярно. Роды в 38 недель, 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 околоплодных вод, оболочек пуповины и кожи новорожденного. При первом осмотре выявлено увеличение размеров печени до + 5 см и селезенки до +3 см.
Билирубин пуповинной крови составил 105 мкмоль/л.
В биохимическом анализе крови новорожденного, взятом в возрасте 1 часа жизни, уровень непрямого билирубина составил 125 мкмоль/л.

Hb периферической крови, определенный по cito сразу после рождения, 100 г/л.

1. Поставить и обосновать диагноз.
2. Назначьте дополнительное обследование.
3. Каков патогенез настоящего заболевания?
4. Назначьте и обоснуйте лечение.
5. Напишите план диспансерного наблюдения ребенка в детской поликлинике.

Задача № 3.

Девочка от третьей беременности, первых родов в 36 недель, от матери 23-х лет с А (II) резус-отрицательной кровью. Первая беременность закончилась выкидышем в 21 нед. Настоящая беременность протекала без наблюдения в женской консультации до 33-х недель в связи с переездом в Россию из Украины. Родилась с массой 1900, длиной 49 см. Через 2 часа после рождения состояние тяжелое, вялая, адинамичная, подкожно-жировой слой развит слабо, тургор и эластичность кожи снижены, у ребенка появилось желтушное окрашивание кожи в области лица и верхней части туловища. Печень по правой передне-подмышечной линии 2,5 см, по правой средне-ключичной – 3 см, по срединной – ½, селезенка на 1 см выступает из под края реберной дуги.
Анализ пуповинной крови: группа крови 0(1), резус-положительная, билирубин 80 мкмоль/л, реакция непрямая.

1. Поставьте диагноз и обоснуйте.
2. Назначьте обследование для подтверждения диагноза.
3. Назначьте лечение и обоснуйте его.
4. Определите показания к ОЗПК.
5. Назовите ранние и поздние осложнения этого заболевания.

Задача № 4.

Новорожденная девочка от молодых здоровых, родителей, возраст – 6 суток, находится в родильном доме. Из анамнеза известно, что матери 22 года, работает медицинской сестрой в школе. Ребенок от 1-й, нормально протекавшей беременности, 1-х родов в 38 недель. Девочка родилась с оценкой по шкале Апгар 8-9 баллов, с массой 3200 г, длиной 50 см. Состояние при рождении и в течение 1-х суток удовлетворительное, на 2-ые сутки приложена к груди, сосала удовлетворительно. Проведена вакцинация против гепатита В, проведено исследование на тугоухость (отрицательное). На 3-и сутки появилась желтуха, на 6-ые сутки состояние ребенка средней тяжести за счет синдрома угнетения ЦНС, плохо берет грудь, вяло сосет. Мышечный тонус снижен. Двигательная активность угнетена. Кожа бледная, с легким иктеричным оттенком. Дыхание через нос не затруднено, в легких – пуэрильное, хрипов нет, ЧД 48 в минуту. Сердечные тоны приглушены,

150 в минуту, выслушивается систолический шум на верхушке. Живот мягкий, безболезненный. Печень +2,5 см, + 2,5 см, ½, эластической консистенции, селезенка + 1 см из-под края реберной дуги. Стул желтый, кашицеобразный. Моча соломенного цвета.
Группа крови матери 0 (I) группы крови, Rh-отрицательная.
Группа крови ребенка А(II), Rh-положительная.
Биохимический анализ крови из пуповины: билирубин: непрямой - 46 мкмоль/л, прямой - нет,
Клинический анализ крови на 1-ые сутки: Hb - 168 г/л, Эр - 4,1х10^{12}/л, ретикулоциты -33‰, Ц.п. - 1,0, Лейк. - 12,0х10^{9}/л, п/я - 5%, с - 56%, э - 1%, л - 34%, м -5%, СОЭ - 2 мм/час.
Клинический анализ крови на 6-ые сутки: Hb - 130 г/л, Эр - 3,1х10^{12}/л, ретикулоциты -40‰, Ц.п. - 1,0, 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 6-й день жизни: общий белок -56,4 г/л, билирубин: непрямой - 220 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.

1. Поставьте диагноз.
2. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальную диагностику?
3. Назначьте обследование.
4. Как проводится профилактика ГБН?
5. Определите прогноз.

Задача № 5.

Девочка О., 4-х дней, находится в родильном доме. Из анамнеза известно, что ребенок от первой беременности, протекавшей без патологии. Роды срочные. Масса тела при рождении 3100 г, длина тела 51 см. Оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. К груди приложена сразу после рождения, сосала хорошо. На 3-и сутки появилась иктеричность кожи.

При осмотре на 4-й день жизни состояние удовлетворительное, сосёт хорошо, крик громкий. Физиологические рефлексы вызываются, мышечный тонус удовлетворительный. Кожа чистая, умеренно иктеричная, пупочная ранка без воспалительных изменений. В легких дыхание пуэрильное, сердечные тоны звучные, живот мягкий, печень выступает из-под края рёберной дуги на 1 см, селезёнка не пальпируется. Стул жёлтого цвета.
Группа крови матери А(II), Rh-положительная.
Группа крови ребенка 0(I), Rh-положительная.

Клинический 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 -56,4 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.

1. Поставьте диагноз с обоснованием.
2. Каково происхождение желтухи в данном случае?
3. Проведите дифференциальный диагноз конъюгационной и гемолитической желтухи у новорождённого.
4. Опишите патогенез развития ядерной желтухи.
5. Требует ли лечения желтуха у данного ребенка? Как кормить этого ребенка?

Задача № 6.

Девочка О, от 2 беременности, 1 родов. Находится в родильном доме 6-ые сутки. Из анамнеза известно, что матери 21год. 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. Закричала сразу, крик громкий. Отмечено позднее отхождение мекония. На 4 сутки появилась иктеричность кожи и склер. Печень не увеличена, селезенка не пальпируется.

Клинический анализ крови на 6-ые сутки: НЬ - 172 г/л, Эр – 4,2х10^{12}/л, Ц.п. - 0,99, Лейк. 9,4х10^{9}/л, э 1%, п/я - 5%, с - 39%, л - 48%, м - 7%, СОЭ - 2 мм/час.

Биохимический анализ крови на 6-й день жизни: общий белок - 56,2 г/л, билирубин: непрямой - 256 мкмоль/л, прямой - нет.

1. Поставьте диагноз и обоснуйте.
2. Опишите патогенез появления данной желтухи.
3. Проведите дифференциальный диагноз с гемолитической желтухой у новорожденного.
4. Какой диагностический тест можно провести?
5. Определите тактику ведения пациента.

Задача № 7.

Девочка от 2-й беременности, 2-х срочных родов от молодых здоровых родителей. У матери в детстве выявлена сниженная способность печени образовывать глюкурониды. Девочка родилась с массой 3000 г, длиной 50 см. Состояние при рождении удовлетворительное. Оценка по шкале Апгар 8-9 баллов. Приложена к груди в родовом зале. Находилась совместно с матерью, кормилась грудью по требованию.

На 2-ые сутки появилась желтуха, прогрессивно нарастала. Состояние ребенка ухудшилось. Вялость сменяется возбуждением. Ребенок не берет грудь, не сосет из соски. Кожа и слизистые оранжевого цвета. Дыхание через нос не затруднено, в легких – пуэрильное, 40 в минуту. Сердечные тоны ясные, ритмичные, 144 в минуту. Живот округлой формы, обычной величины, печень и селезенка не увеличены. Стул переходного характера. Моча соломенного цвета.
Клинический анализ крови на 2-ые сутки: НЬ 182 г/л, Эр $4{,}8x10^{12}$/л, ЦП 0,99, Лейк. $9{,}4x10^{9}$/л, э 1%, п/я - 5%, с - 39%, л - 48%, м - 7%, СОЭ - 2 мм/час.
Биохимический анализ крови на 2-й день жизни: билирубин: непрямой - 356 мкмоль/л, прямой - нет.
Биохимический анализ крови на 3-й день жизни: билирубин: непрямой - 453 мкмоль/л, прямой - нет.

1. Поставьте предварительный диагноз.
2. Определите этиологию заболевания.
3. Назначьте лечение.
4. Представьте классификацию патологических желтух.
5. Назовите факторы, повышающие риск билирубиновой энцефалопатии.

Задача № 8.

Мальчик родился с массой 3000 г, находится в отделении патологии новорожденных с диагнозом ГБН, конфликт по резус-фактору, желтушная форма, средней тяжести. В 1-ые сутки проведена ОЗПК, на 4-ые сутки переведен в стационар. На 5-ые сутки отмечается усиление желтухи, кожа с зеленоватым колоритом. Дыхание в легких пуэрильное, ЧД 40 в минуту. Сердечные тоны ясные, ритмичные. Живот округлой формы, мягкий, безболезненный. Печень +2 см, +3 см, 1/3, селезенка на 1 см выступает из-под края реберной дуги. Пупочная ранка без воспалительных изменений. Стул белый. Моча темного цвета.
Клинический анализ крови на 5-ые сутки: НЬ 172 г/л, Эр $4{,}2x10^{12}$/л, ЦП 0,9, Лейк. $9{,}4x10^{9}$/л, э 1%, п/я - 5%, с - 39%, л - 48%, м - 7%, СОЭ - 3 мм/час.
Биохимический анализ крови на 5-й день жизни: билирубин общий 220 мкмоль/л, непрямой - 160 мкмоль/л, прямой – 60 мкмоль/л.

1. Поставьте диагноз.
2. Назначьте обследование.
3. Назначьте лечение.
4. Назначьте питание.
5. Определите прогноз.

Задача № 9.

Девочка, 4 недели, поступила в отделение патологии новорожденных с жалобами на усиление желтухи, плохую прибавку в массе (200 г с рождения). Из анамнеза известно, что ребенок от 1-й беременности, протекавшей с ОРВИ в 1-м триместре, 1-х срочных родов

родился с массой 3600 г, 53 см. Состояние при рождении удовлетворительное. Оценка по шкале Апгар 8-9 баллов. В 1-ые сутки отошел меконий. Находилась на естественном вскармливании с 1-х суток. На 3-й день жизни появилась желтуха, на 7-ые сутки желтуха практически исчезла. Выписана из родильного дома под наблюдение участкового педиатра. После 3-хнедельного возраста желтуха вновь появилась и стала нарастать.

При осмотре состояние ребенка средней тяжести за счет желтушного и кожного геморрагического синдрома. Вялая. Адинамичная. Мышечный тонус снижен. Кожа иктеричная с зеленоватым колоритом. На туловище и бедрах – единичные петехии. Тургор тканей и эластичность кожи снижены. Дыхание пуэрильное, ЧД 40 в минуту. Сердечные тоны приглушены, ритмичны. Живот овальной формы, доступен пальпации. Пупочная ранка кровоточит. Печень +2,5 см, + 3 см, ½, плотная. Стул белого цвета. Половые органы развиты правильно по женскому типу, моча темного цвета.

1. Поставьте предварительный диагноз.
2. Назначьте обследование.
3. Проведите дифференциальную диагностику.
4. Назначьте лечение.
5. Назначьте питание.

Задача № 10.

Новорожденный мальчик, 3-и сутки, родился от матери 29 лет от первой беременности, протекавшей с острым гепатитом В в III триместре. Роды в 34 недели. Масса при рождении 1600 г. Оценка по шкале Апгар 5-8 баллов. Состояние с рождения тяжелое за счет синдрома угнетения ЦНС, интоксикации, желтушного, геморрагического синдромов. Получает комплексную терапию в палате интенсивной терапии.

На 3-и сутки состояние ребенка очень тяжелое. Быстро охлаждается. Кормится через зонд, удерживает по 2 мл смеси. Кожа иктеричная, на туловище и конечностях – множественные экхимозы. Дыхание – АИВЛ. Сердечные тоны приглушены, 150 в минуту. Живот увеличен в размерах, контурируют петли кишечника, выражена венозная сеть. В месте проекции пупочной вены пальпируется плотный тяж. Печень + 3 см, +3,5 см, 2/3, плотная, селезенка на 2 см выступает из под края реберной дуги. Стул светлый, непереваренный, моча темная.

1. Поставьте предварительный диагноз.
2. Назначьте обследование.
3. Проведите дифференциальную диагностику.
4. Назначьте лечение.
5. Назначьте питание.

Врожденные инфекции.

Задача № 1.

Ребенок М. (мальчик) в возрасте 1 суток поступил из родильного дома в ОРИТ в тяжелом состоянии.

Из анамнеза известно, что ребенок от 3 беременности, 2 родов, 1 беременность - медицинский аборт, 2 – срочные роды, девочка массой 2900 гр, 3 – настоящая. Мать одинокая, 20 лет. На ранних этапах настоящей беременности у матери выявлен сифилис, от лечения отказалась. На учет в женскую консультацию встала в 31 неделю, в это же время выявлен трихомониаз, эрозия шейки матки.

Настоящие роды 2, преждевременные, в 33 недели гестации, домашние.

Через 2 часа 20 минут после рождения ребенок доставлен в ОРИТ. Состояние при поступлении тяжелое за счет незрелости, церебральной и дыхательной недостаточности. Масса тела 2005 гр, длина 46 см. Ребенок вялый, глаза не отрывает, крик писклявый, болезненный, гиподиномия, гипорефлексия. Кожа бледная, цианоз носогубного треугольника, на ладонях и подошвах вялые пузыри. Из глаз гнойное отделяемое. Сопит носом, видимого отделяемого нет. Дыхание поверхностное 75 в минуту с периодами апноэ. Втяжение межреберных промежутков. Тоны сердца приглушены, ритмичны, Ps 170 в 1 минуту. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень выступает из-под реберного края на 3,5 см, селезенка +1 см из под края реберной дуги.

У матери диагноз: Lues II recens (пятнисто-папулезный сифилид, лимфаденит), МРП 2 +, РПГА +.

1. Поставьте предварительный диагноз.
2. Что такое сифилитическая триада?
3. Назначьте лечение.
4. Назовите алгоритм диагностики раннего врожденного сифилиса.
5. Укажите изменения со стороны плода в зависимости от срока инфицирования при ВУИ.

Задача № 2.

Девочка Н. от 2 беременности. Первая беременность закончилась медицинским абортом. Настоящая беременность нежеланная. На учет в женскую консультацию встала в 30 нед. При обследовании выявлен Lues, получила специфическую терапию.

Роды преждевременные в 33 недели. Околоплодные воды зеленные, мутные, с неприятным запахом. Родилась девочка в состоянии умеренной асфиксии, оценка по шкале Апгар 6/7 баллов, масса 2300, рост 45 см. Состояние на момент рождения средней тяжести за счет синдрома угнетения ЦНС, недоношенности, ВУИ.

В раннем неонатальном периоде состояние тяжелое. На осмотр реагирует вяло, крик болезненный, глаза практически не открывает, физиологические рефлексы снижены, гиподинамия. Кожа бледно-розовая с мраморным рисунком, умеренным цианозом носогубного треугольника, мелкопластинчатым шелушением. Слизистые чистые, умеренно влажные. Тургор снижен. Подкожная клетчатка развита слабо. В легких дыхание проводится по всем полям, хрипов нет. Сердечные тоны ритмичные приглушены. Живот мягкий, безболезненный, печень, селезенка не увеличены. Пупочная ранка под корочкой. Стул переходный. Диурез 2 мл/кг/час.

Серологический анализ пуповинный крови: МРП ++, РПГА 1:1280, IgM 1:160, IgG 1: 1280.

Ребенок на 7 сутки переведен в отделение патологии новорожденного инфекционного стационара.

Серологический анализ крови (в стационаре): РПГА 1:5120, IgM 1:80, IgG 1: 2560.

Рентгенография трубчатых костей: без патологии.

1. Поставьте предварительный диагноз.
2. Назначьте лечение.
3. Укажите классификацию сифилиса в зависимости от сроков манифестации, особенностей клинических проявлений и характера течения.
4. Назовите признаки раннего врожденного сифилиса.
5. Определите показание к профилактическому лечению новорожденного.

Задача № 3.

Мальчик Ю., возраст 1 мес., находится в стационаре.

Из анамнеза: матери 24 года, беременность 1-я, протекала с токсикозом в первом триместре, в 24-26 недель гестации отмечалось повышение температуры без катаральных явлений, не лечилась. Роды на 37-й неделе. 1-й период – 8 часов, 2-й – 25 мин., 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 неудовлетворительно, прибавка в массе за месяц составила 200 г. Состояние при поступлении тяжелое. Кожа бледно-розовая, сухая, питание понижено. Голова гидроцефальной формы, окружность головы 40 см, грудной клетки – 34 см, расхождение костей черепа по сагитальному и венечному швам, большой родничок 4*4 см. Выражен симптом Грефе, горизонтальный нистагм. Печень выступает из-под реберного края 2,5 см, 2,5 см, ½; селезенка на 1 см выступает из-под края реберной дуги.

Анализ спиннномозговой жидкости: прозрачность – мутная, белок-1660 г/л, цитоз – 32 в 3 мкл: нейтр.-5%, лимф. –27%. РСК с токсоплазменным антигеном: у ребенка- 1:64, у матери- 1:192.

1. О каком заболевании можно думать?
2. Какие дополнительные обследования следует провести для уточнения диагноза?
3. Какие изменения могут быть выявлены окулистом?
4. Принципы лечения данного заболевания.
5. Назначьте питание.

Задача № 4.

Ребенок Н. в возрасте 4 суток поступил в отделение патологии новорожденных.

Из анамнеза известно, что он родился от 3 беременности, 2 срочных родов. Первый ребенок (4 года) здоров, последующая беременность закончилась выкидышем. По поводу настоящей беременности мать состояла на учете с 9 недель. Наблюдался ранний гестоз беременности, в 33 недели перенесла ОРВИ, заболевание протекало с температурой 37,8, лечилась самостоятельно.

Роды срочные в 37 недель беременности, масса ребенка при рождении -2600 г, рост 48 см, оценка по шкале Апгар 7/7 баллов. Ребенок закричал после санации верхних дыхательных путей и тактильной стимуляции. Околоплодные воды зеленого цвета.

С раннего неонатального периода состояние ребенка средней степени тяжести, на осмотр реагирует вяло, крик писклявый, строит “гримасу”, физиологические рефлексы нестойкие быстро угасают, наблюдается спонтанный рефлекс Моро, Бабинского. Кожные покровы бледно-розовые, умеренной влажности, чистые, цианоз носогубного треугольника, усиливается при нагрузке, со 2 суток появилось желтушное окрашивание кожных покровов. Дыхание пуэрильное, хрипов нет, сердечное тоны громкие ,ритмичные. Живот мягкий безболезненный, доступен пальпации во всех отделах, печень +3см,+3см,1/2, селезенка +1 см из под края реберной дуги. Стул переходный, мочеиспускание свободное, безболезненное. В возрасте 4 суток переведен в стационар для дополнительного обследования и лечения.

Серология крови: IgM к ЦМВ (пол)

1. Поставьте предварительный диагноз данному ребенку.
2. Какие дополнительные методы исследования необходимо провести?
3. В каком возрасте и на основании чего можно поставить окончательный диагноз?
4. Назначьте лечение.
5. Назовите факторы риска развития антенатальных инфекций.

Задача № 5.

Мальчик В., 3 дней, находится в родильном доме.

Из анамнеза**:** ребенок от матери 18 лет. Беременность вторая (первая закончилась медицинским абортом без осложнений), протекала с угрозой прерывания во втором и третьем триместрах. При обследовании во время беременности реакция Вассермана была отрицательной.

Роды первые на 36-й неделе гестации, в головном предлежании: 1-й период - 3 часа, 2-й - 20 минут, безводный промежуток - 6 часов. Околоплодные воды мутные с неприятным запахом. Оценка по шкале Апгар 6/7 баллов. Масса тела при рождении 1900 г, длина тела 45 см, окружность головы - 29 см, грудной клетки - 26 см. В родильном блоке проводилась санация верхних дыхательных путей, ручная ИВЛ увлажненным кислородом через маску.

Состояние при рождении тяжелое, поза «лягушки», выражено лануго, низкое расположение пупочного кольца. Мышечная гипотония, гипорефлексия. Подкожно-жировая клетчатка практически отсутствует. Тепло удерживает плохо. Кожные покровы бледные, сухие, на туловище, конечностях, ладонях на инфильтрированном основании имеются вялые пузыри диаметром до 1 см. Пальпируются множественные шейные, паховые лимфоузлы плотно-эластической консистенции диаметром до 1-1,5 см. В легких дыхание ослабленное, выслушиваются крепитирующие хрипы. Тоны сердца приглушены, ритмичные. Живот мягкий, печень выступает из-под реберного края на 3 см, селезенка - на 1 см, плотно-эластической консистенции. В неврологическом статусе: ребенок беспокоен, мышечный тонус и рефлексы новорожденного снижены. На 2-й день жизни отмечены выпадение волос на голове, признаки ринита.

Кровь матери: реакция Вассермана ++++.

Клинический анализ крови: Hb - 152 г/л, Эр - 4,3xl0^{12}/л, Ц.п. - 0,94, тромб. – 180,0x10^{9}/л, лейк. – 8,0x10^{9}/л, миелоциты - 7%, метамиелоциты - 2%, п/я - 8%, с - 38%, л - 29%, м - 16%, СОЭ - 3 мм/час. Выражены анизоцитоз, пойкилоцитоз, полихроматофилия.

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

2. Какое дополнительное обследование следует провести для уточнения диагноза, предположите результаты.

3. Какова тактика неонатолога родильного дома?

4. С какими заболеваниями следует дифференцировать данный случай?

5. Составьте план лечения, диспансерного наблюдения, вакцинации на 1-м году жизни.

Задача № 6.

Мальчик И., 4 дней, поступил в отделение патологии новорожденных из родильного дома.

Из анамнеза: матери 21 год, соматически здоровая, вредные привычки отрицает, беременность первая, на учет в женскую консультацию встала в 8 недель, в первом триместре наблюдался подъем температуры до 38°С в течение 2 дней, заболевание сопровождалось мелкой розовой сыпью на туловище и конечностях, к врачу не обращалась.

Роды срочные в 38 недель. Масса тела при рождении 2750 г, рост 48 см, оценка по шкале Апгар 7/7 баллов, окружность головы – 32 см, грудной клетки – 33 см. На коже туловища, конечностей геморрагическая сыпь в виде петехий и мелких экхимозов. Над областью сердца и на верхушке выслушивается грубый систолический шум, в легких дыхание жесткое. Печень выступала из-под края реберной дуги на 3 см, селезенка – на 1 см. Выявлена катаракта.

Клинический анализ крови: Hb – 140 г/л; Эр. – 3,5 · 10^{12}/л; ЦП – 0,9; Тромб. – 208,0 · 10^{9}/л; Лейк. – 25,1 · 10^{9}/л; миелоциты – 2%, метамиелоциты – 4%, э-2, п/я – 19%, с – 50%, л – 13%, м – 10%, СОЭ – 4 мм/час.

1. О каком заболевании с большей вероятностью можно думать в данном случае?
2. Какое дополнительное обследование следует провести для уточнения диагноза? Возможные результаты.
3. Что включает классическая триада Грегга?
4. Возможно ли назначение патогенетического лечения ребенку.
5. Какими специалистами должен наблюдаться этот ребенок в поликлинике? Какое время необходимо наблюдение инфекционистом и почему?

Задача № 7.

Девочка Н. в возрасте 5 суток поступила в отделение новорожденных для дальнейшего обследования и лечения.

Известно, что ребенок от матери 19 лет с высоким инфекционным индексом (хронический пиелонефрит, аднексит, кольпит хламидийной этиологии). Беременность вторая (в анамнезе медицинский аборт), протекала с токсикозом в первом и обострением хронического пиелонефрита в третьем триместрах.

Роды преждевременные в 36 недель, 1-й период родов 13 часов, 2-й – 25 минут, безводный промежуток – 7 часов. Задние воды зеленоватые, с неприятным запахом. Масса при рождении 2300 г, рост 48 см. Состояние с рождения неудовлетворительное за счет поражения ЦНС, адинамичная, физиологические рефлексы вялые, сосет с перерывами.

На 4 сутки появилось гнойное отделяемое из глаз, на 3-й неделе - кашель, сначала редкий, затем усилился, стал приступообразный, одышка в покое до 70 в 1 мин, акроцианоз, температура нормальная. Отмечается укорочение мозаичное перкуторного звука, выслушиваются

непостоянные сухие свистящие хрипы. Тоны сердца приглушены, печень выступает из-под края реберной дуги на 2,5 см.
Клинический анализ крови: Hb – 170 г/л; Эр. – 4,5 · 10^{12}/л; ЦП – 0,9; Тромб. – 208,0 · 10^{9}/л; Лейк. – 10,1 · 10^{9}/л; э-5%, п/я – 6%, с – 30%, л – 44%, м – 5%, СОЭ – 4 мм/час.

1. Поставьте предварительный диагноз?
2. Какие дополнительные обследование необходимо провести?
3. Назначьте лечение
4. Вскармливание
5. Прогноз, группа здоровья, прививки.

Задача № 8.

Ребенок П. в возрасте 6 суток поступил в отделение патологии новорожденных.

Из анамнеза известно, что ребенок от 3 беременности, две предыдущие беременности закончились медицинским абортом, настоящая беременность желанная. На учете состояла с 9 недель. На 31 неделе у женщины обнаружен генитальный герпес, пролечена.

Роды срочные в 38 недель. Околоплодные воды мутные, зеленые. Масса 3200, рост 54 см. Оценка по шкале Апгар 8/8 баллов.

В раннем неонатальном периоде состояние средней степени тяжести, за счет синдрома возбуждения ЦНС, ребенок беспокоится на осмотре, крик болезненный, наблюдается спонтанный рефлекс Моро, гиперестезия. По внутренним органам без патологии.

На 5 сутки у ребенка на лице, туловище появились сгруппированные полусферической формы напряженные пузырьки размером 1,5-2 мм на эритематозном отечном фоне. Неврологический статус прежний, по внутренним органам без особенностей. Переведен в стационар для обследования и лечения.

1. Поставьте предварительный диагноз.
2. Назначьте лечение, тактика неонатолога.
3. Профилактика.
4. Исход данной патологии.
5. Какие могут наблюдаться осложнения при заражении плода данным вирусом?

Задача № 9.

Ребенок С. от матери 26 лет 2 беременности, 1 родов. 1 беременность – медицинский аборт. Настоящая беременность нежеланная. У матери в анамнезе хронический пиелонефрит, ВИЧ инфекция. На учете не состояла, противоретровирусную терапию во время беременности не получала.

Роды в 38 недель, путем операции кесарева сечения (у матери открылось кровотечение). Родился живой, доношенный ребенок. Масса 2700, рост 48 см. Ребенок закричал после санации ВДП и тактильной

стимуляции. Оценка по шкале Апгар 6/8 баллов. Состояние на момент рождения средней тяжести.

В детском отделении состояние прежнее, на осмотр реагирует адекватно, крик болезненный, спонтанный рефлекс Моро. Кожа бледная, с легким цианозом носогубного треугольника. В лёгких дыхание пуэрильное, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, ясные. Живот мягкий, печень выступает из-под рёберного края на 1,5 см, селезёнка не пальпируется.

Ранний неонатальный период протекал без особеностей. Переведен в инфекционный стационар.

1. Поставьте предварительный диагноз.
2. Назначьте лечение.
3. Чем осложняется серологическая диагностика.
4. В каком возрасте происходит снятие с диспансерного наблюдения по данной патологии.
5. Профилактика передачи вируса от матери к ребенку.

Задача № 10.

Ребенок Н. от 3 беременности, две предыдущие беременности закончились медицинским абортом, настоящая беременность желанная. На учете состояла с 9 недель. В 11 недель у женщины обнаружен генитальный герпес. Роды срочные в 37 недель. Околоплодные воды мутные, зеленные. Масса 3100, рост 53см. Оценка по шкале Апгар 7/7 баллов. В раннем неонатальном периоде состояние средней степени тяжести, за счет синдрома внутричерепной гипертензии, ребенок беспокоится на осмотре, крик болезненный. На 2-ой неделе жизни у ребенка наблюдается подъем температуры тела до 38 градусов отказ от еды, вялость, чередующаяся с эпизодам повышенной возбудимости, тремор конечностей, запрокидывает голову. При исследовании ликвора: увеличение содержания белка, цитоз лимфоцитарный.

1. Поставьте предварительный диагноз.
2. Назначьте лечение, тактика неонатолога.
3. Методы диагностики.
4. Какой комплекс исследований следует проводить при подозрении на ВУИ.
5. Какими методами необходимо подтверждать ВУИ.

Респираторный дистресс-синдром и массивная аспирация у новорожденных. Респираторная патология новорожденных.

Задача № 1.

Ребенок от 3-й беременности, протекавшей с угрозой прерывания, кольпитом, острым гестационным пиелонефритом. Роды 1-е преждевременные в 30 недель путем экстренной операции кесарева сечения двойней. Безводный промежуток 12 часов. Вод не было, гнилостный запах.

Матери 24 года, брак 1-й, зарегистрирован, страдает гипертонической болезнью, хроническим пиелонефритом, аднекситом, в анамнезе невынашивание (2 самопроизвольных выкидыша в 5-6 недель).

Акушерский диагноз: Преждевременные роды 1 в 30 недель. Отягощенный акушерский анамнез. Дородовое излитие околоплодных вод. Монохориальная диамниотическая двойня. Неиммунная водянка 1 плода, антенатальная смерть. Ангидроамнион 2 плода. Невынашивание. Гипертоническая болезнь. Острый гестационный пиелонефрит. ВУИ. Многоводие 1 плода.

Девочка родилась с массой 1200 г, ростом – 38 см, окружностью головы – 28 см, груди - 25 см второй из двойни. Оценка по шкале Апгар – 6-8 баллов. Состояние при рождении очень тяжелое за счет синдрома угнетения. В родовом зале проведена санация верхних дыхательных путей, желудка, ИВЛ мешком Амбу через маску в течение 4-х минут. После реанимации крик слабый. Некрозы тканей головы, ног, поясничной области. Дыхание ослабленное, единичные крепитирующие хрипы, участие вспомогательной мускулатуры в дыхании. Получала комплексную интенсивную терапию – ранний назальный CPAP, антибактериальную, инфузионную, минимальное энтеральное питание.

Осмотрена детским хирургом. Поставлен диагноз: Мезенхимальная дисплазия у недоношенного ребенка. Множественные гемангиомы. Капиллярная форма без осложнения. Группа риска по НЭК и геморрагическому синдрому.

Через 6 часов после рождения отмечен эпизод артериальной гипотонии.

Клинический анализ крови: Hb 140 г/л, Эр. $3{,}5\cdot10^{12}$/л, ЦП 0,99, Тромб. $90\cdot10^{9}$/л, Лейк. $5{,}2\cdot10^{9}$/л, миелоциты 3%, п/я 8 %, с 47 %, л 34 %, м – 8 %, СОЭ – 6 мм/час, токсическая зернистость нейтрофилов +++.

НСГ – незначительный перивентрикулярный отек.

1. Поставьте и обоснуйте диагноз.
2. Какова тактика ведения новорожденного?
3. Проведите дифференциально-диагностические мероприятия.
4. Укажите противопоказания для терапии сурфактантом.
5. Назначьте питание ребёнку.

Задача № 2.

Из анамнеза известно, что матери 28 лет, специалист банка, брак зарегистрирован, в анамнезе медаборт, роды, группа крови В (III), резус-положительная. Ребенок от 3-й беременности, протекавшей с 22 недель с истмико-цервикальной недостаточностью, анемией. Роды 2-е преждевременные в 28 недель путем экстренной операции кесарева сечения в связи с преждевременной отслойкой плаценты.

Мальчик родился с массой 1110 г, ростом – 38 см, окружностью головы 28 см, груди – 25 см. Оценка по шкале Апгар – 4 балла. Группа крови 0 (I), резус-положительная.

Состояние при рождении крайне тяжелое. Крика нет. Тихо постанывает.

После проведения первичных реанимационных мероприятий переведен в ПИТ, в кувез. Состояние крайней тяжести, гемодинамика нестабильна: ЧСС 170 в мин, АД 40/19 мм рт. ст., АД средней 31 мм рт.ст., симптом «бледного пятна 4 сек.

Клинический анализ крови: Hb 150 г/л, Эр. $3{,}6 \cdot 10^{12}$/л, ЦП 1,1, Ht – 0,50, Ret – 9‰. Тромб. $150 \cdot 10^{9}$/л, Лейк. $9{,}2 \cdot 10^{9}$/л, п/я 4 %, с 57 %, л 33 %, м – 6 %, СОЭ – 4 мм/час.

Анализ газового состава крови: p_aO_2 46 мм рт. ст., p_aCO_2 60 мм рт. ст., pH 7,2.

1. Поставьте и обоснуйте диагноз.
2. Какова тактика ведения новорожденного?
3. Обоснуйте метод респираторной поддержки.
4. Укажите показания и подходы к профилактическому применению сурфактанта.
5. Назначьте питание ребёнку.

Задача № 3.

Новорожденный от матери 38 лет, акушерский анамнез отягощен множественными выкидышами. Женщина работает на вредном производстве. В первом триместре перенесла грипп. В женской консультации на учете не состояла.

Мальчик родился в 40 недель гестации с массой 2300, длиной 50 см, с оценкой по шкале Апгар 6-8 баллов с множественными стигмами дисэмбриогенеза.

При первичном осмотре состояние тяжелое, обусловленное дыхательными расстройствами. Акроцианоз, мышечная гипотония и гипорефлексия. Запавший живот, асимметрия грудной клетки. При перкуссии легких - укорочение слева ниже угла лопатки. При аускультации дыхание ослаблено, шум "плеска". Границы относительной сердечной тупости: правая – по правой средне-ключичной линии, левая –

по левой средне-ключичной линии, тоны приглушены, ЧСС до 130 в минуту.

1. Поставьте и обоснуйте диагноз.
2. Определите стратегию респираторной поддержки.
3. Укажите противопоказания для применения CPAP.
4. Назначьте обследование для подтверждения диагноза.
5. Назначьте питание ребёнку на 5-ые сутки.

Задача № 4.

Девочка родилась от матери 36 лет с бронхиальной астмой, от 1-й беременности, протекавшей с гемодинамическими нарушениями 1 степени, 1-х родов в 42 недели беременности со слабостью родовой деятельности. Околоплодные воды имели вид горохового супа. Плацента с множественными петрификатами. Масса ребенка 4000 г, длина 56 см. Состояние при рождении тяжелое. Не кричит, выражен тотальный цианоз, гипотония, гипорефлексия, сердечные тоны громкие, звучные, ЧСС 150 ударов в минуту. Кости черепа плотные. Отмечается мацерация кистей и стоп. После оказания реанимационных мероприятий и перевода в ПИТ состояние тяжелое, за счет дыхательной и церебральной недостаточности. Отмечается втяжение уступчивых мест грудной клетки, из трахеи санируется большое количество мокроты, притупление перкуторного звука в задне-нижних отделах легких, ослабленное дыхание, влажные хрипы. На фоне ИВЛ состояние ребенка стабилизировалось только после ужесточения параметров. На 4-е сутки произошло внезапное ухудщение состояния, резко появился цианоз, не уменьшающийся при увеличении концентрации кислорода, грудная клетка несимметрично участвует в дыхании, тахикардия, глухость сердечных тонов, смещение средостения вправо, выбухание левой части грудной клетки, отсутствие дыхательных шумов слева.

1. Поставьте и обоснуйте диагноз.
2. Назначьте обследование для подтверждения диагноза.
3. Назначьте лечение.
4. Укажите факторы высокого риска синдрома утечки воздуха.
5. Назначьте питание ребёнку на 4-ые сутки.

Задача № 5.

Из анамнеза известно, что матери 37 лет, брак 1, не зарегистрирован, страдает гипотиреозом, эрозией шейки матки, хламидиозом, перенесла 2 мед. аборта.

Ребенок от 3-й беременности, протекавшей с токсикозом, угрозой прерывания в 14 и 16 недель, анемией, ОРВИ, гипертонией, 1-х преждевременных родов в 29 недель путем экстренной операции кесарева сечения в связи с преждевременной отслойкой низко расположенной плаценты, прогрессирующей, кровотечением, острой гипоксией плода.

Мальчик родился с массой 1400 г, ростом – 41 см, окружность головы – 27 см, груди - 24 см. Оценка по шкале Апгар – 1 балл.

Состояние при рождении очень тяжелое. Крика нет, брадикардия, адинамия, разлитой цианоз. Экхимозы в области рук, ног. Проведены согревание, санация верхних дыхательных путей, интубация трахеи на 1-й минуте, ИВЛ мешком «Penlon», через 30 секунд начат непрямой массаж сердца, затем проведено восполнение ОЦК, введен адреналин.

Переведен в ПИТ, в кувез, начата АИВЛ, мониторинг, состояние расценено как очень тяжелое, ухудшается, нарастает отек легких, отек мозга, геморрагический синдром (желудочно-кишечное кровотечение). Выражены явления гиповолемического (постгеморрагического) шока.

Состояние в последующие часы крайне тяжелое (гипотония ср. АД 30 мм рт. ст.), симптом бледного пятна более 3 сек., прогрессирует угнетение сознания (кома 2-3), нарастает отечный синдром, выражена олигурия, падает сатурация.

Клинический анализ крови: Hb 120 г/л, Эр. $3{,}2 \cdot 10^{12}$/л, ЦП 1,0, Ht – 0,43, Ret – 12‰. Тромб. $150 \cdot 10^{9}$/л, Лейк. $4{,}2 \cdot 10^{9}$/л, п/я 4 %, с 52 %, л 33 %, м – 11 %, СОЭ – 4 мм/час.

В течение 3-х дней проводится полная интенсивная терапия. На 3-е сутки появляется гипертермия, отмечено легочное и желудочное кровотечение.

1. Поставьте и обоснуйте диагноз.
2. Назначьте обследование для подтверждения диагноза.
3. Назначьте лечение.
4. Укажите факторы высокого риска синдрома утечки воздуха.
5. Назначьте питание ребёнку на 3-и сутки.

Задача № 6.

Новорожденная девочка 1380 г., длина 39 см., 1-ые сутки жизни, родилась в 31 неделю беременности с оценкой по шкале Апгар 7-8 баллов. Кожа ярко розовая, акроцианоз, мышечный тонус удовлетворительный, совершает хаотичные движения, крик писклявый, сердечные тоны ясные, ритмичные, ЧСС 140 в минуту. Грудная клетка цилиндрическая, отмечается втяжение межрёберных промежутков, ЧДД - 50/мин., перкуторно звук над лёгкими ясный легочный, аускультативно дыхание ослаблено, хрипов нет.

1. Поставьте и обоснуйте диагноз.
2. Назначьте лечение.
3. Укажите осложнения СРАР
4. Перечислите показания для перевода на ИВЛ детей с РДС.
5. Назначьте питание ребёнку на 3-и сутки.

Задача № 7.

Новорожденный мальчик от матери 28-ми лет с рубцом на матке в связи с операцией кесарева сечения 1,5 года назад. Ребенок от 2-й

беременности, протекавшей с токсикозом в 1-м триместре, 2-ых родов путем плановой операции кесарева сечения по поводу несостоятельности рубца, родился 2 часа назад в 35 недель беременности в светлых околоплодных водах с оценкой по шкале Апгар 8/9 баллов с массой тела 2400 г., длиной 45 см. Состояние при рождении удовлетворительное, в течение первого часа появилась одышка, рассеянные влажные хрипы в легких. Ребенок в сознании, на осмотр реагирует адекватно. Кожа ярко-розовая, нежная, тонкая, выражено лануго, низко расположено пупочное кольцо, в легких дыхание пуэрильное, ЧД 60 в минуту, выслушиваются разнокалиберные влажные хрипы, Sp 94%, тоны сердца громкие, ритмичные, ЧСС 142 в минуту, АД 70/50 мм рт. ст., симптом «бледного пятна» 2 секунды, живот доступен пальпации, безболезненный, печень 1 см; 1,5 см; 1/3, селезенка не пальпируется, отошел меконий.

1. Поставьте и обоснуйте диагноз.
2. Определите причину состояния.
3. Определите стратегию респираторной поддержки.
4. Опишите рентгенологические признаки ТТН.
5. Назначьте лечение.

Задача № 8.

У недоношенного новорожденного, родившегося в 33 недели с массой 1450 г., на 4 сутки жизни участились периоды апноэ, которые вначале длились по 10 секунд, удлинились до 20 секунд. В момент апноэ появился общий цианоз, урежение сердцебиений до 90 в минуту, нарастала адинамия, вялость.

Клинический анализ крови: Hb 174 г/л, Эр. $4{,}2 \cdot 10^{12}$/л, ЦП 1,0, Ht – 0,57, Ret – 12‰. Тромб. $250 \cdot 10^{9}$/л, Лейк. $9{,}0 \cdot 10^{9}$/л, п/я 4 %, с 61 %, л 30 %, м – 5 %, СОЭ – 2 мм/час.

Сахар крови: 4,2 ммоль/л.

1. Поставьте и обоснуйте диагноз.
2. Определите причину состояния.
3. Определите стратегию респираторной поддержки.
4. Назовите этиологические факторы и состояния, связанные с апноэ.
5. Назначьте лечение.

Задача № 9.

Новорожденная девочка 750 г., длина 29 см., 1-ые сутки жизни, Ребенок от матери с бесплодием, зачатие произошло путем ЭКО и ИКСИ. Беременность протекала с истмико-цервикальной недостаточностью, был наложен шов на шейку матки. Роды в 26 недель беременности с дородовым излитием околоплодных вод, длительность безводного периода 24 часа. Матери проведен курс стероидной терапии перед родами. Оценка по шкале Апгар 7-8 баллов. Кожа багровая, выражен

акроцианоз кистей и стоп, гипотония мышц, гиподинамия, гипорефлексия.

1. Поставьте и обоснуйте диагноз.
2. Что включает курс стероидной терапии перед родами?
3. Назначьте заместительную терапию.
4. Опишите методику профилактического введения сурфактанта.
5. Определите показания к высокочастотной осцилляторной ИВЛ.

Задача № 10.

Ребенок от матери с хроническим аднекситом, от 6-й беременности, протекавшей с угрозой прерывания с 8 недель, многократно лечилась в стационаре, ОРВИ, отеками, 2-х преждевременных родов в 34 недели, стремительных, с дородовым излитием околоплодных вод. Девочка родилась с массой 1100 г, ростом – 30 см, окружность головы – 27 см, груди - 24 см. Оценка по шкале Апгар – 7 баллов. Состояние при рождении довольно тяжелое. Крик писклявый, болезненный. Экхимозы лица, волосистой части головы, левой руки, паховых складок. Проведены согревание, санация верхних дыхательных путей, восполнение ОЦК, ИВЛ мешком Амбу, интубация трахеи, начата инфузионная, антибактериальная терапия, мониторинг. Состояние в течение первых суток ухудшается, нарастает сердечно-сосудистая, дыхательная, церебральная недостаточность, интоксикация, выражен геморрагический синдром. При обследовании выявлен лейкоцитоз.

1. Поставьте и обоснуйте диагноз.
2. Определите план обследования.
3. Определите стратегию респираторной поддержки.
4. Проведите дифференциальную диагностику.
5. Назначьте план лечения.

Инфекционно-воспалительные заболевания новорожденных. Пневмонии новорожденных детей. Сепсис новорожденных.

Задача № 1.

Больной С. поступил в отделение патологии новорожденных в возрасте 1 суток. Из анамнеза известно, что ребенок от матери 19 лет, страдающей хроническим пиелонефритом. Беременность первая, протекала с токсикозом в первом и обострением хронического пиелонефрита в третьем триместрах. Роды срочные, 1-й период родов 23 часов, 2-й – 35 минут, безводный промежуток – 22 часа. Задние воды зеленоватые, с неприятным запахом. Масса тела при рождении 2700 г, длина 50 см. Оценка по шкале Апгар 6/7 баллов. При первичном осмотре обращало на себя внимание снижение двигательной активности, повторные приступы асфиксии. Кожа бледная с сероватым оттенком, мраморность, акроцианоз, цианоз носогубного треугольника, одышка с втяжением межреберных промежутков, отделение пенистой слизи изо рта. В родильном доме начата инфузионная и антибактериальная терапия, и для дальнейшего лечения ребенок переведен в стационар.

При осмотре к концу первых суток жизни состояние тяжелое, крик слабый, сосет вяло. Гипотермия. Кожный покров серый, выраженный цианоз носогубного треугольника, крылья носа напряжены. Дыхание поверхностное, 84 в минуту, с периодами апноэ. Втяжение межреберных промежутков, эпигастральной области. Перкуторно над легкими определяется укорочение звука, аускультативно – дыхание ослаблено, на глубоком вдохе выслушиваются крепитирующие хрипы с обеих сторон. Тоны сердца приглушены, ритмичные, Ps 170 в 1 минуту. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень выступает из-под реберного края на 2 см, селезенка не пальпируется. В неврологическом статусе: вялость, адинамия, мышечная гипотония, безусловные рефлексы снижены.

Клинический анализ крови: Hb – 180 г/л; Эр. – 5,5 · 10^{12}/л; ЦП – 0,9; Тромб. – 208,0 · 10^{9}/л; Лейк. – 25,1 · 10^{9}/л; миелоциты – 2%, метамиелоциты – 4%, э-2%, п/я – 19%, с – 50%, л – 13%, м – 10%, СОЭ – 4 мм/час.

Кислотно-основное состояние крови: pO_2 – 49 mm Hg, pCO_2 – 70 mm Hg, pH – 7,21, BE = – 18 ммоль/л; AB = 9 ммоль/л; SB = 8 ммоль/л; BB = 19 ммоль/л.

1. Поставьте предварительный диагноз данному ребенку, обоснуйте.
2. Перечислите предрасполагающие факторы, которые могут привести к развитию данного заболевания.
3. На каком сроке внутриутробного развития идет активное формирование альвеол?

4. С какими заболеваниями необходимо проводить дифференциальный диагноз?
5. Назначьте лечение.

Задача № 2.

Ребенок К. поступил в отделение патологии новорожденных в возрасте 2 суток. Из анамнеза известно, что мать страдает ожирением 2 ст., калькулезным холециститом. Ребенок родился от 4 беременности, 2 срочных родов. Первый ребенок (4 года) здоров, две предыдущие беременности закончились выкидышами. По поводу настоящей беременности мать состояла на учете с 9 недель. Наблюдался гестоз, в последнем триместре беременности (33 недели) мать перенесла гнойничковое заболевание кожи (фурункулез). Роды срочные в 39 недель беременности с явлениями хорионамнионита, гипертермией матери 39°С, масса ребенка при рождении 3290 г, рост 53 см, оценка по шкале Апгар 7/7 баллов. Ребенок закричал после санации верхних дыхательных путей и тактильной стимуляции. Околоплодные воды зеленого цвета. С первых часов жизни у ребенка отмечалось слизисто-гнойное отделяемое из глаз, веки гиперемированные, отечные. Выставлен диагноз "Врожденный конъюнктивит", взят бактериальный посев отделяемого из глаз. Высев коагулазонегативного стафилококка.

К концу первых суток отмечалось ухудшение самочувствия. Наблюдалась одышка, участие вспомогательной мускулатуры в акте дыхания, приступы апноэ, цианоз носогубного треугольника. Над легкими – укорочение перкуторного звука, выслушиваются мелкопузырчатые, крепитирующие хрипы на вдохе и сухие высокие на выдохе. В родильном доме начата инфузионная и антибактериальная терапия, и для дальнейшего лечения ребенок переведен в стационар.

При осмотре в отделении состояние очень тяжелое, крик слабый. Температура тела $39{,}1^0$С. Кожа бледная, выраженный цианоз носогубного треугольника. Дыхание поверхностное, 82 в минуту, с периодами апноэ. Наблюдается втяжение межреберных промежутков, эпигастральной области. Перкуторно над легкими определяется укорочение звука, аускультативно – дыхание ослаблено, на глубоком вдохе выслушиваются крепитирующие хрипы. Тоны сердца приглушены, ритмичные, Ps 182 в 1 минуту. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень выступает из-под реберного края на 2 см, селезенка не пальпируется. В неврологическом статусе: вялость, адинамия, мышечная гипотония, безусловные рефлексы снижены.
Клинический анализ крови: Hb – 155 г/л; Эр. – $4{,}5 \cdot 10^{12}$/л; ЦП – 0,9; Тромб. – $208{,}0 \cdot 10^9$/л; Лейк. – $24 \cdot 10^9$/л; миелоциты – 2%, метамиелоциты – 4%, э – 3%, п/я – 13%, с – 50%, л – 14%, м – 14%, СОЭ – 25 мм/час.

1. Поставьте диагноз данному ребенку, обоснуйте.
2. Каково соотношение частоты дыхания и пульса у новорожденного ребенка.

3. Какие изменения можно выявить на рентгенограмме у этого ребенка?
4. Что лежит в основе классификации дыхательной недостаточности?
5. Назначьте лечение.

Задача № 3.

Девочка З., 14 дней, от второй, нормально протекавшей беременности, вторых срочных родов. Оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Ранний неонатальный период протекал без особенностей. Выписана из родильного дома на 5-е сутки жизни. Дома имела контакт с больным ОРВИ.

В возрасте 10 дней у ребенка появилось затрудненное носовое дыхание, обильное слизисто-гнойное отделяемое из носовых ходов, подъем t° до 37,4°С. Участковым педиатром был поставлен диагноз ОРВИ, назначены капли в нос. Через 2 дня состояние резко ухудшилось: отмечался подъем t°до 38°С, стала беспокойной, отказывалась от груди, начала срыгивать, появилась одышка с втяжением уступчивых мест грудной клетки. Ребенок госпитализирован.

При осмотре ребенок беспокоен, мышечный тонус и рефлексы новорожденного снижены, обращали на себя внимание бледность, цианоз носогубного треугольника, акроцианоз, необильное пенистое отделяемое на губах. Носовое дыхание затруднено. Зев гиперемирован. Одышка до 70 в минуту, с участием вспомогательной мускулатуры. Грудная клетка вздута, в области угла лопатки справа отмечается укорочение перкуторного звука, в остальных отделах звук с коробочным оттенком. Аускультативно – дыхание жесткое, в области укорочения перкуторного звука – ослабленное, там же на высоте вдоха периодически выслушиваются крепитирующие хрипы. Границы относительной сердечной тупости: правая – по правой парастернальной линии, левая – на 1,5 см кнаружи от левой срединно-ключичной линии, верхняя – второе ребро. Тоны сердца несколько приглушены, Ps 160 в 1 минуту. Живот несколько вздут, печень выступает из-под реберного края на 1 см, селезенка не пальпируется.

Клинический анализ крови: Hb – 174 г/л, Эр – $5{,}2 \cdot 10^{12}$/л; ЦП – 0,9; тромб. – $268{,}0 \cdot 10^{9}$/л; Лейк. – $7{,}1 \cdot 10^{9}$/л, п/я – 10%, с – 61%, э – 1%, л – 19%, м – 9%, СОЭ – 4 мм/час.

Рентгенограмма органов грудной клетки: на фоне умеренного вздутия легких и усиления сосудистого и интерстициального рисунка выявляются очаги с понижением прозрачности и перифокальной воспалительной реакцией.

1. Поставьте диагноз.
2. Анатомо-физиологические особенности органов дыхания у новорожденных.

3. План обследования новорожденного с подозрением на пневмонию.
4. Особенности течения пневмоний у недоношенных детей.
5. Назначьте лечение.

Задача № 4.

Ребенок Д. 4 суток жизни. Из анамнеза известно, что ребенок родился от 3 беременности, из которых первая закончилась медицинский абортом, вторая – замершим плодом и мертворождением. По поводу настоящей беременности состояла на учете с 8 недель. Мать ребенка страдает хроническим циститом, хроническим аднекситом, эрозией шейки матки, генитальным герпесом. В 15-22 недели отмечена угроза выкидыша, в третьем триместре наблюдалась анемия. Беременность закончилась родами в 34 недели с дородовым излитием околоплодных вод. Безводный промежуток 4 часа 55 минут. Околоплодные воды мутные с неприятным запахом. Масса при рождении 2200 г. Оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Состояние при рождении средней степени тяжести за счет синдрома угнетения ЦНС. К концу вторых суток ребенок стал более вялый, быстро переохлаждается, периодически беспокоиться, сучить ножками, живот подвздут, появился 4–кратный кашицеобразный стул со слизью, зеленью, прожилками крови, непереваренными комочками, отмечалось срыгивание после каждого кормления, температура тела $37,8^0$С

Клинический анализ крови: Hb – 84 г/л, Эр – $3,2\cdot10^{12}$/л; ЦП – 0,9; тромб. – $184,0\cdot10^9$/л; Лейк – $17,1\cdot10^9$/л, п/я – 10%, с – 61%, э – 1%, л – 19%, м – 9%, СОЭ –44 мм/час.

Копрограмма: нейтральный жир ++, жирные кислоты ++, слизь++, лейкоциты 6-8-10 в поле зрения, эритроциты 5-10 в поле зрения, реакция на скрытую кровь резко положительная ++++.

Рентгенологическая картина: Расширение кишечных петель с множественными горизонтальными уровнями, пневматоз кишечной стенки.

1. Поставьте диагноз.
2. Назовите факторы риска развития данного патологического состояния.
3. С какими заболеваниями необходимо дифференцировать данное состояние.
4. Что характерного на рентгенограмме для данной патологии.
5. Назначьте лечение.

Задача № 5.

Ребенок С. родился от матери 32-х лет. Беременность 4, роды 1. Предыдущие беременности закончились выкидышами, в анамнезе привычное невынашивание. Мать страдает хроническим калькулезным

холецеститом. Настоящая беременность желанная, на учете состояла с 9 недель, за время наблюдения были обнаружены данные за хламидиоз, трихомониаз. Наблюдался длительнотекущий гестоз. На 34 неделе перенесла тяжелую ангину, стационарное лечение.

Роды срочные в 39 недель, масса при рождении 3290 г, рост 53 см., оценка по шкале Апгар 8/9 баллов, к груди приложен в 1 сутки.

Ранний неонатальный период протекал без особенностей. Выписан домой на 5 сутки.

На 10 сутки жизни мама ребенка обратила внимание на припухлость и покраснение левого коленного сустава. Ребенок стал беспокоиться. Температура тела поднялась до 38°С. Самостоятельно обратились в стационар.

На момент поступления состояние ребенка средней степени тяжести. Ребенок беспокоится, отказывается от груди. Температура $38{,}5^0$С. Местно наблюдается отек мягких тканей левого коленного сустава, гиперемия, локальная гипертермия, болезненность при пальпации. Ребенок щадит левую ногу. Сухожильные рефлексы оживлены, физиологические снижены. Пупочная ранка под корочкой. Видимые слизистые чистые, бледно-розовые. В лёгких дыхание пуэрильное, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, ясные. Живот мягкий, печень выступает из-под рёберного края на 1,5 см, селезёнка не пальпируется. Стула на момент осмотра нет.

1. Поставьте диагноз.
2. Какие инструментальные методы диагностики необходимо провести данному ребенку для постановки диагноза. Консультация какого специалиста необходима?
3. Опишите рентгенологические признаки данного заболевания.
4. Назначьте лечение.
5. Определите прогноз данного заболевания.

Задача № 6.

Ребенок Р. Родился от 3-ей беременности,1-ых родов. В анамнезе у матери медицинский аборт и самопроизвольный выкидыш, настоящая беременность желанная. Мать страдает хроническим пиелонефритом. Курит 10 лет. Беременность протекала с гестозом первой половины беременности, анемией, в 30 недель наблюдалось обострение хронического пиелонефрита, проходила стационарное лечение.

Роды в 37 недель, мальчик родился в тяжелой асфиксии с оценкой по шкале Апгар 2 балла, в родовом зале проведена интубация трахеи, начата АИВЛ. Масса 2100 г, рост 51 см.

В отделении новорожденных через два часа состояние ребенка тяжелое, на осмотр не реагирует Температура тела $38{,}0^0$С. По внутренним органам без особенностей. К концу вторых суток наблюдается приступ клонико-тонических судорог. Большой родничок напряжен, выбухает, расхождение по сагиттальному шву до 0,5 см.

Температура тела 38,8^{0}С. Кожа с сероватым оттенком. Тоны сердца приглушены, ЧСС 166 в минуту. Дыхание аппаратное, хрипов нет. Живот вздут, безболезненный, доступен пальпации во всех отделах. Печень, селезенка не увеличены. Стула на момент осмотра нет.
Клинический анализ крови: Hb – 184 г/л, Эр – 4,2·10^{12}/л; ЦП – 0,9; тромб. – 194,0·10^9/л; Лейк – 17,1·10^9/л, п/я – 10%, с – 61%, э – 1%, л – 19%, м – 9%, СОЭ –34 мм/час.
Анализ спинно-мозговой жидкости: прозрачность – мутная, белок - 2400 мг/л, реакция Панди - ++++, цитоз - 6820 в 3 мкл: нейтрофилы - 82%, лимфоциты – 18%.

1. Поставьте диагноз.
2. Основной метод диагностики данного состояния, показания к нему?
3. Что лежит в основе классификации данной патологии?
4. Предрасполагающие факторы?
5. Назначьте лечение.

Задача № 7.

Ребенок А. поступил в отделение патологии новорожденных в возрасте 5 суток. Из анамнеза известно, что ребенок от молодых родителей, от 3 беременности, 1 родов. Предыдущие беременности закончились медицинским абортом. Беременность настоящая нежеланная, на учет встала в 22 недели. Со слов матери беременность протекала без особенностей. Мать курила всю беременность. Роды в 35 недель, дородовое излитие околоплодных вод, воды зеленые, с неприятным запахом. Безводный промежуток 10ч 15 минут. Родился мальчик, в состоянии средней степени тяжести, закричал после санации верхних дыхательных путей и тактильной стимуляции. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Масса при рождении 3010 г, рост 49 см.

На вторые сутки появилось желтушное окрашивание кожных покровов. В биохимическом анализе крови билирубин 134 мкмоль/л, за счет непрямой фракции 90 мкмоль/л. Самочувствие ребенка не нарушено. Температура тела 36, 1^{0}С. По внутренним органам без особенностей.

На третьи сутки отпал пупочный остаток, долго кровоточил, пупочное кольцо отечное, сосуды не пальпируются.

На четвертые сутки наблюдался подъем температуры до 37,8^{0}С. Ребенок стал беспокойным, на осмотр реагирует повышенной двигательной активностью, выражена гиперестезия, тремор подбородка, конечностей. Сосал вяло, отмечались срыгивания. Кожные покровы субиктеричные с “мраморным рисунком”. Сухожильные рефлексы оживлены, D=S. Физиологические нестойкие, быстро угасают. Сердечные тоны ритмичные, приглушены. Дыхание пуэрильное, хрипов нет. Печень +2см,2см,1/3. Селезенка у края реберной дуги. Стула на момент осмотра нет.

На следующие сутки состояние ребенка значительно ухудшилось. На осмотре вялый, сонливый, адинамичный, гипорефлексия, мышечная гипотония, симптом “заходящего солнца”. Наблюдалось выбухание и напряжение большого родничка, ригидность мышц задней поверхности шеи. По внутренним органам картина прежняя. Ребенок переведен в стационар для дальнейшего обследования и лечения.

1. Поставьте диагноз.
2. Что может являться источником инфекции?
3. Какие осложнения могут возникнут при данной патологии?
4. Укажите принципы лечения.
5. Прогноз данного заболевания.

Задача № 8.

Девочка Л. поступила в стационар в возрасте 9 суток. Из анамнеза известно, что родилась от 4 беременности, 2 родов. Предыдущие беременности: 1 – закончилась преждевременными родами, 2 и 3 – медицинскими абортами. Настоящая беременность протекала на фоне анемии (гемоглобин 84 г/л), на учете по поводу беременности с 18 недель. Во время беременности у матери выявлены хламидиоз, трихомониаз, ЦМВИ. Матери 39 лет, отцу 24 года. Мать в 2000 году перенесла Lues, по поводу которого, она получала лечение в ККВД и была снята с учета. Отец ребенка находится в местах лишения свободы. Мать и отец курят.

Роды срочные 39 недель самостоятельные, отмечалась первичная слабость родовой деятельности. Безводный промежуток 16 час. 45 минут. Масса плаценты 630,0 г. Околоплодные воды мутные. Масса ребенка при рождении 2000 г. Оценка по шкале Апгар 8/8 баллов. На второй день состояние ребенка ухудшилось. Температура поднялась до 39^0С ребенок вялый, срыгивает, кожа бледно-серого цвета с “мраморным рисунком”.

Состояние ребенка крайней тяжести, сознание отсутствует, фотореакция зрачков на свет слабая, гипотония мышц, кожа холодная на ощупь, симптом белого пятна 15 сек, по всему телу багровые пятна, пупочная ранка кровит. Дыхание аритмичное 67 в минуту, ЧСС до 190 в минуту. Печень +3 см, селезенка +1см.

Клинический анализ крови: Hb – 100 г/л, Эр – $3,2\cdot10^{12}$/л; ЦП – 0,9; тромб. – $66,0\cdot10^9$/л; Лейк –$6,1\cdot10^9$/л, п/я – 7%, с – 9%, э – 1%, л – 75%, м –8%, СОЭ –8 мм/час.

Люмбальная пункция – СМЖ мутная, вытекала редкими каплями, цитоз - 400, из них 90% нейтрофилы, 10% лимфоциты, белок 6400мг/л, реакция Панди ++++, глюкоза 0,7 ммоль/л.

Бактериоскопия ликвора – обнаруженно большое количество грамположительных кокков в диплоколониях и цепочками, сходные по морфологии с стрептококками.

Осмотр глазного дна – выявлен отек.

1. Поставьте диагноз.
2. Что лежит в основе классификации данной патологии?

3. Назовите предрасполагающие факторы?
4. Назначьте лечение.
5. Прогноз данного заболевания.

Задача № 9.

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-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. Кожна бледная 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 не переваренный 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: 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%.

1. Поставьте диагноз.
2. Назовите клинические критерии ССВО?

3. Охарактеризуйте понятие “гипоэргического” течения данной патологии?
4. Что может являться входными воротами при данном состоянии?
5. Назначьте лечение.

Задача № 10.

Ребенок от II беременности, I родов. 1 беременность – замершая. Матери 24 года, одинокая. На учете в женской консультации с 11 недель. Течение настоящей беременности на фоне хр. бронхита, хр. пиелонефрита, трихомониаза, угроза прерывания 1 и 2 половины беременности, по поводу чего на 31 недели гестации получала стационарное лечение. Роды преждевременные в 35 недель. Безводный промежуток 8 часов. Околоплодные воды зеленые. Родился мальчик 2160 г, рост 46 см. Закричал после санации верхних дыхательных путей. Приложен к груди на вторые стуки. Ребенок вялый, плохо сосет. Массопотеря на третьи сутки 350 гр. Решено перейти на парентеральное питание, для чего была произведена катетеризация вены.

К концу четвертых суток состояние ребенка резко ухудшилось. Температура 35,9 ^{0}С. Вялость периодически сменятся беспокойством , запрокидывает голову, крик пронзительный. Кожа бледная, выраженная “мраморность”. На лице и туловище появилась неяркая, обильная петехиальная сыпь. Конечности холодные на ощупь. Симптом бледного пятна 6 сек. Ребенок переведен в стационар.

На момент поступления состояние ребенка расценено, как крайне тяжелое, вялый, адинамичный. Большой родничок 2,5*2,0, напряжен, пульсирует. Выражена диффузная мышечная гипотония. Кожные покровы бледные. На лице и туловище сохраняется неяркая, обильная петехиальная сыпь. Дыхание в легких проводится по всем полям, в верхней доле справа резко усиленное, жесткое, одышка до 64 в минуту. Сердечные тоны ритмичные, приглушены ЧСС 154 в минуту. Живот резко увеличен в объеме, при пальпации мягкий во всех отделах. Печень ½*3,0*4,0, селезенка + 2,0 см, плотные при пальпации.
Клинический анализ крови: Hb - 103 г/л, Эр - 4,1х10^{12}/л, Ц.п. - 0,9, Лейк - 3,1х10^9/л, миелоциты - 5%, метамиелоциты - 3%, п/я - 40%, с - 17%, л - 32%, м - 3%, СОЭ - 2 мм/час.
R-графия органов грудной клетки: двусторонняя пневмония

1. Поставьте диагноз.
2. Назовите лабораторные критерии ССВО?
3. Охарактеризуйте понятие “гиперэргического” течения данной патологии?
4. Охарактеризуйте понятие септицемия и септикопиемия.
5. Назначьте лечение.

Патология внутриутробного развития у новорожденных детей. Врожденные пороки сердца, ЖКТ, органов дыхания. Врожденные дефекты развития нервной системы.

Задача № 1.

Ребенок от матери 44-х лет, в анамнезе у матери 4 самопроизвольных выкидыша на поздних сроках беременности, аднексит. Настоящая беременность 5-ая, желанная, на учете в женской консультации с 5-6 недель. В 15 недель обострение хронического пиелонефрита, проводилось стационарное лечение. Роды срочные в 37 недель с дородовым излитием околоплодных вод, слабостью родовой деятельности. Состояние на момент рождения средней тяжести. Оценка по шкале Апгар 7-8 баллов. Масса 3000 г, рост 51 см.

Через 2 часа после рождения состояние ребенка резко начало ухудшаться. Появились выраженный цианоз, одышка, тахикардия. Ребенок стал беспокойным. В сердце выслушивается грубый систолический шум. К концу первых суток в легких выслушивается множество хрипов, одышка нарастала, печень +3см+3см ½.

1. Поставьте предположительный диагноз данному ребенку.
2. Расшифруйте данный порок развития. К какой группе пороков сердца он относится.
3. Опишите гемодинамические особенности при данном состоянии.
4. Диагностика.
5. Лечение.

Задача № 2.

Ребенок К. от матери 33-х лет, от 3-ей беременности, 1-х родов, в анамнезе у матери 2 медицинских аборта. На учете с 8 недель. Во время беременности женщина дважды перенесла ОРВИ в 12 и 24 недели, с подъемами температуры тела до 38-39 градусов, лечилась самостоятельно, наблюдался гестоз 1 половины беременности.

Роды срочные в 37 недель беременности, масса ребенка при рождении 2990 г, рост 48 см, оценка по шкале Апгар 7/7 баллов. Ребенок закричал после санации верхних дыхательных путей и тактильной стимуляции. Околоплодные воды зеленого цвета.

При осмотре в детском отделение состояние средней тяжести. Двигательная активность несколько снижена. При нагрузке появляется выраженный цианоз носогубного треугольника. При аускультации сердца выслушивается систолический шум различной интенсивности у левого нижнего края грудины, второй тон над аортой усилен.

ЭКГ – признаки гипертрофии левого желудочка и левого предсердия.

1. Поставьте предположительный диагноз данному ребенку.
2. Расшифруйте данный порок развития. К какой группе пороков сердца он относится.

3. Опишите гемодинамические особенности при данном состоянии.
4. Диагностика.
5. Лечение.

Задача № 3.

Из анамнеза известно, что ребенок от матери 34-х лет, первородящей, с хроническим невынашиванием. Одинокая. На учете с 9 недель. Беременность протекала с токсикозом в первом триместре и обострением хронического цистита.

Роды срочные в 37 недель, родоразрешение путем операции кесарева сечения. Околоплодные воды мутные, с неприятным запахом. Состояние на момент рождения ближе к тяжелому. Оценка по шкале Апгар 6/7 баллов. Ребенок переведен в ПИТ. При осмотре у ребенка наблюдается центральный цианоз. Ребенок неактивный, самочувствие страдает. При аускультации на основании слева от грудины выслушивается систолический шум изгнания. К концу 1 суток жизни стали наблюдаться одышечно-цианотические приступы, появляющиеся при беспокойстве, кормлении, акте дефекации.

ЭКГ – признаки перегрузки правого желудочка.

1. Поставьте предположительный диагноз данному ребенку.
2. Расшифруйте данный порок развития. К какой группе пороков сердца он относится.
3. Опишите гемодинамические особенности при данном состоянии.
4. Диагностика.
5. Лечение.

Задача № 4.

Мальчик В., находится в родильном доме. Из анамнеза: ребенок от матери 18 лет. Беременность вторая (первая закончилась медицинским абортом без осложнений), протекала с угрозой прерывания во втором и третьем триместрах. Роды первые на 36-й неделе гестации, в головном предлежании: 1-й период - 3 часа, 2-й - 20 минут, безводный промежуток - 6 часов. Околоплодные воды мутные с неприятным запахом. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Масса тела при рождении 2950 г, длина тела 51 см. В родильном блоке проводилась санация верхних дыхательных путей, ингаляция увлажненным кислородом через маску. Состояние при рождении средней тяжести, поза «лягушки», ларуго, низкое расположение пупочного кольца. Двигательная активность снижена. Мышечный тонус и рефлексы новорожденного снижены. Кожные покровы бледные, сухие. В легких без особенностей. Тоны сердца приглушены, ритмичные, выслушивается скребущий систолический шум средней интенсивности у левого нижнего края грудины - «много шума из ничего», шум не иррадиирует. Живот мягкий, печень выступает

из-под реберного края на 3 см, селезенка - на 1 см, плотно-эластической консистенции.

1. Поставьте предположительный диагноз данному ребенку.
2. Расшифруйте данный порок развития.
3. Опишите гемодинамические особенности при данном состоянии.
4. Диагностика.
5. Лечение.

Задача № 5.

Новорожденный от матери 38 лет с хроническим аднекситом, бесплодием в анамнезе, акушерский анамнез отягощен множественными выкидышами. Женщина работает на вредном производстве. В первом триместре перенесла грипп.

Мальчик родился в 40 недель гестации с массой 3200, длинной 51 см, с оценкой по шкале Апгар 6/7 баллов.

При первичном осмотре состояние тяжелое, обусловленное дыхательными расстройствами. Акроцианоз, мышечная гипотония, гипорефлексия. Запавший живот, асимметрия грудной клетки. При перкуссии легких отмечается укорочение слева ниже угла лопатки, здесь же участок тимпанического звука. При аускультации дыхание ослаблено, шум “плеска”. Границы относительной сердечной тупости смещены вправо, тоны приглушены. ЧСС до 130 в минуту.

1. Поставьте предположительный диагноз данному ребенку.
2. Расшифруйте данный порок развития.
3. Опишите причины возникновения данного состояния.
4. Диагностика.
5. Лечение.

Задача № 6.

Девочка Н. находится в отделение детской хирургии. Известно, что ребенок от матери 19 лет с высоким инфекционным индексом (хронический пиелонефрит, аднексит, кольпит хламидийной этиологии). Беременность вторая (в анамнезе медицинский аборт), протекала с токсикозом в первом и обострением хронического пиелонефрита в третьем триместрах. Роды преждевременные в 36 недель, 1-й период родов 13 часов, 2-й – 25 минут, безводный промежуток – 7 часов. Задние воды зеленоватые, с неприятным запахом. Масса при рождении 2300 г, рост 48 см. Состояние с рождения тяжелое за счет порока развития со стороны ЖКТ, адинамичная, физиологические рефлексы вялые. Локально по белой линии живота в области пуповинного остатка наблюдается выпячивание, диаметром около 5 см, содержащее петли кишечника.

1. Поставьте предположительный диагноз данному ребенку.
2. Расшифруйте данный порок развития.
3. Пренатальная диагностика.
4. Диагностика. Тактика ведения.
5. Лечение.

Задача № 7.

Ребенок К. поступил в отделение детской хирургии в возрасте 1 суток. Из анамнеза известно, что он родился от 4 беременности, 2 срочных родов. Первый ребенок, 4 года, здоров, 2 предыдущие беременности закончились выкидышами. По поводу настоящей беременности мать состояла на учете с 9 недель. Наблюдался гестоз 1 половины беременности. Мать страдает ожирением 2 ст., калькулезным холециститом. Роды преждевременные в 36 недель беременности, родоразрешение путем операции кесарева сечения, масса ребенка при рождении 2800 г, рост 51 см. Околоплодные воды зеленого цвета. Состояние ребенка крайне тяжелое.

При визуальном осмотре наблюдается дефект передней брюшной стенки, примыкающий к основанию пуповины размером до 3 см и эвентрация наружу петель кишечника. Ребенок доставлен бригадой реанимационной помощи в отделение детской хирургии.

1. Поставьте предположительный диагноз данному ребенку.
2. Расшифруйте данный порок развития.
3. Дифференциальная диагностика.
4. Тактика ведения.
5. Питание данного ребенка.

Задача № 8.

Ребенок Д. 1 суток жизни. Из анамнеза известно, что ребенок родился от 3 беременности, из которых 1 закончилась медицинским абортом, вторая - мертворождением. По поводу настоящей беременности состояла на учете с 8 недель. Мать ребенка страдала хроническим циститом, хроническим аднекситом, эрозией шейки матки, генитальным герпесом. В 15-22 недели отмечена угроза выкидыша, в третьем триместре наблюдалась анемия. Беременность закончилась срочными родами в 37 недель с дородовым излитием околоплодных вод. Безводный промежуток 4 часа 55 минут. Околоплодные воды мутные с неприятным запахом. Масса при рождении 3120 г. Оценка по шкале Апгар 7/7 баллов. Состояние ближе к тяжелому. При осмотре наблюдается одышка в покое и выраженный цианоз. Левая часть грудной клетки увеличена в размере, визуально отстает в акте дыхания. Отмечается ослабление дыхания над верхней левой долей, тимпанит, границы относительной сердечной тупости смещены вправо.

Рентгенологически определяется наличие легочной ткани в верхней левой доли на фоне раздутой воздухом доли легкого.

1. Поставьте предположительный диагноз данному ребенку.
2. Расшифруйте данный порок развития.
3. Дифференциальная диагностика.
4. Тактика ведения.
5. Формы данной врожденной патологии легкого.

Задача № 9.

Ребенок С. родился от матери 32-х лет. Беременность 4, роды 1. Предыдущие беременности закончились выкидышами, в анамнезе привычное невынашивание. Мать страдает хроническим калькулезным холецеститом. Настоящая беременность желанная, на учете состояла с 9 недель, за время наблюдения были обнаружены данные за хламидиоз, трихомониаз. Наблюдался гестоз первой половины беременности. На 34 недели перенесла тяжелую ангину, стационарное лечение. Курит с 19 лет. Роды срочные в 38 недель, масса при рождении 3090 г, рост 51 см., оценка по шкале Апгар 7/7 баллов.

При осмотре самочувствие не страдает, двигательная активность снижена, физиологические рефлексы нестойкие, быстро угасают. Ребенок реагирует на осмотр, глаза открывает. Окружность головы 26 см, кости черепа плотные, большой родничок 0,3*0,3 см, эутоничен, затылок скошен, лицевой череп преобладает над мозговым. Кожные покровы бледно-розовые чистые. Дыхание пуэрильное, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, шумов нет. Живот обычных размеров, безболезненный, доступен пальпации во всех отделах. Печень, селезенка не увеличены. Пуповинный остаток под зажимом, без особенностей.

1. Поставьте предположительный диагноз данному ребенку.
2. Расшифруйте данный порок развития.
3. Дифференциальная диагностика.
4. Причины возникновения данной патологии.
5. Формы данной врожденной патологии.

Задача № 10.

Ребенок от II беременности, I родов. 1 беременность – замершая. Матери 24 года, одинокая. На учете в женской консультации с 11 недель. Течение настоящей беременности на фоне хр. бронхита, хр. пиелонефрита, угрозы прерывания 1 и 2 половины беременности, по поводу чего на 31 неделе гестации получала стационарное лечение. Роды преждевременные в 36 недель. Безводный промежуток 8 часов. Околоплодные воды зеленые. Родился мальчик 3100г, рост 51 см. Закричал после санации верхних дыхательных путей. Ребенок вялый.

При осмотре через 2 часа в детском отделении обращает на себя внимание форма черепа – преобладание мозгового над лицевым, большой родничок 2,5*3 см, выбухает, наблюдается напряжение подкожных вен, редкий рост волос, окружной головы 46 см. На осмотр ребенок реагирует беспокойством, наблюдаются явления гиперестезии, запрокидывает голову, тремор подбородка и конечностей, наблюдается симптом Грефе, спонтанные рефлексы Моро, Бабинского. Постоянно срыгивает. По внутренним органом без особенностей.

1. Поставьте предположительный диагноз данному ребенку.
2. Виды врожденных пороков ЦНС.
3. Диагностика.
4. Причины возникновения данной патологии.
5. Лечение.

Перинатальная патология ЦНС новорожденных детей. Родовая травма.

Задача №1.

Девочка от матери 36 лет родилась от 4-й беременности, протекавшей с анемией, гемодинамическими нарушениями маточно-плацентарного кровообращения 1 степени, 4-х родов в 42 недели с оценкой по шкале Апгар 7-8 баллов. Масса при рождении 3400 г, длина 53 см. Состояние при рождении средней тяжести. Тяжесть обусловлена синдромом возбуждения. Повышена двигательная активность, выражена гиперестезия. Отмечается тремор конечностей и подбородка. Кожа бледно-розовая, сухая. Эластичность кожи снижена. Ладони и стопы мацерированы. Подкожно-жировой слой развит умеренно, распределен равномерно. Дыхание через нос свободное, в легких – пуэрильное, хрипов нет. Живот мягкий, безболезненный. Печень по передней подмышечной линии +2 см, по средне-ключичной +1,5 см, по срединной 1/3, селезенка не пальпируется. Стул в первые сутки – меконий. С 4-х суток состояние удовлетворительное. Самочувствие не нарушено. Физиологические рефлексы живые. Двигательная активность удовлетворительная. Тремора конечностей и подбородка нет.

Клинический анализ крови на 4-ые сутки : Hb – 180 г/л; Эр. – 4,5 · 10^{12}/л; ЦП – 0,95; Тромб. – 280,0 · 10^{9}/л; Лейк. – 7,1 · 10^{9}/л; э-2, п/я – 3%, с – 45%, л – 45%, м – 5%, СОЭ – 4 мм/час.

НСГ – без патологических отклонений.

1. Поставьте диагноз.
2. Укажите этиологию заболевания в данном случае.
3. Определите группу риска.
4. Назначьте план дальнейшего ведения.
5. Назначьте питание.

Задача № 2.

Новорожденный мальчик М., 1-ые сутки жизни, родился от матери 30 лет, одинокой, курящей от 2-й беременности, 1-х родов. Первая беременность закончилась медицинским абортом. Настоящая беременность протекала с гестозом. Роды в 39 недель путем операции кесарева сечения в связи с острой гипоксией плода, абсолютно-короткой пуповиной. Оценка по шкале Апгар 6-8 баллов. Масса при рождении 2600 г, длина 50 см. Состояние при рождении тяжелое, проводилась ручная ИВЛ мешком Амбу через маску в течение 2-х минут. При поступлении в ПИТ состояние остается тяжелым за счет синдрома угнетения ЦНС. Двигательная активность и мышечный тонус снижены. Физиологические рефлексы угнетены. Отмечается скованность, гиперестезия. Кожа бледно-розовая, акроцианоз. Тургор и эластичность тканей снижены. Дыхание ритмичное, в легких – пуэрильное. ЧД 44 в минуту. Сердечные тоны

приглушенные, ритмичные, 144 в минуту. АД 72/50 мм рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Меконий не отходил. Моча светло-желтая, обильно помочился.
Клинический анализ крови на 1-ые сутки: Hb – 188 г/л; Эр. – 5,2 · 10^{12}/л; ЦП – 1,05; Тромб. – 260,0 · 10^{9}/л; Лейк. – 14,0 · 10^{9}/л; э-2, п/я – 5%, с – 65%, л – 24%, м – 4%, СОЭ – 1 мм/час.
НСГ – перивентрикулярный отек, отдельные гиперэхогенные очаги субкортикально.

1. Поставьте диагноз.
2. Обоснуйте диагноз.
3. Определите группу риска.
4. Назначьте план дальнейшего ведения.
5. Назначьте лечение.

Задача № 3.

Матери 33 года, курящая, страдает хроническим тонзиллитом, эндометритом, эндометриозом. Ребенок от 1-й беременности, протекавшей с обострением хронического тонзиллита, с 22 недель диагностирована низкая плацентация., 1-х преждевременных родов в 28 недель быстрых, воды светлые. Мальчик родился с оценкой по шкале Апгар 6 баллов, с массой 1260 г, ростом – 39 см, окружность головы – 27 см, груди - 23 см. Состояние при рождении очень тяжелое за счет ОДН, ОЦН, ОССН, ОПН, отечного, кожного геморрагического синдромов. При обследовании в клиническом анализе крови – анемия, тромбоцитопения, лейкоцитоз, моноцитоз. В родильном доме проводилась комплексная терапия в течение 4-х суток: АИВЛ с рождения, антибактериальная со сменой антибиотиков, гемостатическая, седативная, инотропная поддержка, парентеральное питание. Состояние с улучшением к моменту перевода в стационар по респираторному статусу, стабилизирована гемодинамика, но остается очень тяжелым за счет ОДН, эндотоксикоза, желтушного синдрома. На 4-е сутки переводится в ОРИТ.

Состояние при поступлении очень тяжелое, обусловлено ОДН, острой церебральной недостаточностью, синдромом угнетения ЦНС. Выхаживается в кувезе, на АИВЛ, получает энтеральное и парентеральное питание, антибакериальную терапию, инотропную поддержку (добутамин 5 мкг/кг/мин), в/в иммуноглобулин. Гемодинамика стабильна, диурез сохранен. Питание усваивает.

На 3-й день пребывания в стационаре отмечено резкое снижение гемоглобина, проводится введение эритроцитарной массы. Получает комплексную терапию – коррекцию анемии, АИВЛ, инфузионную, антибактериальную, иммуномодулирующую, противоишемическую, дегидратирующую, фототерапию, противогрибковую.

При обследовании на НСГ выявлены признаки незрелости головного мозга, ишемические изменеия перивентрикулярных областей и таламусов, ВЖК 2-3 ст. с двух сторон. САК, в динамике на 4-ый день

госпитализации – ВЖК 3 ст. Течение ПВЛ. Угроза развития окклюзионной гидроцефалии.
При рентгенографии черепа выявлена кефалогематома правой теменной области.
При рентгенографии легких выявлены данные за правостороннюю пневмонию.
При рентгенографии брюшной полости выявлены данные – гиперпневматоз желудка, петель тонкого и толстого кишечника. Свободного газа и уровней жидкости не выявлено.
По УЗИ органов брюшной полости – данные за подкапсульную гематому печени.
По данным ЭхоКС – ООО и ДХЛЖ.
Патология плаценты: очагово-диффузный гнойный базальный децидуит, хориоамнионит, очаговый серозный виллузит, интервиллузит.

На 10-ый день госпитализации состояние ухудшается – крайней тяжести за счет ПОН, синдрома угнетения, ОДН, эндотоксикоза, ОССН у недоношенного ребенка. Проводится ужесточение параметров АИВЛ, живот увеличился в размерах, болезненный, отмечено желудочно-кишечное кровотечение

1. Поставьте диагноз.
2. Обоснуйте клинический диагноз.
3. Развитие какого осложнения наиболее вероятно?
4. Определите тактику ведения.
5. Определите прогноз.

Задача № 4.

Девочка Зина от матери 30 лет, находящейся в заключении, страдающей героиновой зависимостью, курящей, употребляющей алкоголь. Ребенок от первой беременности, протекавшей без наблюдения в женской консультации. Роды первые в 37 недель гестации в машине скорой помощи. Масса при рождении 2510, рост 53 см, окружность головы 30 см, окружность груди 30 см. У ребенка отмечены стигмы дисэмбриогенеза: относительно маленькая голова, сдавленная с боков, асимметричная, широкая переносица. Выражение лица неинтеллектуальное. На 10-й день жизни состояние тяжелое за счет синдрома внутричерепной гипертензии, абстинентного синдрома, судорожного. Ребенок в сознании, обращает на себя внимание выраженный экзофтальм, симптом Грефе, горизонтальный нистагм, сходящееся косоглазие. Совершает навязчивые движения губами и языком. Постоянно шевелит конечностями, движения руками плавательные. Отмечается подергивание отдельных групп мышц. Физиологические рефлексы оживлены, сосет хорошо, питание усваивает. Кожа чистая, мраморно-цианотичная, ярко выражена венозная сеть, сухость, шелушение. Дыхание пуэрильное, хрипов нет. ЧД 40 в минуту.

Сердечные тоны ясные, ритмичные, 140 в минуту. Живот несколько увеличен в размерах, отмечается расхождение мышц по белой линии живота, пальпируется пупочная вена. Пупочная ранка суха, без воспалительных изменений.
Клинический анализ крови на 1-ые сутки: Hb – 178 г/л; Эр. – 4,2 · 10^{12}/л; ЦП – 1,0; Тромб. – 260,0 · 10^{9}/л; Лейк. – 24,0 · 10^{9}/л; э-2, п/я – 15%, с – 65%, л – 14%, м – 4%, СОЭ – 4 мм/час.

1. Поставьте диагноз.
2. Обоснуйте диагноз.
3. Определите группу риска.
4. Назначьте план дальнейшего ведения.
5. Назначьте лечение неонатальных судорог.

Задача № 5.

Матери 23 года, русская, брак 1, зарегистрирован, половая жизнь с 18 лет, страдает эрозией шейки матки. Ребенок от 1-й беременности, протекавшей с анемией, срочных родов I в 37 недель с дородовым излитием околоплодных вод. Родился мальчик с массой 3250 г, ростом – 52 см, окружностью головы – 33 см, груди - 32 см. Оценка по шкале Апгар – 8-8 баллов. Послед – без особенностей. Отмечается однократное тугое обвитие пуповины вокруг шеи. Рождался с левой рукой.
Состояние при рождении средней степени тяжести. Закричал сразу, крик громкий. Выражен болевой синдром, геморрагический – множественные кровоизлияния на лице, экхимозы на спине. Правый верхний монопарез.

В первые сутки осматривается зав. отделением, состояние оценивается тяжелым. Тяжесть обусловлена натальной травмой шейного отдела спинного мозга и плечевого сплетения. Правая рука приведена к туловищу, разогнута в локтевом суставе, повернута внутрь, ротирована в плечевом суставе, пронирована в предплечьи, кисть в ладонном сгибании и повернута назад и кнаружи. Голова наклонена и повернута вправо. Шея кажется короткой с большим количеством поперечных складок. При положении ребенка на ладони лицом вниз правая рука свисает, а левая рука отделяется от туловища глубокой продольной складкой (симптом «кукольной ручки»). Пассивные движения в правой руке безболезненны, снижены рефлексы Моро, Бабкина и хватательный, отсутствует сухожильный рефлекс двуглавой мышцы.

1. Поставьте диагноз.
2. Определите тактику ведения больного в 1-ые сутки.
3. Опишите этиологию заболевания.
4. Опишите патогенез.
5. Проведите дифференциальную диагностику.

Задача № 6.

Ребенок от матери 22 лет, курящей, 3-й беременности, протекавшей с анемией, кольпитом, первых родов в 39-40 недель, 1-ый период 13 ч, 2

пер. 28 мин, безводный период 13 ч 28 мин, воды зеленые. Роды с применением вакуум-экстракции в связи с вторичной слабостью родовой деятельности, мед.стимуляция, острая гипоксия плода.

Мальчик родился с оценкой по шкале Апгар 3 балла, с массой 4850 г, ростом – 57 см, окружность головы – 37 см, груди - 36 см. Состояние при рождении крайне тяжелое за счет ОЦН, ОДН, ОССН, судорожного синдрома.

В родзале проведена интубация трахеи, начата ИВЛ.

При рентгенологическом обследовании выявлены кефалогематомы теменных и затылочной костей, разрыв межзатылочного синхондроза, растяжение С1-С2, подвывих С1. Выражен отек ПВ и паренхимы мозга.

1. Поставьте диагноз.
2. Обоснуйте клинический диагноз.
3. Развитие какого осложнения наиболее вероятно?
4. Определите тактику ведения.
5. Определите прогноз.

Задача № 7.

Ребенок С. родился от первых родов, женщине 37 лет, здорова. Беременность протекала без осложнений. Роды в 39 недель с маловодием. Первый период родов 19 часов, второй период – 38 мин, безводный период – 7 часов. Отмечалось затруднение выведения головки. Были наложены выходные щипцы. Оценка по шкале Апгар 5/8 баллов. Применено искусственное дыхание в течение 2-х мин с помощью мешка Амбу. Мальчик родился с массой 4100 г. Состояние после рождения средней тяжести вследствие перенесенной асфиксии, синдрома возбуждения ЦНС, болевого синдрома. К груди приложен через 12 часов, вначале сосал вяло, с 3-х суток – удовлетворительно. С 4-х суток появилась правосторонняя кривошея, стала пальпироваться уплотненная и болезненная с этой же стороны грудино-ключично-сосцевидная мышца, голова ребенка наклонена вправо, подбородок повернут влево, правое ухо несколько меньше левого.

1. Поставьте диагноз.
2. Укажите критерии диагностики этого заболевания.
3. Проведите дифференциальную диагностику.
4. Назначьте лечение.
5. Назовите предрасполагающие факторы к развитию родовой травмы.

Задача № 8.

Ребенок Ф. родился от молодой, здоровой женщины. Роды затяжные, в головном предлежании, был наложен вакуум-экстрактор. Масса при рождении 3800, рост 55 см, окр. головы 37 см, окр. грудной клетки 35 см, оценка по шкале Апгар 8/8 баллов. Сразу после рождения на голове, в месте наложения вакуум-экстрактора отмечается припухлость не

ограниченная конкретной костью и не увеличивающаяся в размере, кожа в этом же месте несколько синюшна.

1. Поставьте и обоснуйте предварительный диагноз.
2. Определите тактику ведения.
3. Проведите дифференциальную диагностику.
4. Назначьте лечение.
5. Укажите группу риска ребенка.

Задача № 9.

У новорожденного В. в 1-ые сутки жизни во время пеленания было замечено беспокойство. При внимательном осмотре в области правой ключицы в средней трети обнаружен отек, кровоизлияние, при пальпации в этом же месте крепитация. Из анамнеза: матери 25 лет, роды в головном предлежании, у матери равномерно суженный таз, дородовое отхождение околоплодных вод, первый период родов 17 часов, второй – 30 мин, оценка по шкале Апгар 8/8 баллов, к груди приложен на столе, грудь взял; масса ребенка 3300, рост 52 см, окр. головы 34 см, окр. грудной клетки 32 см.

1. Поставьте диагноз.
2. Назначьте лечение.
3. Назначьте питание.
4. Определите прогноз.
5. Определите группу риска.

Задача № 10.

У ребенка Е. после рождения констатировали полное отсутствие движения в левой руке, отмечена патологическая подвижность в верхней трети левой плечевой кости, в этом же месте появилась припухлость, крепитация. Ребенок ведет себя крайне беспокойно, особенно беспокойство усиливается во время осмотра. Из анамнеза: мать молодая, первородящая, предлежание ягодичное, ожидался крупный плод. Роды самостоятельные, затяжные. Первый период родов 23 часа, второй период 45 мин, применено ручное акушерское пособие в родах. Оценка по шкале Апгар 5/8 баллов. Проведены реанимационные мероприятия. Масса 3900,0 рост 56 см, окр. головы 36 см, окр. грудной клетки 34 см.

1. Поставьте диагноз.
2. Назначьте обследование для подтверждения диагноза.
3. Назначьте лечение.
4. Определите исход.
5. Укажите методы лечения болевого синдрома.

ЭТАЛОНЫ ОТВЕТОВ

Введение в неонатологию. Организация медицинского обслуживания новорожденных в родильном доме. Анатомо-физиологические особенности новорожденных. Пограничные состояния новорожденных. Вскармливание новорожденных.

Эталон ответа к задаче № 1.

1. Опишите и обоснуйте возникшее состояние у ребенка?
Транзиторное состояние: Половой криз.

Гиперэстрогенный фон у плода стимулирует рост и развитие молочных желез и отдельных структур матки. “Лишение” организма новорожденного материнских и плацентарных эстрагенов вызывает выраженные изменения именно в органах мишенях этих гормонов. При достаточно быстром выведении из организма эстрагенов молочные железы начинают активно реагировать на воздействие пролактина и быстро увеличиваются в размерах в связи с активизацией секреторной деятельности. Падение содержания эстрагенов влечет за собой бурную реакцию со стороны матки.

2. Требуется ли лечение?

Лечение не требуется, но при очень выраженном нагрубании молочной железы, накладывают теплую стерильную повязку для предотвращения трения одеждой.

3. Прогноз данного состояния?

Благоприятный.

4. Назовите признаки, которые оцениваются по шкале В. Апгар?
Первичная оценка функционального состояния новорожденного ребенка проводится по шкале Апгар в конце 1-ой и в конце 5-ой минут жизни, оцениваются следующие признаки: сердцебиение, дыхание, окраска кожи, рефлексы, мышечный тонус.

5. Назначьте питание для данного ребенка?
Методы подсчета объема питания на 3 сутки жизни:
А. Видоизмененная формула Финкельштейна – $n \times 80$, где n – день жизни ребенка. Следовательно, $3 \times 80 = 240$ мл молока необходимо в сутки ребенку.
В. Формула Г.И. Зайцевой 2% массы тела при рождении $\times n$, где n – день жизни ребенка. $70 \times n = 70 \times 3 = 210$ мл в сутки.
С. Формула Н.П. Шабалова коэффициент 3×массу тела (кг)×день жизни. $3 \times 3{,}3 \times 3 = 29{,}7$ мл на одно кормление$\times 7 = 210$ мл в сутки.

Эталон ответа к задаче № 2.

1. Опишите и обоснуйте возникшее состояние у ребенка?
Транзиторная полицитемия. Транзиторные изменения со стороны почек: ранняя неонатальная олигурия, альбуминурия, инфарктная моча.

Олигоурия – это выделение мочи менее чем 15 мл/кг в сутки. Концентрация антидиуретического гормона, ренина и альдостерона в пуповинной крови примерно вдвое выше, чем у метери, экскреция альдостерона у новорожденных втрое выше, чем у взрослых. Через 2-4 часа после рождения активность АДГ крови снижается, достигая уровня взрослых. На фоне физиологичного для детей первый дней жизни голодания, больших потерь жидкости, связанных с дыханием (около 1 мл/кг/ч), олигурия в первые дни жизни представляется очень важной компенсаторной реакцией.

Альбуминурия (протеинурия) является следствием повышенной проницаемости эпителия клубочков и канальцев.

Инфарктная моча – причина повышенного выделения мочевой кислоты с мочой, прежде всего катоболическая направленность обмена веществ и распад большого количества клеток в это время (в основном лейкоцитов).

2. Требуется ли лечение?

Не требуется.

3. Прогноз данного состояния?

Благоприятный.

4. Профилактика гонобленнореи у новорожденного.

Акушерка сухим стерильным ватным шариком снимает сыровидную смазку с кожи век и поочередно закапывает в конъюнктивальный мешок каждого глаза стерильной пипеткой по 2 капли 30 % раствора натриевой соли альбуцида (сульфацил-натрий). Надо следить, чтобы раствор не попал на роговицу, а только на слизистую век. После этого глаза осторожно протирают двумя стерильными ватными тампонама от наружного угла глаза к внутреннему (каждый глаз отдельно!). Девочкам этот же раствор альбуцида по 1—2 капли закапывают и в половую щель. Через 2 ч эту процедуру повторяют. Раствор сульфацил-натрия должен быть всегда свежим. Его необходимо выписывать и приготавливать в аптеке ежедневно в небольшом объеме (10 мл), а хранить в темной бутылочке с притертой пробкой.

5. Назначьте питание для данного ребенка?

Расчет питания на 2 сутки жизни:

– Формула Финкельштейна – n×80, где n – день жизни ребенка. Следовательно, 2×80 = 160 мл молока необходимо на сутки ребенку.

– Формула Г.И. Зайцевой 2% массы тела при рождении ×n, где n – день жизни ребенка. 66×n = 66×2 = 132 мл на сутки.

– Формула Н.П. Шабалова коэффициент 3×массу тела (кг)×день жизни. 3×3,3×2 = 19,8 мл на одно кормление×7 = 138,6 мл на сутки.

Эталон ответа кзадаче № 3.

1. Опишите и обоснуйте возникшее состояние у ребенка?

Транзиторный катар кишечника (физиологическая диспепсия новорожденных, переходный катар кишечника).

В генезе переходного катара кишечника имеет значение и изменение характера питания на лактотрофный и раздражение его до сих пор не попадавшими в него жирами, новыми белками.
2. Требуется ли лечение?
Лечение не требуется.
3. Прогноз данного состояния?
Через 2-4 дня стул становится гомогенным по консистенции и по окраске.
4. Профилактика гепатита В у новорожденного.

Согласно приказу Минздравсоцразвития России № 673 от 20.10.2007 вакцинацию против гепатита В проводят в первые 24 часа всем новорожденным (с согласия матери!) включая детей, рожденных здоровыми матерями, и детей из группы риска, родившиеся от матерей-носителей HB_sAg, больных вирусным гепатитом В или перенесших вирусный гепатит В в III триместре беременности, а также отнесенных к группам риска: наркозависимые, в семьях, где есть носитель HB_sAg или острого вирусного гепатита В, или хронических гепатитов.

Вакцину вводят в передне- боковую часть бедра в дозе 10 мг (0,5 мл) внутримышечно. Побочные эффекты редки.
5. Назначьте питание для данного ребенка?

Расчет объема питания на 4 сутки жизни:
1) видоизмененная формула Финкельштейна – $n \times 80$, где n – день жизни ребенка. Следовательно, $4 \times 80 = 320$ мл молока необходимо на сутки ребенку.
2) формула Г.И. Зайцевой 2% массы тела при рождении $\times n$, где n – день жизни ребенка. $68 \times n = 68 \times 4 = 272$ мл на сутки.
3) формула Н.П. Шабалова коэффициент $3 \times$массу тела (кг)$\times$день жизни. $3 \times 3{,}4 \times 4 = 40{,}8$ мл на одно кормление$\times 7 = 285{,}6$ мл на сутки.

Эталон ответа к задаче № 4.

1. Опишите и обоснуйте возникшее состояние у ребенка?
Транзиторная неврологическая дисфункция.

Считается, что транзиторная неврологическая дисфункция- ответ ребенка на “экологически-психофизиологический” стресс, в частности, “болевую ” реакцию в родах.
2. Требуется ли лечение?

Требуется наблюдение за дальнейшим развитием неврологической картины.
3. Прогноз данного состояния?
Эти признаки нарастают на 2 сутки и уменьшаются на 4е сутки жизни.
4. Скрининг новорожденных.

Неонатальный скрининг — это обследование новорожденных с целью выявления у них ряда наследственных заболеваний. В России тотальный неонатальный скрининг проводят на фенилкетонурию, муковисцидоз, врожденный гипотериоз, галактоземию, адреногенитальный синдром.

Для того чтобы определить наличие того или иного заболевания, в роддоме всем новорожденным обязательно делают забор образца крови, обычно из пяточки (капиллярная кровь), методом «сухой капли» на 4-й день жизни у доношенных (у недоношенных — на 7-й день). Эту каплю наносят на специальную тест-полоску, которую затем исследуют в лаборатории. При наличии подозрений на заболевание родители получают экстренное извещение с рекомендацией обратиться в медико-генетическую консультацию, чтобы провести еще одно обследование. Если диагноз подтвердился, немедленно назначается лечение. В том случае, когда эти тесты по каким-либо причинам не были выполнены в роддоме, исследование обязательно проводится в детской поликлинике или ином медицинском учреждении по месту нахождения новорожденного.

5. Назначьте питание для данного ребенка?

Расчет объема питания на 2 сутки жизни:

- По формуле Финкельштейна – n×80, где n – день жизни ребенка. V питания = 2×80 = 160 мл молока необходимо на сутки ребенку.
- По формуле Г.И. Зайцевой 2% массы тела при рождении ×n, где n – день жизни ребенка. V питания = 74×n = 74×2 = 148 мл на сутки.
- По формуле Н.П. Шабалова коэффициент 3×массу тела (кг)×день жизни. V питания = 3×3,7×2 = 22,2 мл на одно кормление×7 = 155,4 мл на сутки.

Эталон ответа к задаче № 5.

1. Назовите и объясните возникшее состояние у ребенка?

Транзиторная гипербилирубинемия (физиологическая желтуха новорожденного).

Повышенное образование билирубина (137 — 171 мкмоль/кг/сут - у новорожденных в первые сутки жизни и 60 мкмоль/кг/сут. — у взрослых) связано с:

– укороченной продолжительности жизни эритроцитов из-за преобладания эритроцитов с фетальным гемоглобином;

– выраженным неэффективным эритропоэзом;

– повышенным образованием билирубина в катаболическую фазу обмена из неэритроцитарных источников гема (миоглобин, печеночный цитохром и др.).

Пониженная функциональная способность печени, проявляющаяся в:

– сниженном захвате непрямого билирубина гепатоцитами;

– низкой способности к глюкуронированию билирубина из-за низкой активности глюкуронил-трансферазы и уридиндифосфоглюкозодегидрогеназы в основном по причине угнетения их гормонами матери;

– сниженной способности к экскреции билирубина из гепатоцита.

Повышенное поступление непрямого билирубина из кишечника в кровь в связи с:

− высокой активностью β-глюкуронидазы в стенке кишечника;

− поступлением части крови от кишечника через венозный (аранциев) проток в нижнюю полую вену, минуя печень, т.е. нарушением гепатоэнтерогенной циркуляции билирубина;

− стерильностью кишечника и слабой редукцией желчных пигментов.

2. Требуется ли лечение?

Лечение не требуется.

3. Прогноз данного состояния?

Благоприятный.

4. Дайте характеристику физиологической желтухи новорожденного.

Динамика желтухи

- появляется спустя 24-36 часов после рождения;
- нарастает в течение первых 3-4 дней жизни;
- начинает угасать с конца первой недели жизни;
- исчезает на второй-третьей неделе жизни.

Особенности клинической картины

- кожные покровы имеют оранжевый оттенок,
- общее состояние ребенка - удовлетворительное;
- не увеличены размеры печени и селезенки;
- обычная окраска кала и мочи.

Лабораторные критерии:

- концентрация билирубина в пуповинной крови (момент рождения) – менее 51 мкмоль;
- концентрация гемоглобина в пуповинной крови соответствует норме
- почасовой прирост билирубина в первые сутки жизни менее 5,1 мкмоль/л/час
- максимальная концентрация общего билирубина на 3-4 сутки в периферической или венозной крови: <= 256 мкмоль/л у доношенных, <= 171 мкмоль/л у недоношенных;
- общий билирубин крови повышается за счет непрямой фракции,
- относительная доля прямой фракции составляет менее 10%;
- нормальные значения гемоглобина, эритроцитов и ретикулоцитов в клинических анализах крови.

5. Назначьте питание для данного ребенка?

Естестественное вскармливание – грудью биологической матери по требованию.

Эталон ответа к задаче № 6.

1. Опишите и объясните причину возникшего состояния у ребенка?

Транзиторное изменение кожных покровов: токсическая эритема.

Транзиторная гипертермия.

Токсическую эритему новорожденных относят к проявлениям аллергической реакции на белки грудного молока или другой природы.

Патогенез включает патохимическую и патофизиологическую (при отсутствии иммунологической) стадии аллергической реакции. На патохимической стадии происходят дегрануляция тучных клеток и выделение биохимически активных веществ — медиаторов аллергических реакций немедленного типа. Эти процессы протекают под влиянием неспецифических (провоцирующих) факторов — переохлаждения, перегревания, всосавшихся нерасщепленными протеинов из кишечника, эндотоксинов первичной бактериальной флоры кишечника.

2. Требуется ли лечение?

Лечение обычно не требуется, однако при очень обильной сыпи назначают дополнительное питье (30—50 *мл* 5% раствора глюкозы), препараты калия, антигистаминные препараты в возрастных дозах.

3. Прогноз данного состояния?

Прогноз благоприятный, высыпания проходят без последствий.

4. Назначьте питание для данного ребенка?

Объем питания на 3 сутки жизни:

1) Формула Финкельштейна – n×80, где n – день жизни ребенка, 3×80 = 240 мл молока необходимо на сутки ребенку.
2) Формула Г.И. Зайцевой 2% массы тела при рождении×n, где n – день жизни ребенка. 78×n = 78×3 = 234 мл на сутки.
3) Формула Н.Ф.Тура 10×день жизни. 10×3 = 30 мл на одно кормление, 30×7 = 210 мл в сутки.

5. Рассчитайте потребность в жидкости.

Потребность в жидкости на 3 сутки жизни: 100 мл/кг/сут = 100 х 3,9 = 390 мл/сут.

Если ребенок съедает 230 мл, V питья = 390 - V питания = 160 мл/сут. Необходимо поить по 20 мл х 8 раз в сутки кипяченой водой или растворами для питья (оралит).

Эталон ответа к задаче № 7.

1. Назовите возникшие изменения кожи головы.

Транзиторное изменение кожных покровов: родовая опухоль – припухлость мягких тканей головы при головном предлежании или на месте наложения вакуум-экстрактора; она нередко синюшна, со множеством петехий или экхимозов, может быть причиной гипербилирубинемии.

2. Требуется ли лечение?

Лечения не требует.

3. Прогноз данного состояния?

Самостоятельно проходит через 1—3 дня.

4. Критерии доношенности, недоношенности, переношенности.

- Недоношенный ребенок – ребенок, родившийся при сроке беременности менее 37 полных недель, т.е. до 260-го дня беременности.

- Доношенный ребенок – родившийся при сроке беременности от 37 до 41-й полной недели беременности, т.е. между 260 и 294-м днями беременности.
- Переношенный ребенок – родившийся в 42 недели беременности или более, т.е. на 295-й день беременности и позже.

5. Назначьте питание для данного ребенка?

Методы подсчета объема питания на 1 сутки жизни:

- ✓ видоизмененная формула Финкельштейна – n×80, где n – день жизни ребенка. Следовательно, 1×80 = 80 мл молока необходимо на сутки ребенку.
- ✓ формула Г.И. Зайцевой 2% массы тела при рождении ×n, где n – день жизни ребенка. 69×n = 69×1 =69 мл на сутки.
- ✓ формула Н.П. Шабалова коэффициент 3×массу тела (кг)×день жизни. 3×3,5×1 = 10,5 мл на одно кормление×7 = 73,5 мл на сутки.

Эталон ответа к задаче № 8.

1. Поставьте диагноз и обоснуйте.

Транзиторная полицитемия. Транзиторная потеря первоначальной массы тела (5,7%).

Все новорожденные имеют полицитемические показатели по сравнению с показателями детей старше 1 мес.

В 1-й день жизни гематокритное число у них 0,55±0,06, тогда как у взрослых 0,35—0,45.

В первые часы жизни происходит гемоконцентрация (максимум к 4—6 ч) — нарастание уровня гемоглобина, количества эритроцитов и лейкоцитов, увеличение гематокритного числа.

Выраженность этой тенденции зависит от многих факторов: течения родового акта, объема плацентарной трансфузии, условий внутриутробного развития перед родами и т.д. Полицитемию диагностируют у новорожденных, имеющих венозное гематокритное число 0,7 и выше или уровень гемоглобина 220 г/л и выше. Она развивается у 2—5% здоровых доношенных новорожденных. У недоношенных детей с массой тела при рождении, отстающей от срока гестации и длины тела, транзиторные полицитемия и гипервязкость крови встречаются в 7—15% случаев. Этот синдром развивается также у детей с фето-фетальной, материнско-фетальной, выраженной плацентарной трансфузией (при родах на дому, поздней перевязке пуповины, предлежании плаценты и др.), а также у переношенных детей, при синдроме Беквита, неонатальном тиреотоксикозе, диабете у матери.

2. Требуется ли лечение?

Питьевой режим. Потребность в жидкости на 3 сутки жизни: 100 мл/кг/сут = 100 х 3,5 = 350 мл/сут.

Если ребенок съедает 240 мл, V питья = 350 - V питания = 110 мл/сут. Необходимо поить по 14 мл х 8 раз в сутки кипяченой водой или растворами для питья (оралит).

3. Прогноз данного состояния?

Благоприятный.

4. Противотуберкулёзная вакцинация у новорожденных.

Прививка БЦЖ необходима для профилактики туберкулеза. Прививают новорожденных детей в роддоме на четвертый день их жизни. Вакцина вводится в левое плечо. БЦЖ новорожденным проводится в такие ранние сроки после рождения по причине сильной восприимчивости грудных детей к инфекциям. Прививка БЦЖ не может предотвратить возможного инфицирования туберкулезом, но может помочь предотвратить переход скрытой инфекции в свою активную стадию. Т.е. главная цель вакцинации – профилактика туберкулеза.

Вакцина БЦЖ представляет собой ослабленный вакцинный штамм, который не приводит к инфицированию туберкулезом, но способствует выработке иммунитета против этого страшного заболевания. Во всем мире применяется такой тип «полуживой» вакцины. Существует «ослабленный» вариант вакцины под названием БЦЖ-М. Вакцинация таким видом проводится недоношенным и ослабленным детям через некоторое время после рождения.

5. Назначьте питание для данного ребенка?

Методы подсчета объема питания на 3 сутки жизни:

– видоизмененная формула Финкельштейна – n×80, где n – день жизни ребенка. Следовательно, 3×80 = 240 мл молока необходимо на сутки ребенку.

– формула Г.И. Зайцевой 2% массы тела при рождении ×n, где n – день жизни ребенка. 70×n = 70×3 = 210 мл на сутки.

– формула Н.П. Шабалова коэффициент 3×массу тела (кг)×день жизни. 3×3,5×3 = 31,5 мл на одно кормление×7 = 220,5 мл на сутки.

Эталон ответа к задаче № 9.

1. Опишите и объясните возникшее состояние у ребенка?

Транзиторная гипогликемия. Критерием неонатальной гипогликемии принято считать содержание уровня глюкозы 2,6 ммоль/л и ниже. Минимальных значений уровень глюкозы в крови достигает на 3-4 сутки жизни. Транзиторно гипогликемия, не имеющая серьезных последствий, обычно неопределима. Развитие гипогликемии обусловлено быстрым истощением депо гликогена в перинатальном периоде.

2. Требуется ли лечение?

Лечение не требуется. Ребенка необходимо накормить. В течение суток проводить контрольное взвешивание. Контролировать прибавку массы за сутки. При необходимости – докорм смесью NAN. Необходимо наблюдение, контроль гликемии.

3. Прогноз данного состояния?

Благоприятный.

4. Понятие о пограничных состояниях новорожденных.

После рождения условия жизни ребенка радикально изменяются, он сразу попадает в совершенно другую окружающую среду, где значительно понижена температура, появляются гравитация, масса зрительных, тактильных, звуковых, вестибулярных и других раздражителей, необходим иной тип дыхания и способ получения питательных веществ, что сопровождается изменениями практически во всех функциональных системах организма.

Особенности реакций, отражающих процесс приспособления (адаптации) к родам, новым условиям жизни, называют переходными (пограничными, транзиторными, физиологическими) состояниями новорожденных. Для этих состояний, в отличие от анатомо-физиологических особенностей новорожденного, характерно то, что они появляются в родах или после рождения и затем проходят.

Пограничными эти состояния называют не только потому, что они возникают на границе двух периодов жизни (внутриутробного и вне утробного), но и потому, что, обычно физиологичные для новорожденных, они при определенных условиях (прежде всего в зависимости от гестационного возраста при рождении, особенностей течения внутриутробного периода и родового акта, условий внешней среды после рождения, ухода, вскармливания, наличия заболеваний) могут принимать патологические черты.

5. Назначьте питание для данного ребенка?

Методы подсчета объема питания на 3 сутки жизни:

- видоизмененная формула Финкельштейна – n×80, где n – день жизни ребенка. Следовательно, 3×80 = 240 мл молока необходимо на сутки ребенку.
- формула Г.И. Зайцевой 2% массы тела при рождении ×n, где n – день жизни ребенка. 70×n = 70×3 = 210 мл на сутки.
- формула Н.П. Шабалова коэффициент 3×массу тела (кг)×день жизни. 3×3,3×3 = 29,7 мл на одно кормление×7 = 210 мл на сутки.

Эталон ответа к задаче № 10.

1. Определите возникшее состояние у ребенка.

Транзиторное нарушение миокарда.

В генезе нарушения метаболизма и сократимости миокарда в первые часы жизни имеют значение: перестройка гемодинамики после рождения нарастающие в родах гипоксемия и в первые минуты жизни-ацидоз и гиперкапния, сгущение крови при одновременном высоком уровне адреналина и неэстерифицированных жирных кислот в крови, активированном перекисном окислении липидов. Указанные изменения достигают максимума к 30-60 минутам, далее к окончанию периода аутостабилизации постепенно они ликвидируются, но у недоношенных, детей с перинатальной патологией транзиторная дисфункция миокарда может персистировать до 2-х недель.

2. Требуется ли лечение?

Лечение не требуется, наблюдение. Показано проведение ЭКГ и ЭхоКС.

3. Прогноз данного состояния?

Благоприятный.

4. Транзиторная потеря первоначальной массы тела.

Обычно потеря массы происходит на 3-4 –й день рождения, реже на 5-й день жизни и, как правило, не превышает 6%. Допустимыми колебаниями являются пределы от 3 до 10%. В патогенезе потери первоначальной массы тела основное значение придается обезвоживанию (потери воды с дыханием, потом). Выделяют 3 степени потери первоначальной массы тела:

I ст. - потеря в весе меньше 6%, признаков эксикоза нет, но отмечается жадность во время сосания; лабораторные данные свидетельствуют об увеличении натрия в плазме, калия в эритроцитах (внутриклеточная гипогидратация).

II ст. - потеря в весе 6-10 %, появляется жажда, яркость слизистых оболочек, медленное расправление кожной складки, раздраженный крик, тахикардия, одышка; лабораторные данные – более четкие признаки внутриклеточной гипогидратации на фоне внеклеточного обезвоживания (увеличение гематокритного показателя, содержания общего белка сыворотки крови, тенденция к олигурии).

III ст. - потеря массы тела более 10%, выражена жажда, сухость кожи и слизистых,большой родничок западает, двигательное беспокойство, тахикардия, одышка, акроцианоз, мраморный рисунок кожи; лабораторные данные – внутри и внеклеточная гипогидратация (гипернатриемия выше 160 ммоль/л, гематокрит 0,7 при норме 0,5; общий белок плазмы 74 г/л), олигурия (диурез 3-5 мл/кг в сутки), увеличение плотности мочи.

5. Назначьте питание для данного ребенка?

Методы подсчета объема питания на 1 сутки жизни:

– видоизмененная формула Финкельштейна – n×80, где n – день жизни ребенка. Следовательно, 1×80 = 80 мл молока необходимо на сутки ребенку.

– формула Г.И. Зайцевой 2% массы тела при рождении ×n, где n – день жизни ребенка. 68×n = 68×1 =68 мл на сутки.

– формула Н.П. Шабалова коэффициент 3×массу тела (кг)×день жизни. 3×3,4×1 = 10,2 мл на одно кормление×7 = 71,4мл на сутки.

Заболевания кожи, подкожно-жирового слоя у новорождённых. Заболевания пупочных сосудов, пупочного канатика, пупочной ранки у новорождённых детей.

Эталон ответа к задаче № 1.

1. Ваш предварительный диагноз и какие дополнительные исследования надо провести для уточнения диагноза?

Предварительный диагноз: Стафилодермия. Пузырчатка новорождённых (пемфигус), доброкачественная форма.

Дополнительные исследования: Бактериологическое исследование (бак. посев) и бактериоскопия содержимого пузырей (выявление стафилококков).

2. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальный диагноз?

А. С другими видами стафилококковых пиодермий:

1) Эксфолиативный дерматит Риттера – септический вариант течения пемфигуса, который вызывается госпитальными штаммами золотистого стафилококка, продуцирующими экзотоксин – эксфолиатин. Болезнь начинается в конце 1-й или начале 2-й нед. жизни. С появления гиперемии, мокнутия кожи и образования трещин в области пупка, паховых складок, вокруг рта. Раннее начало заболевания имеет тяжёлое течение. За несколько часов яркая эритема распространяется на кожу живота, туловища, конечностей. Затем на разных участках тела появляются вялые пузыри, трещины, десквамация эпидермиса, оставляющая большие эрозии. Симптом Никольского часто положительный. Тело ребёнка имеет вид обожжённого кипятком. Возникают другие очаги гнойной инфекции: омфалит, отит, конъюнктивит, пневмония, энтероколит и др., т.е. развивается сепсис. Выражены симптомы интоксикации, отказ детей от груди, беспокойство, фебрильная температура. В анализе крови резкие воспалительные изменения. Через 1-2 нед. от начала болезни вся кожа гиперемирована, большие эрозии из-за отслойки эпидермиса. Развивается дегидратация с выраженными симптомами эксикоза. При благоприятном исходе вслед за эритематозной и эксфолиативной стадиями наступает эпителизация эрозий без образования рубцов или пигментации.

2) Стафилококковый синдром обожжённой кожи (ССОК) также вызывает стафилококк II фаговой группы, продуцирующий эксфолиатин. Клиническая картина подобна проявлениям эксфалиативного дерматита Риттера. Однако у больных нет выраженной интоксикации, нормальная температура тела, дети хорошо сосут. Через 2-3 дня после эксфолиации (скарлатиноподобной десквамации по типу «перчаток», «носков») обнажённые участки кожи подсыхают и заживают без дефектов.

Б. Врождённый сифилис проявляется в виде триады: ринит с серозно-гнойным геморрагическим отделяемым, пузырчатка, гепато-спленомегалия. Эритематозная сыпь, которая становится макулярной и

папулёзной. Пузырчатка на подошвах, ладонях в виде дряблых пузырей медно-красного цвета на инфильтративном фоне размером 3-10 мм. Могут быть периоститы и остеохондриты трубчатых костей, пневмония, гемолитическая анемия, трещины вокруг рта и ануса, лихорадка, хориоретинит, поражение ЦНС (в 60-85 % случаев). Для дифференциальной диагностики проводят специфические серологические исследования у матери и ребёнка (слизь из носа, содержимое пузырей) в динамике (бактериоскопия, ПЦР, ИФА, РМП и др.).

В. «Белая рожа» - стрептодермия, при которой отсутствует гиперемия пораженных участков кожи (локальная бледность), иногда возникают пузыри, подкожные абсцессы и некрозы. Состояние детей тяжёлое, быстро ухудшается, выражена интоксикация, появляются диспепсия, миокардит, менингит и поражение почек.

Г. Врождённые и наследственные заболевания кожи.

1) Врождённый буллёзный эпидермолиз (БЭ). Описано 20 вариантов болезни. Это группа наследственных заболеваний с образованием пузырей на коже и слизистых в месте давления или минимальной травмы, при нагревании или спонтанно. У новорождённых в основном встречаются 4-е формы: простой БЭ (варианты Кебнера, Вебера-Коккайна), гиперпластический дистрофический БЭ, летальный злокачественный БЭ, рецессивная дистрофическая форма БЭ.
2) Буллёзная ихтиозиформная эритродермия.
3) Десквамативная эритродермия Лейнера.

3. Назначьте лечение.

Ребёнка с пемфигусом госпитализируют в специализированное отделение детской больницы. Продолжают грудное вскармливание материнским молоком, если оно стерильно. Консультация больного хирургом.

Местная терапия:

1) Кожу вокруг пузырей обрабатывают 1-2 % спиртовым раствором бриллиантового зелёного. Пузыри прокалывают в асептических условиях, здоровые участки обкладывают стерильными салфетками. Содержимое пузырей отправляют на бактериоскопию и посев.
2) Эрозии подвергают УФ-облучению с последующей обработкой мазями и пастами, содержащими антибиотики: бактробан (2 % мазь мупипроцина – антибиотика широкого спектра действия для местного применения), ируксол, левомиколь, левосин, диоксиколь, диоксифен, гелиомициновая, эритромициновая, линкомициновая мази.
3) Гигиенические ванны с применением дезинфицирующих средств: раствор калия перманганата 1:10 000, отвары чистотела, ромашки).

Общая терапия злокачественной формы пузырчатки:

1) Антибиотикотерапия (защищённые пенициллины – амоксиклав, аугментин; цефалоспорины I поколения – цефазолин, цефалотин в комбинации с аминогликозидами – амикацин, гентамицин).

2) Специфическая иммунотерапия – антистафилококковый иммуноглобулин.
3) Инфузионная в режиме физиологической потребности и симптоматическая терапия по показаниям.
4. Определите тактику неонатолога при выявлении этого заболевания в родильном доме?

Ребёнка немедленно переводят в специализированное отделение детской больницы, где проводится бактериологическое исследолвание содержимого пузырей и антибиотикограмма, так как стафилококки устойчивы ко многим антибиотикам. Прекращают приём детей в палату, где находился больной с пемфигусом. Всем контактным новорождённым детям проводят смену пелёнок и одеял, назначают бифидумбактерин. Кожу детей осматривают при каждом пеленании. Проводится тщательная текущая санитарная обработка детских палат. В СЭС отправляют экстренное извещение о данном заболевании. Контроль за состоянием кожи у контактных детей в течение недели.
5. Возможные исходы и прогноз?

Доброкачественная форма пемфигуса при своевременно начатом активном лечении заканчивается выздоровлением через 2-3 нед. от начала заболевания. На месте пузырей не остается рубцов и пигментации. Злокачественная форма пузырчатки часто заканчивается сепсисом.

Эталон ответа к задаче № 2.

1. Какое заболевание кожи у новорождённого ребёнка?
Стафилодермия. Псевдофурункулёз Фингера (множественные абсцессы кожи).
2. Что способствовало развитию болезни?

Инфицирование желудочно-кишечного тракта оральным путём при кормлении матерью с абсцессом грудной железы. Это молоко может содержать стафилококки. Следует бактериологически исследовать молоко из «здоровой» молочной железы.
3. Какие необходимо провести лечебные мероприятия?

– Кормить адаптированной молочной смесью до момента получения отрицательного бактериологического исследования грудного молока на стафилококки и другую патогенную микрофлору.
  V питания = 110 ккал/кг = 110 х предполагаемую m = 110 х 3,7 = 407 ккал/сут.
  Смесь Агуша.
  100 мл – 67 ккал
  Х мл – 407 ккал
  Х = 407 х 100 : 67 = 607,5 мл.
  Учитывая тяжелое состояние ребенка, проблемы с кишечником, объем кормления уменьшен на 1/3: Смесь Агуша 60 мл х 7 раз в сутки.

V инфузионной терапии = V физиологической потребности + V патологических потерь (жидкий стул; гипертермия) – V питания = 160 мл/кг + 40 мл/кг – 420 мл = 740 – 420 = 320 мл/сут = 13 мл/час

В составе инфузионной терапии:

Раствор глюкозы 10% – 375 мл

Раствор натрия хлорида 0,9% – 36 мл

Раствор калия хлорида 7,5% – 4 мл

Раствор кальция глюконата 10 % – 5 мл

- Местно – синтомициновая эмульсия на вскрывшиеся гнойники, стафилококковый фактериофаг, УФО.
- Антибактериальная терапия – антибиотики с учётом чувствительности к ним стафилококков.
- Внутримышечно или внутрь также применяют стафилококковый бактериофаг. Антистафилококковый иммуноглобулин внутримышечно.
- Внутрь биопрепараты (бифидумбактерин, линекс и др.) для нормализации микрофлоры (биоценоза) в кишечнике.
- Адекватное лечение гнойного мастита у матери, чтобы она в дальнейшем при отрицательных бактериологических анализах могла кормить грудью.

4. Какой прогноз данной болезни у новорождённой девочки?

Прогноз очень серьёзный, так как возможна генерализация, присоединение отита, пневмонии, конъюнктивита, остеомиелита и др., развитие сепсиса.

5. К какой группе здоровья относится данный ребенок?

К II-III группе здоровья.

Эталон ответа к задаче № 3.

1. Поставьте и обоснуйте предварительный диагноз.

Предварительный диагноз: Стафилодермия. Везикулопустулёз. Диагноз поставлен на основании характерных первичных кожных элементов.

2. Какие необходимо провести исследования для уточнения диагноза.

Бактериологическое исследование содержимого пустул и везикул на кокковую микрофлору (стафилококки).

3. Назначьте лечение.

Новорождённого выписать домой. Проводить наружное лечение очагов поражения 96% раствором этилового спирта, 1 % раствором анилиновых красок (бриллиантовый зелёный, метиленовый синий). УФО.

4. Целесообразно ли продолжать кормить ребёнка грудью?

Обязательно продолжать грудное вскармливание ребёнка.

5. Назначьте питание для данного ребенка?

Методы подсчета объема питания на 3 сутки жизни:

А) видоизмененная формула Финкельштейна – n×80, где n – день жизни ребенка.

Следовательно, 3×80 = 240 мл молока необходимо на сутки ребенку.

Б) формула Г.И. Зайцевой 2% массы тела при рождении × n, где n – день жизни ребенка. 66×n = 66×3 = 198 мл на сутки.
В) формула Н.П. Шабалова коэффициент 3×массу тела (кг)×день жизни 3×3,3×3 = 29,7 мл на одно кормление.

Эталон ответа к задаче № 4.

1. Поставьте и обоснуйте предварительный диагноз.
Адипонекроз правого и левого плеча, спины.
2. Назначьте лечение.
При распространенном процессе тепловые процедуры. Витамин Е. Наблюдение.
3. Определите прогноз.
Исход благоприятный.
4. С какими заболеваниями необходимо дифференцировать данное состояние?

Дифференциальный диагноз следует проводить со склеремой и склеродермией, для которых характерно диффузное уплотнение кожи и неподвижность суставов. При бактериальных абсцессах нарушено общее состояние ребенка, лихорадка, признаки интоксикации, кожа над очагом поражения на ощупь горячая, гиперемированная, возможна флюктуация.
5. Назначьте питание.

Методы подсчета объема питания на 8 сутки жизни:
А) видоизмененная формула Финкельштейна – n×80, где n – день жизни ребенка.
Следовательно, 8×80 = 640 мл молока необходимо на сутки ребенку.
Б) формула Г.И. Зайцевой 2% массы тела при рождении ×n, где n – день жизни ребенка. 78×n = 78×8 =624 мл на сутки.
В) формула Н.П. Шабалова коэффициент 3×массу тела (кг)×день жизни 3×3,9×8 = 93,6 мл на одно кормление.

Эталон ответа к задаче № 5.

1. Поставьте и обоснуйте предварительный диагноз.
Гнойный омфалит.
2. Назначьте лечение.
a) Изолировать новорождённого ребёнка и срочно перевести в специализированное отделение детского стационара.
b) Обработать пупочную ранку 3 % раствором перекиси водорода, а затем 5% раствором перманганата калия.
c) Назначить антибиотик широкого спектра действия – амоксиклав 100 мг х 2 р в/в.
d) V инфузионной терапии = V физиологической потребности + V патологических потерь (гипертермия) – V питания = 160 мл/кг + 20 мл/кг – 420 мл = 612 – 420 = 192 мл/сут = 8 мл/час

В составе инфузионной терапии: Раствор глюкозы 10%; Раствор натрия хлорида 0,9%; Раствор калия хлорида 7,5%; Раствор кальция глюконата 10 % в соотношении 100 : 13 : 1,5 : 2 соответственно.

e) Заполнить экстренное извещение в СЭС и сообщить в СЭС по телефону о случае гнойно- воспалительного заболевания.

f) Заполнить историю развития новорождённого, и подготовить выписку из истории развития новорождённого.

g) Договориться о переводе ребёнка в отделение патологии новорождённых детской больницы и вызвать автомобиль для транспортировки матери и ребёнка, оборудованный кувезом.

h) Провести санитарную обработку помещения, где находился больной в соответствие с инструкцией.

i) Прекратить приём новорождённых детей в палату, откуда был выведен больной.

j) Контактным новорождённым сменить пелёнки и одеяла, назначить бифидумбактерин, кожные покровы у них осматривать при каждом пеленании.

3. Определите прогноз.

Прогноз при нетяжелых формах и при условии современной и адекватной терапии благоприятный.

4. С какими заболеваниями необходимо дифференцировать данное состояние?

Необходимо дифференцировать с флегмоной новорожденных и рожистым воспалением. О флегмоне можно говорить, когда воспалительный процесс переходит далеко за пределы пупочного кольца. Кожа имеет багрово-цианотичный оттенок, в процессе могут возникнуть некрозы. Рожистое воспаление является самостоятельным заболеванием и не связано с омфалитом. Гиперемия распространяется неравномерно, кожа блестящая напряженная, возможно образование пузырей.

5. Назначьте питание для данного ребенка?

Методы подсчета объема питания на 6 сутки жизни:

А) видоизмененная формула Финкельштейна – n×80, где n – день жизни ребенка.

Следовательно, 6×80 = 480 мл молока необходимо на сутки ребенку.

Б) формула Г.И. Зайцевой 2% массы тела при рождении ×n, где n – день жизни ребенка. 68×n = 68×6 =408 мл на сутки.

В) формула Н.П. Шабалова коэффициент 3×массу тела (кг)×день жизни 3×3,4×6 =61,2мл на одно кормление.

Эталон ответа к задаче № 6.

1. Поставьте и обоснуйте предварительный диагноз.

Потница.

2. Назначьте лечение.

а) устранение дефектов ухода за новорождённым ребёнком;

б) гигиенические ванны в слабо-розовом растворе калия перманганата;
в) обработка складок кожи индифферентным растительным маслом (оливковым и др.) или припудривание детскими присыпками естественных складок.

3. Определите прогноз.

Благоприятный.

4. Этиология данного состояния?

Проявление потницы обусловлено перегревом ребенка и неправильным уходом за кожей.

5. Назначьте питание для данного ребенка?

Методы подсчета объема питания на 8 сутки жизни:

А) видоизмененная формула Финкельштейна – n×80, где n – день жизни ребенка.

Следовательно, 8×80 = 640 мл молока необходимо на сутки ребенку.

Б) формула Г.И. Зайцевой 2% массы тела при рождении ×n, где n – день жизни ребенка. 80×n = 80×8 =640 мл на сутки.

В) формула Н.П. Шабалова коэффициент 3×массу тела (кг)×день жизни 3×4×8 =96 мл на одно кормление.

Эталон ответа к задаче № 7.

1. Поставьте и обоснуйте предварительный диагноз.

Простой булезный эпидермолиз.

2. Назначьте лечение.

Специфической терапии нет. Назначают внутримышечно витамин Е по 10 мг/кг курсом 10 инъекций. Для уменьшения активности рубцового процесса - глюкокортикоидные гормоны.

Эрозии смазывают 1-2% растворами анилиновых красителей.

3. Определите прогноз. Исход заболевания в целом благоприятный, хотя полного выздоровления от заболевания не наступает, периодически возникают обострения.

4. С какими заболеваниями необходимо дифференцировать данное состояние? Дифференциальный диагноз проводится с врожденным сифилисом, синдромом Лайелла, гнойным пемфигоидом, эксфолиативным дерматитом Риттера. В особо сложных случаях проводится гистологическое исследование кожи.

5. Назначьте питание для данного ребенка?

Методы подсчета объема питания на 6 сутки жизни:

А) видоизмененная формула Финкельштейна – n×80, где n – день жизни ребенка.

Следовательно, 6×80 = 480 мл молока необходимо на сутки ребенку.

Б) формула Г.И. Зайцевой 2% массы тела при рождении ×n, где n – день жизни ребенка. 73×n = 73×6 =438 мл на сутки.

В) формула Н.П. Шабалова коэффициент 3×массу тела (кг)×день жизни

6. 3×3,7×6 =66,6 мл на одно кормление.

Эталон ответа к задаче № 8.

1. Поставьте диагноз.

Телеангиоэктазии затылочной области, переносицы, верхней губы.

2. Определите прогноз.

Благоприятный. Через 1-1,5 года пятна исчезают.

3. Какие анатомо-физиологические особенности кожи характеризуют новорождённого ребенка?

Кожа состоит из трёх слоев: эпидермиса, дермы и гиподермы (подкожной клетчатки).

Толщина эпидермиса у новорожденных детей, особенно на ладонях и подошвах меньше, чему взрослых. Образование меланина в коже недостаточное. Базальная мембрана между эпидермисом и дермой слабо развита, что обусловливает лёгкое отделение верхнего слоя кожи и образование пузырей (эпидермолиз) в местах давления и при пиодермиях. Поверхностный секрет кожи у новорождённых имеет pH близкую к нейтральной (6,7-6,3), что отражает её низкую бактерицидность. Резорбционная способность кожи из-за тонкости рогового слоя и обилия сосудов повышена, что необходимо учитывать при назначении различных мазей. Защитная функция кожи от механических повреждений также снижена.

У новорождённых детей несовершенна терморегулирующая функция кожи. Поэтому новорождённые дети легко перегреваются или переохлаждаются.

Число сальных желез у новорождённых в 4-8 раз больше, чем у взрослых. Эти железы расположены поверхностно. Они морфологически зрелые и начинают функционировать еще внутриутробно с 28 нед гестации, поэтому при рождении ребёнок покрыт толстым слоем сыровидной смазки (vernix caseosa). Сальные железы у новорождённых могут перерождаться в кисты, особенно на носу и других участках лица с образованием бело-жёлтого цвета milia.

Волосы при рождении мягкие и слабо пигментированы.

В течение первых двух дней жизни бледность кожи сменяется реактивной краснотой с незначительным цианотичным оттенком (физиологический катар кожи у недоношенных особенно выражен). Затем появляется мелкое шелушение эпидермиса и нерезкая желтуха (icterus neonatorum), максимум которой приходится на 2-3 сутки жизни и исчезает к 7-10 дню.

У новорождённых детей имеются все виды чувствительности.

Подкожная жировая клетчатка при рождении имеет относительную массу в 4-5 раз больше, чем у взрослых. Во время

голодания первой исчезает белая жировая ткань (вначале на животе, потом на конечностях и туловище, а затем и на лице) и в последнюю очередь – бурый жир.

4. К какой группе здоровья относится данный новорожденный?

К I группе здоровья.

5. Назначьте питание для данного ребенка?

Методы подсчета объема питания на 2 сутки жизни:

А) видоизмененная формула Финкельштейна – n×80, где n – день жизни ребенка.

Следовательно, 2×80 = 160 мл молока необходимо на сутки ребенку.

Б) формула Г.И. Зайцевой 2% массы тела при рождении ×n, где n – день жизни ребенка. 70×n = 70×2 =140 мл на сутки.

В) формула Н.П. Шабалова коэффициент 3×массу тела (кг)×день жизни

3×3,5×2 =18 мл на одно кормление.

Эталон ответа к задаче № 9.

1. Поставьте диагноз.

Поздний неонатальный сепсис. Эксфолиативный дерматит Риттера.
Гнойный омфалит. Флебит пупочной вены
Фон: ЗВУР 2 ст., гипотрофический вариант.

2. Назначьте план лечения.

– Госпитализация в ОРИТ
– Совместное ведение с детскими хирургами
– Местное лечение
– Антибиотикотерапия (цефалоспорины III поколения с аминогликозидами)
– Пентаглобин.
– Инфузионная терапия в режиме физиологической потребности
– Симптоматическая терапия.

3. Определите прогноз.

При развитии тяжелых осложнений возможен летальный исход.

4. С какими заболеваниями необходимо дифференцировать данное состояние?

Врождённый сифилис проявляется в виде триады: ринит с серозно-гнойным геморрагическим отделяемым, пузырчатка, гепато-спленомегалия. Эритематозная сыпь, которая становится макулярной и папулёзной. Пузырчатка на подошвах, ладонях в виде дряблых пузырей медно-красного цвета на инфильтративном фоне размером 3-10 мм. Могут быть периоститы и остеохондриты трубчатых костей, пневмония, гемолитическая анемия, трещины вокруг рта и ануса, лихорадка, хориоретинит, поражение ЦНС (в 60-85 % случаев). Для дифференциальной диагностики проводят специфические серологические исследования у матери и ребёнка (слизь из носа, содержимое пузырей) в динамике (бактериоскопия, ПЦР, ИФА, РМП и др.).

«Белая рожа» - стрептодермия, при которой отсутствует гиперемия пораженных участков кожи (локальная бледность), иногда возникают пузыри, подкожные абсцессы и некрозы. Состояние детей тяжёлое, быстро ухудшается, выражена интоксикация, появляются диспепсия, миокардит, менингит и поражение почек.

Врождённые и наследственные заболевания кожи:

1) Врождённый буллёзный эпидермолиз (БЭ). Описано 20 вариантов болезни. Это группа наследственных заболеваний с образованием пузырей на коже и слизистых в месте давления или минимальной травмы, при нагревании или спонтанно. У новорождённых в основном встречаются 4-е формы: простой БЭ (варианты Кебнера, Вебера-Коккайна), гиперпластический дистрофический БЭ, летальный злокачественный БЭ, рецессивная дистрофическая форма БЭ.
2) Буллёзная ихтиозиформная эритродермия.
3) Десквамативная эритродермия Лейнера.

5. Назначьте питание для данного ребенка?

Кормить нативным материнским молоком или смесью Симилак 1.

Потребность в калориях 70 ккал/кг = 70 х 2,6 = 182 ккал.

100 мл – 67 ккал

Х мл – 182 ккал

Х = 272 мл/сут.

Эталон ответа к задаче № 10.

1. Поставьте диагноз.

Грыжа пупочного канатика.

2. Назначьте лечение.

А. Сразу после рождения ребёнка на переднюю брюшную стенку наложить специальную марлевую салфетку, смоченную тёплым изотоническим раствором натрия хлорида, которую сверху прикрыть стерильной пелёнкой.

В. В кратчайшие сроки передать новорождённого ребёнка для лечения в детское хирургическое отделение.

3. Какие осложнения возможно ожидать?

Опасными осложнениями являются разрыв оболочек во время родов, воспаление с развитием перитонита. При грыжах небольших размеров низкая перевязка пуповины может привести к ущемлению прилежащей петли кишки.

4. С какими заболеваниями необходимо дифференцировать данное состояние?

В первую очередь дифференциальный диагноз надо проводить с гастрошизисом, пупочной грыжей и сочетанием грыжи пупочного канатика с диафрагмальной грыжей.

Гастрошизис - это внутриутробная эвентрация внутренних органов. Данная патология относится к тяжелым врожденным порокам развития и характеризуется дефектом передней брюшной стенки не более 2 - 3 см . В

отличие от грыжи пупочного канатика, дефект почти всегда локализуется справа от пуповины, причем последняя выходит нормально. Грыжевой мешок никогда не развивается. Через дефект в передней брюшной стенке выпадает короткий, не совершивший поворот отдел средней кишки. Лечение этого порока только оперативное.

Пупочная грыжа - дефект развития передней брюшной стенки, который встречается у детей довольно часто. Она проявляется выпячиванием округлой формы разных размеров. В отличие от грыж пупочного канатика грыжевое выпячивание в положении ребенка лежа легко вправляется в брюшную полость и тогда хорошо прощупывается пупочное кольцо. Лечение пупочной грыжи зависит от ее формы и возраста ребенка. Часто отмечается самоизлечение.

Сочетанный порок развития (диафрагмальная грыжа и грыжа пупочного канатика) встречается у новорожденных довольно редко. Наряду с грыжей пупочного канатика наблюдается и другой порок - диафрагмальная грыжа, под которой понимают перемещение органов брюшной полости в грудную клетку через дефект в диафрагме.

У детей чаще встречаются диафрагмально-плевральные грыжи и грыжи пищеводного отверстия. Основными клиническими признаками диафрагмальной грыжи являются сердечно-легочные нарушения и желудочно-пищеводный рефлюкс. Прогноз при данной патологии неблагоприятный из-за выраженных сердечно-сосудистых и респираторных нарушений.

5. Назначьте питание для данного ребенка.

Методы подсчета объема питания на 1 сутки жизни:

А) видоизмененная формула Финкельштейна – n×80, где n – день жизни ребенка.

Следовательно, 1×80 = 80 мл молока необходимо на сутки ребенку.

Б) формула Г.И. Зайцевой 2% массы тела при рождении ×n, где n – день жизни ребенка. 66×n = 66×1 =66 мл на сутки.

В) формула Н.П. Шабалова коэффициент 3×массу тела (кг)×день жизни

3×3,3×1 =10мл на одно кормление×7 =80мл на сутки.

Диагностика наследственных заболеваний в периоде новорожденности. Эмбриофетопатии новорожденных. Эндокринопатии новорожденных.

Эталон ответа к задаче № 1.

1. Поставьте предположительный диагноз данному ребенку.

Основной: Токсико-метаболическое поражение головного мозга. Абстинентный синдром – героиновая зависимость.

Фон: Недоношенность 35 недель. Задержка внутриутробого развития 2 ст., гипопластический вариант. Асфиксия средней тяжести.

2. Назначьте лечение.

- Помещение матери и ребенка в одной палате и постоянный их контакт (по типу «кенгуру»), темная комната, защита от шума, пеленание с выпрямленными ручками и ножками..
- Кормить ребенка надо чаще — 8 —10 раз в сутки, при искусственном вскармливании полезны гиперкалорийные смеси. (Симилак Особая забота, Пренан).
- Показаны охранительный режим, минимизация инъекций.
- Из медикаментозных препаратов при очень сильном возбуждении ребенка, судорогах: фенобарбитал: первый день в «нагрузочной» суточной дозе — 20 мг/кг, разделенной на 3 приема, и далее 5 мг/кг в сутки в 2 приема. Препаратом второго выбора является диазепам (седуксен, сибазон).
- Назначение налоксона усиливает синдром отмены и удлиняет его до 14 дней.

3. За счет чего наблюдается ухудшение состояния ребенка.

За счет развития абстинентного синдрома (ребенок от матери с героиновой зависимотью).

4. Опишите клиническую картину данного состояния.

Синдром абстиненции может развиться у новорожденных матерей-наркоманок и токсикоманок, а также алкоголичек или лечившихся незадолго до родов барбитуратами, транквилизаторами, антидепрессантами, димедролом и другими гистаминоблокаторами.

Клиническая картина синдрома абстиненции характеризуется обильной потливостью, повышенной нервно-рефлекторной возбудимостью с «пронзительным» неэмоциональным криком, хаотичной двигательной активностью с «застыванием» в вычурных позах, гиперестезией и гиперакузией (ребенок реагирует плачем на пеленание, попытку взять на руки, резкий звук, резкий свет и др.), тремором, оживлением сухожильных рефлексов, «судорожной готовностью» или судорогами; расстройствами сна, упорным сосанием пальцев, кисти, но плохим сосанием из груди или бутылочки, срыгиваниями, «поперхиваниями» (дети «захлебываются»), рвотами, диареей, растяжением живота, заложенностью носа, чиханьем, тахикардией или брадикардией, тахипноэ или одышкой, приступами апноэ более 10 с, разными видами периодического дыхания, мышечной гипертонией, клонусом, нистагмом, быстрой охлаждаемостью или перегреванием, вегетососудистыми нарушениями («мраморность» кожи и ее повышенная ранимость, симптом Арлекина), субфебрильной, а иногда и фебрильной температурой тела, выраженной транзиторной желтухой. Обычно синдром абстиненции клинически возникает сразу же после рождения, чаще в первые 72 часа жизни новорожденного, но возможно отсроченное его появление и даже на 2 —3-й неделе жизни. Длительность острых проявлений — обычно несколько дней, хотя описаны и более длительные случаи — даже до нескольких недель.

5. Какие осложнения могут наблюдаться у детей от матерей с таким анамнезом.

– недонашивания беременности, выкидыши и мертворождения;
– гестоз, эклампся, аномальные положения плода, патология плаценты;
– ЗВУР;
– аномальной родовой деятельности;
– антенатальных энцефалопатии у плода, врожденных пороков самых разных органов и систем;
– рождения детей в асфиксии с аспирацией мекония;
– РДС; нарушения дыхания в раннем неонатальном периоде;
– внутричерепные геморрагии у детей;
– перинатальные инфекции у ребенка (инфекции передающиеся половым путем, ВИЧ, гепитит В и С)
– материнская и перинатальная смерть, синдрома внезапной смерти у ребенка как в неонатальном периоде, так и позднее.

Эталон ответа к задаче № 2.

1. Поставьте предположительный диагноз данному ребенку.

Осн: Алкогольная эмбриофетопатия.
Кон: Токсико-метаболическое поражение головного мозга. Алкогольная абстиненция.
Фон: ЗВУР III, диспластический вариант. Асфиксия новорожденного, легкая.

2. Определите тактику ведения, обследования.

– Выхаживание по типу «кенгуру», охранительный режим, минимизация инъекций
– Кормить смесью для недоношенных 8 —10 раз в сутки,.
– Фенобарбитал: первый день в «нагрузочной» суточной дозе — 20 мг/кг, разделенной на 3 приема, и далее 4,5 мг/кг в сутки однократно.
– Клинический анализ крови
– Биохимический анализ крови (глюкоза, электролиты, мочевина, креатинин, билирубин, АЛТ, АСТ)
– Анализ КОС
– Анализ системы гемостаза
– Исследование на ВИЧ, сифилис, гепатиты, TORCH-инфекции
– ЭКГ
– НСГ
– ЭЭГ
– Офтальмологическое обследование
– Люмбальная пункция

3. Чем обусловлена тяжесть состояния.

Тяжесть состояния обусловлена абстинентным синдромом (ребенок от матери с хроническим алкоголизмом).

4. Опишите клиническую картину данного состояния.

В периоде новорожденности типичен синдром гипервозбудимости, нередки затруднения сосания, глотания, моторной координации, гипогликемия.

5. Что мы можем наблюдать у детей от матерей с таким анамнезом?

– Высокая частота задержек внутриутробного развития (ЗВУР) и рождения ребенка в асфиксии;
– Черепно-лицевой дисморфизм (микроцефалия; микрофтальмия с укорочением длины глазной щели; плоский широкий корень гипоплазированного носа, низкий лоб, высокое небо, уплощение затылка; реже встречаются эпикант, косоглазие, блефарофимоз, прогнатия, большой рот с тонкой верхней губой и удлиненным фильтрумом — губной, подносовой желобок — «рот рыбы »,скошенность верхнего завитка и низкое расположение ушных раковин, гипоплазия среднего лица);
– Врожденные пороки развития (сердца, гениталий, анального отверстия, смещение конечностей — аномальное расположение пальцев, гипоплазия ногтей, синдактилия, клинодактилия, дисплазия тазобедренных суставов, неполное разгибание в локтевых суставах; грудной клетки, гемангиомы, избыточный волосяной покров, особенно на лбу, морщины, аномальные линии на ладонях и другие нарушения дерматоглифики);
– Церебральная недостаточность и задержка психического развития с олигофренией в дальнейшем, гиперреактивностью и агрессивностью, мышечной гипотонией.
– Большинство детей с алкогольной эмбриофетопатией — девочки.

Эталон ответа к задаче № 3.

1. Поставьте предположительный диагноз данному ребенку.

Осн: Токсико-метаболическое поражение головного мозга. Табачный синдром новорожденного.
Фон: ЗВУР I, гипотрофический вариант.

2. Определите тактику ведения.

– Помещение матери и ребенка в одной палате и постоянный их контакт (по типу «кенгуру»).
– Кормить ребенка надо чаще — 8 —10 раз в сутки грудью
– Охранительный режим, минимизация инъекций.
– Метаболическая терапия
– Ноотропная терапия

3. За счет чего наблюдается ухудшение самочувствия у данного ребенка.

За счет развития абстинентного синдрома (ребенок от матери с никотиновой зависимостью).

4. Опишите клиническую картину данного состояния.

Табачный синдром плода возможен не только у активных курильщиц — более 5 сигарет в день, но и у пассивных. У женщин повышается частота выкидышей, гестозов, недонашивания, предлежания и отслойки плаценты, кровотечений в родах; у ребенка — ЗВУР по гипотрофическому типу из-за внутриутробной гипоксии, гиповитаминозов, а также расщелин губы и неба, рождения в асфиксии, перинатальной заболеваемости и смертности, в том числе и развития синдрома внезапной смерти.

5. По каким причинам может развиться внутриутробная патология?

В число причин патологии внутриутробного периода входят:

– Соматические заболевания матери (болезни сердечно-сосудистой системы (пороки сердца, гипертоническая болезнь, гипотензивные состояния), хронические заболевания органов дыхания, болезни крови (анемия), болезни почек (особенно сопровождающиеся гипертоническим синдромом), иммунопатологические заболевания (антифосфолипидный синдром, диффузные болезни соединительной ткани и др.), вызывая нарушения маточно-плацентарного кровообращения, препятствуют нормальному функционированию системы мать-плацента-плод.

– Эндокринопатии матери не только являются причиной соответствующих эндокринопатий у ребенка, но и нарушают процессы морфогенеза и становление функций многих органов, а также всего нейроэндокринного уровня регуляции.

– Акушерско-гинекологические осложнения течения беременности (длительная угроза прерывания беременности, особенно в ранние сроки, тяжелый ранний токсикоз, длительный и тяжелый гестоз, первичная и вторичная недостаточность плаценты и др.) могут привести к задержке темпов роста плода,а тазовое предлежание, кроме того, — и к поражению его мозга, гипофиза,а в дальнейшем — к гипофизарному нанизму.

– Вредные внешние воздействия на организм беременной и плод
  - ✓ Физические (температура, радиация)
  - ✓ химические (продукты промышленной и бытовой химии, лекарственные препараты, алкоголь, никотин)
  - ✓ биологические (инфекционные агенты и их токсины)
– Наследственные факторы.
  - ✓ хромосомные и
  - ✓ генные мутации
– Возраст родителей.
  - ✓ от юных (до 16 лет) матерей
  - ✓ у женщин старше 35 лет
  - ✓ установлена также связь с возрастом отца частоты рождения детей с расщелинами губы и неба, хондродистрофией, аномалиями половых хромосом, синдромами Апера, Крузона, Марфана.

Эталон ответа к задаче № 4.

1. Поставьте предположительный диагноз данному ребенку.
Основной: Диабетическая фетопатия.
Фон: Недоношенность 35 недель.
2. Какое лабораторное обследование необходимо провести ребенку?
– Сахар крови (4 раза через 1 час, 4 раза через 2 часа, 4 раза через 3 часа, 4 раза через 4 часа, вплоть до 6-х суток ежедневно однократно перед кормлением, контрольное определение - однократно к концу 2-ой недели жизни и перед выпиской из роддома).
– Клинический анализ крови
– Анализ газов крови и КОС
– Биохимический анализ крови (уровень электролитов (K, Na, Ca, Mg) и общий белок в крови - в первые сутки жизни, билирубин, его фракции, АСТ, АЛТ, мочевина, креатинин)
– Бактериологическое обследование - сразу при поступлении ребенка в детское отделение (посевы - мекония, с кожи слухового прохода, слизи из зева и носа, содержимого желудки при зондировании).
– Анализ мочи (ацетон, сахар)
3. Назначьте лечение.

Очень важно сразу после рождения тщательно обсушить ребенка, поместить под лучистый источник тепла, а затем в кувез с дозированной подачей кислорода и постоянным контролем температуры тела (обычно температура воздуха в кувезе 32 —34°С, но ее варьируют в зависимости от гестационного возраста ребенка, температуры его тела). Если позволяет состояние ребенка и матери, то первое прикладывание к груди целесообразно провести в родильной комнате. Через полчаса после рождения у ребенка надо определить уровень глюкозы крови и дать выпить 3 —5 мл/кг 5% раствора глюкозы. Далее каждые 2 часа кормить ребенка либо сцеженным материнским молоком, либо грудью. Если сосательный рефлекс отсутствует ставят желудочный зонд, через который вводят глюкозу из расчета 8 —10 мг/кг/мин, т.е. 9,6—12 мл/кг/ч — 5% раствора глюкозы. Если уровень глюкозы в крови ниже 2,2 ммоль/л, то глюкозу начинают вводить внутривенно капельно с той же скоростью утилизации. В первые трое суток уровень глюкозы в крови надо определять каждые 3—4 ч и при гипогликемии повышать концентрацию вливаемой глюкозы. Через 30 мин после рождения желательно определить показатели кислотно-основного состояния крови, через 2 ч — гематокритный показатель. Через 12 —24 ч после рождения надо определить уровень кальция в сыворотке крови и каждые сутки делать ЭКГ.

4. Дайте клиническое описание данного состояния.

Диабетическая фетопатия (ДФ). По внешнему виду дети с ДФ напоминают больных с синдромом Кушинга (действительно, у них во внутриутробном периоде был гиперкортицизм): при длинном ожиревшем

туловище конечности кажутся короткими и тонкими, а на фоне широкой грудной клетки голова — маленькой, лицо — лунообразное с выступающими полными щеками, кожные покровы ярко-красного или багрового оттенка, периферический (кистей и стоп)и периоральный цианоз, обильный волосяной покров на голове ,а также темный пушок на плечах, ушных раковинах, на спине, имеются отеки на спине и конечностях. Уже в первые минуты и часы жизни у них отмечаются неврологические нарушения: сниженный мышечный тонус и угнетение физиологических рефлексов. Через некоторое время синдром угнетения ЦНС сменяется синдромом гипервозбудимости (беспокойство, тремор конечностей, «оживление» рефлексов, расстройство сна, срыгивания, вздутие живота, синдром транзиторного тахипноэ). Кардиомегалия — характерный синдром ДФ, отражающий типичную для этих детей органомегалию, увеличены также печень, надпочечники, но функционально эти органы незрелы. Гипогликемия — самое типичное проявление и осложнение ДФ в ранний неонатальный период, отражающее характерный для этих детей гиперинсулинизм. Уже через 1—2 часа после рождения падения уровня глюкозы крови ниже 2,2 ммоль/л отмечаются не у всех детей. Типичными симптомами начальных стадий гипогликемии у новорожденных являются симптоматика со стороны глаз (плавающие круговые движения глазных яблок, нистагм, снижение тонуса глазных мышц), бледность, потливость, тахипноэ, тахикардия, тремор, дрожание, сокращение отдельных мышечных групп, срыгивания, плохой аппетит, быстро сменяющиеся вялостью, апатией,бедностью движений или летаргией, мышечной гипотонией, приступами апноэ, нерегулярного дыхания, слабого или «высокочастотного» неэмоционального крика, нестабильности температуры тела со склонностью к гипотермии, судорог.

5. Ведения данного ребенка в поликлинике.

Амбулаторно ребенка наблюдают педиатр и эндокринолог, при наличии пороков профильные специалисты. Ребенок находится в группе риска по развитию сахарного диабета. Контроль уровня глюкозы осуществляется в 6 и 12 месяцев, при наличии симптомов (жажды, полиурии, большой прибавки в весе и других) в 3 месяца. Ребенок II группы здоровья.

Эталон ответа к задаче № 5.

1. Поставьте и обоснуйте диагноз.

Основной: Врожденная дисфункция коры надпочечников (адреногенитальный синдром), сольтеряющая форма.

Диагноз поставлен на основании данных клиники - проявления эксикоза и токсикоза, макрогенитосомии у мальчика, данных лабораторного обследования - метаболический ацидоз, гиперкалиемия, гипонатриемия, высоких цифр кетостероидов в моче.

2. Опишите патогенез заболевания.

Снижение активности 21-гидроксилазы сопровождается нарушением синтеза кортизола и альдостерона с накоплением промежуточных продуктов стероидогенеза, прежде всего 17-гидроксипрогестерона и прогестерона. Недостаточность кортизола приводит к развитию явной или скрытой, компенсированной, надпочечниковой недостаточности и повышению секреции АКТГ с гиперплазией сетчатой зоны коры надпочечников и гиперпродукцией андрогенов, синтез которых не зависит от 21-гидроксилазы. Дефицит альдостерона сопровождается активацией ренин-ангиотензиновой системы с явным или компенсированным синдромом потери соли.

3. Опишите характерную клиническую картину данного заболевания.

Выделяют три клинические формы ВГКН *сольтеряющую, простую* (вирильную), *стертую* (поздно проявляющуюся, неклассическую).

Простая форма ВГКН у новорожденных характеризуется внутриутробно начавшейся гиперандрогенией — вирилизацией наружных гениталий у девочек (гипертрофия клитора, мошонкообразные большие половые губы, урогенитальный синус), макрогенитосомией — у мальчиков. Дети чаще рождаются от переношенной беременности со средней или умеренно повышенной массой тела, хорошо развитыми мышцами, плотными костями черепа и малыми размерами родничка. Вследствие хронического избытка АКТГ у части детей отмечается гиперпигментация. В дальнейшем наблюдается ускорение физического развития и темпов окостенения скелета, а после —2 лет появляются признаки ложного преждевременного полового развития по изосексуальному типу у мальчиков и гетеросексуальному — у девочек. При стрессовых ситуациях, заболеваниях возможно развитие острой надпочечниковой недостаточности вероятность которой увеличивается при осложненных родах, гипоксии, а также в подростковом возрасте.

Сольтеряющая форма ВГКН. При рождении клиника не отличается от проявлений простой формы ВГКН, но уже с 1—4-й недели жизни развиваются симптомы острой недостаточности надпочечников: прогрессирующая потеря массы тела, срыгивания, рвота «фонтаном», диарея, «мраморность» кожных покровов, снижение артериального давления, тахикардия (редко брадикардия), глухость тонов сердца, цианоз. При отсутствии адекватной терапии больные погибают в первые 1—3 месяца жизни.

4. Укажите критерии диагностики.

Диагноз заболевания верифицируют при выявлении повышенного уровня 17-гидроксипрогестерона в крови — выше 15 нмоль/л. Кроме того, характерно повышение уровня АКТГ (выше 15,0 нмоль/л) и активности ренина плазмы (более 10 нмоль/л/ч), экскреция 17-КС с мочой (более 1 мг/сут). У некоторых больных снижены содержание кортизола в крови (ниже 100 нмоль/л) и экскреция 17-ОКС с мочой (менее 0,2 м/г/сут). Разработаны методы ДНК-диагностики ВГКН вследствие недостаточности 21-гидроксилазы.

Важное значение в диагностике приобретает характер и степень электролитных нарушений (гиперкалиемия, гипонатриемия, гипохлоремия), данные ЭКГ (гиперкалийгистия), показатели КОС (метаболический ацидоз), гематокрита (повышен), уровня глюкозы крови (снижена).

5. Окажите неотложную помощь.

– Госпитализация в ПИТ

– Мониторинг АД, ЭКГ, ЧСС, ЧД, SaO_2, уровней натрия и калия в сыворотке крови, КОС.

– В течение 30 минут в/в инфузия: раствор глюкозы 10% 30 мл + раствор NaCl 0,9% 30 мл + болюсно в/в гидрокортизон 25 мг или преднизолон 10 мг

– В течение суток объем инфузионной терапии 150-200 мл/кг под контролем уровня электролитов, глюкозы, гидрокортизон 100-125 мг/м^2 в/в в течение суток (гидрокортизон гемисукцинат 10-25 мг/кг/сут. в 3-4 инъекции, или преднизолон 2,5-7 мг/кг/сут. в 3 приема равномерно в течение суток до клинического улучшения), затем редукция дозы на 25% ежедневно до достижения дозы поддержания (10-12 мг/м^2), которая при массе 3000 г соответствует дозе 2,0-2,4 мг в сутки.

Эталон ответа к задаче № 6.

1. Поставьте предположительный диагноз данному ребенку.
Врожденный гипотиреоз.

2. Опишите патогенез данного состояния.

Стойкая недостаточность тиреоидных гормонов, возникшая внутриутробно, приводит к нарушению дифференцировки мозга и периферической нервной системы, в нейронах мозга, синапсах снижается образование моноаминов, нейропептидов, нейромедиаторов и других биологически активных веществ, снижено количество рецепторов к катехоламинам, что сопровождается угнетением функции ЦНС. В условиях недостаточности тиреоидных гормонов снижается образование энергии, синтез белка, липогенез и липолиз, глюконеогенез, биосинтез некоторых гормонов (соматотропин, глюкокортикоиды и др.), ферментов и гормонов печени, почек, желудочно-кишечного тракта; в тканях накапливается муцин. Указанные изменения при ВГ появляются еще внутриутробно, но даже при тяжелом гипотиреозе в первые часы и дни жизни у ребенка обычно выражены слабо. После рождения метаболические нарушения постепенно нарастают и приводят к формированию задержки роста и дифференцировки скелета, снижению функциональной активности скелетных и гладких мышц, кроветворной системы, кожи, эндокринных желез, гуморального и клеточного иммунитета, активности ферментов печени, почек, желудочно-кишечного тракта.

3. Дайте клиническое описание данного состояния.

Врожденный гипотиреоз (ВГ) развивается постепенно. Ребенок с ВГ чаще рождается от переношенной беременности либо на 40—42-й неделе после родовозбуждения и родостимуляции. Нередко возникают осложнения в родах: затяжные роды, внутриутробная гипоксия. Длина тела при рождении средняя, масса тела нормальная либо более 4 кг. В период новорожденности роднички больших размеров, открыт сагиттальный шов. Лицо и туловище несколько отечны, тургор тканей повышен, физиологический гипертонус сгибателей и рефлексы новорожденных сохранены, замедлено время ахиллова рефлекса. Характерно позднее отпадение пуповинного остатка, расхождение прямых мышц живота, пупочная грыжа. При осмотре во сне можно обнаружить умеренную брадикардию и приглушение тонов сердца. В большинстве случаев щитовидная железа у больных ВГ не увеличена, но при нарушенном синтезе тиреоидных гормонов можно обнаружить ее увеличение уже при рождении (мягкий, ферментный зоб).

4. Укажите диагностические критерии.

Обычные лабораторные методы диагностики ВГ в период новорожденности малоинформативны, поскольку гиперхолестеринемия, гиперлипидемия, снижение вольтажа зубцов QRS и брадикардия на ЭКГ, отставание «костного возраста» от паспортного часто появляются у больных только после 3—6-месячного возраста. Наиболее надежным методом диагностики ВГ у новорожденных является исследование содержания тиреоидных гормонов в крови. Поскольку гипотиреоз у новорожденных имеет очень слабые клинические проявления, а также из-за того, что умственную отсталость можно предотвратить лишь ранним лечением, проводят скрининг всех новорожденных на гипотиреоз – исследование ТТГ и T_4 у всех новорожденных детей. Капиллярную кровь для исследования берут на 4-й день жизни на фильтровальную бумагу и пересылают в лабораторию. Концентрации ТТГ ниже 20 мМЕ/л и T_4 выше 120 нмоль/л достоверно свидетельствуют об отсутствии ВГ. У большинства новорожденных с персистирующим врожденным гипотиреозом значение ТТГ превышает 40 мМЕ/л, а концентрация T_4 — ниже 60 нмоль/л. В этих случаях назначают лечение без дополнительного обследования. При повышении ТТГ в капиллярной крови от 20 до 50 мМЕ/л и сниженном или нормальном уровне T_4 повторно определяют концентрацию ТТГ и тиреоидных гормонов в сыворотке венозной крови. Снижение уровня ТТГ ниже 0,5 мМЕ/л свидетельствует о вторичном либо третичном ВГ. Содержание T_3 в крови может быть нормальным или сниженным при любой форме ВГ.

5. Назначьте лечение. Определите прогноз.

– Левотироксин натрия внутрь 10—15 мкг/кг/сут. в 1-2 приема перед едой, повышая дозу каждые 3—5 дней на 10 мкг до полной терапевтической. Лечение пожизненное.

– Полная заместительная доза для ребенка в возрасте до 3-х месяцев 40-60 мкг/сут. Дозу подбирают под контролем ТТГ в крови (должно быть на нижней границе возрастной нормы) или до появление симптомов гипертиреоза (возбудимость, тахикардия, потливость), при достижении указанных критериев дозу уменьшают на 10 мкг/сут.

Правильно проводимая начатая до 3—4-недельного возраста заместительная терапия обеспечивает в дальнейшем благоприятную динамику физического и умственного развития. Если лечение начато на 2-4-м месяце или позже, то его эффективность невысока, часто развивается слабоумие различной степени. Прогноз ухудшается при сочетании ВГ с гипоксическо-травматическим поражением ЦНС или ВУИ.

Эталон ответа к задаче № 7.

1. Поставьте предположительный диагноз данному ребенку.
Осн: Синдром Дауна
Фон: ЗВУР III ст. диспластический вариант
2. Укажите этиологию заболевания.

Синдром Дауна — хромосомная патология, характеризующаяся наличием дополнительных копий генетического материала по 21-й хромосоме, либо полностью (трисомия), либо частично (например, за счёт транслокации). Последствия от наличия дополнительной копии сильно различаются в зависимости от степени копии, генетической истории и чистой случайности.
3. Назначьте обследование.

Проводят цитогенетическое исследование. При подозрении во время беременности – пренатальную диагностику с исследованием кариотипа будущего ребенка (биопсия хориона, кордоцентез или амниоцентез).
4. Дайте клиническую характеристику заболевания.

Характерно уплощенное лицо с монголоидным разрезом глаз и уменьшенными ушными раковинами (менее 3 см вертикальной длины) в сочетании с генерализованной мышечной гипотонией, наличие клинодактилии мизинцев кисти с единственной сгибательной складкой на ладонях и подошвах. Пороки развития. Интеллектуальный дефицит.
5. Определите прогноз.

В случаях регулярной трисомии по хромосоме 21 повторный риск рождения ребенка с синдромом Дауна низкий и не является противопоказанием для деторождения. В случае транслокации повторный риск рождения ребенка с болезнью Дауна 1-10%.

Эталон ответа к задаче № 8.

1. Поставьте предположительный диагноз данному ребенку.
Осн: Синдром Пьера-Робена, асфиксия новорожденного умеренная.
Фон: Недоношенность 36 недель
2. Укажите особенности реанимационной помощи при асфиксии.

Особенности реанимационной помощи: показано введение воздуховода или интубация трахеи для проведения ИВЛ.

3. Определите сложности вскармливания.

Кормление из соски может стать причиной дыхательных расстройств вследствие аспирации молока, может потребоваться кормление через зонд.

4. Назовите причину возникновения данного состояния.

Возникает из-за нарушения формирования нижней челюсти до 9 недели внутриутробного развития, вследствие чего язык смещается назад и мешает росту небных отростков, которые вынуждены обрастать язык, чтобы встретиться с друг другом по срединной линии. В результате чего расщелина неба имеет широкую дугообразную форму, чем отличается от обычной клинообразной расщелины.

5. Определите прогноз.

Младенческая смертность достигает 30% и наиболее высока на первом месяце жизни, когда необходим особо тщательный уход и внимание к проходимости дыхательных путей. Часто затрудненно кормление из-за высокого гипертонуса нижнего пищеводного сфинктера, недостаточное расслабление его во время глотания и со слабой моторикой пищевода.

Эталон ответа к задаче № 9.

1. Поставьте предположительный диагноз данному ребенку.

Гипогликемическая кома у новорожденного с диабетической фетопатией.

2. Окажите неотложную помощь.

а) Тепловой режим.

б) Оксигенотерапия теплым увлажненным 40% кислородом.

в) В/в струйно – 8,8 мл 10% р-ра глюкозы (из расчета 0,2 г/кг/мин.).

г) В/в капельно – 10% р-р глюкозы: с первоначальной скоростью 21 мл/час (из расчета 8 мг/кг/мин = 4,8 мл/кг/час).

– через один час определить уровень сахара в крови.

– если уровень сахара > 2,2 ммоль/л – начать кормить молоком, увеличивая количество в зависимости от его усвоения; одновременно снижать дозу раствора глюкозы на 5,3 мл/час (2 мг/кг/мин) каждый час. При уровне сахара 5,5 ммоль/л – быстрее.

– если уровень сахара остается < 2,2 ммоль/л – увеличить дозу глюкозы на 5,3 мл/час (2 мг/кг/мин) до максимума – 32 мл/час (12 мг/кг/мин); при нормализации уровня глюкозы перейти к пункту "А".

– Параллельно с глюкозой в/в капельно вводить:

10% р-р глюконата кальция – 8 мл;

0,9% р-р хлорида натрия – 52 мл;

7% р-р хлорида калия – 6 мл (предварительно разведя в 10% - м растворе глюкозы до 1% р-ра).

– При отсутствии эффекта:

Гидрокортизон – 20 мг (0,8 мл) в/в и 20 мг в/м или
глюкагон – 1 мг в/м 2 раза в сутки.

3. Дайте клиническое описание данного состояния.

Диабетическая фетопатия (ДФ). По внешнему виду дети с ДФ напоминают больных с синдромом Кушинга (действительно, у них во внутриутробном периоде был гиперкортицизм): при длинном ожиревшем туловище конечности кажутся короткими и тонкими, а на фоне широкой грудной клетки голова — маленькой, лицо — лунообразное с выступающими полными щеками, кожные покровы ярко-красного или багрового оттенка, периферический (кистей и стоп)и периоральный цианоз, обильный волосяной покров на голове ,а также темный пушок на плечах, ушных раковинах, на спине, имеются отеки на спине и конечностях. Уже в первые минуты и часы жизни у них отмечаются неврологические нарушения: сниженный мышечный тонус и угнетение физиологических рефлексов. Через некоторое время синдром угнетения ЦНС сменяется синдромом гипервозбудимости (беспокойство, тремор конечностей, «оживление» рефлексов, расстройство сна, срыгивания, вздутие живота, синдром транзиторного тахипноэ). Кардиомегалия — характерный синдром ДФ, отражающий типичную для этих детей органомегалию, увеличены также печень, надпочечники, но функционально эти органы незрелы. Гипогликемия — самое типичное проявление и осложнение ДФ в ранний неонатальный период, отражающее характерный для этих детей гиперинсулинизм. Уже через 1—2 часа после рождения падения уровня глюкозы крови ниже 2,2 ммоль/л отмечаются не у всех детей. Типичными симптомами начальных стадий гипогликемии у новорожденных являются симптоматика со стороны глаз (плавающие круговые движения глазных яблок, нистагм, снижение тонуса глазных мышц), бледность, потливость, тахипноэ, тахикардия, тремор, дрожание, сокращение отдельных мышечных групп, срыгивания, плохой аппетит, быстро сменяющиеся вялостью, апатией,бедностью движений или летаргией, мышечной гипотонией, приступами апноэ, нерегулярного дыхания, слабого или «высокочастотного» неэмоционального крика, нестабильности температуры тела со склонностью к гипотермии, судорог.

4. Определите тактику ведения данного ребенка в поликлинике.

Амбулаторно ребенка наблюдают педиатр и эндокринолог, при наличии пороков профильные специалисты. Ребенок находится в группе риска по развитию сахарного диабета. Контроль уровня глюкозы осуществляется в 6 и 12 месяцев. При наличии симптомов (жажды, полиурии, большой прибавки в весе и других) - в 3 месяца. Ребенок относится к II группе здоровья.

5. Дайте прогноз.

Перинатальная смертность детей с диабетической фетопатией в 2-5 раз выше средней. Церебральная дисфункция обнаруживается в 25-33 %

случаев, около 50 % из них имеют отклонение сердечно-сосудистой системы, 1/3 –нарушение углеводного обмена.

Эталон ответа к задаче № 10.

1. Поставьте предположительный диагноз данному ребенку.

Врожденная дисфункция коры надпочечников (Адреногенитальный синдром), сольтеряющая форма.

2. Опишите патогенез заболевания.

Снижение активности 21-гидроксилазы сопровождается нарушением синтеза кортизола и альдостерона с накоплением промежуточных продуктов стероидогенеза, прежде всего 17-гидроксипрогестерона и прогестерона. Недостаточность кортизола приводит к развитию явной или скрытой, компенсированной, надпочечниковой недостаточности и повышению секреции АКТГ с гиперплазией сетчатой зоны коры надпочечников и гиперпродукцией андрогенов, синтез которых не зависит от 21-гидроксилазы. Дефицит альдостерона сопровождается активацией ренин-ангиотензиновой системы с явным или компенсированным синдромом потери соли.

3. Дайте клиническое описание данного состояния.

Простая форма ВГКН — вирилизацией наружных гениталий у девочек (гипертрофия клитора, мошонкообразные большие половые губы, урогенитальный синус), макрогенитосомией — у мальчиков.

Сольтеряющая форма ВГКН. При рождении клиника не отличается от проявлений простой формы ВГКН, но уже с 1—4-й недели жизни развиваются симптомы острой недостаточности надпочечников: прогрессирующая потеря массы тела, срыгивания, рвота «фонтаном», диарея, «мраморность» кожных покровов, снижение артериального давления, тахикардия (редко брадикардия), глухость тонов сердца, цианоз.

4. Назначьте обследование.

− выявление повышенного уровня 17-гидроксипрогестерона в крови — выше 15 нмоль/л

− характерно повышение уровня АКТГ (выше 15,0 нмоль/л) и активности ренина плазмы (более 10 нмоль/л/ч), экскреция 17-КС с мочой (более 1 мг/сут)

− у некоторых больных снижены содержание кортизола в крови (ниже 100 нмоль/л) и экскреция 17-ОКС с мочой (менее 0,2 м/г/сут).

− разработаны методы ДНК-диагностики ВГКН вследствие недостаточности 21-гидроксилазы.

− электролитные нарушения (гиперкалиемия, гипонатриемия, гипохлоремия),

− данные ЭКГ (гиперкалийгистия),

− показатели КОС (метаболический ацидоз), гематокрита (повышен), уровня глюкозы крови (снижена).

5. Проведите дифференциальную диагностику.

Дифференциальный диагноз простой формы ВГКН проводят с другими вариантами истинного и ложного преждевременного полового развития. Сольтеряющая форма ВГКН у девочек в случае типичной клиники при положительном половом хроматине не требует дифференциальной диагностики, но у мальчиков следует исключить кишечную инфекцию, пилоростеноз, сепсис.

Геморрагический синдром у новорождённых. Геморрагическая болезнь новорождённых (ГрБН).

Эталон ответа к задаче № 1.

1. Ваш предварительный диагноз.

Осн.: Геморрагическая болезнь новорождённого, классическая, среднетяжелая форма. Желудочно-кишечное кровотечение.

Соп.: Церебральная ишемия II степени, синдром угнетения ЦНС. Транзиторная гипербилирубинемия (конъюгационная желтуха).

Фон: ЗВУР 1 ст., гипотрофический вариант.

2. Какие факторы могли привести к развитию этого заболевания.

Для геморрагической болезни новорождённых характерен дефицит витамина К, который плохо проникает от матери через плаценту к плоду. Развивается дефицит активированных витамин-К-зависимых факторов свёртывания крови, синтезирующиеся в печени: ф.II (протромбин), ф.VII (проконвертин), ф. IX (антигемофильный глобулин В, ф.X (фактор Стюарта-Проуэра), которые не способны связывать ионы кальция (Ca^{2+}) и полноценно участвовать в процессе гемостаза.

3. Какие звенья гемостаза Вы знаете?

Существует 3 звена системы гемостаза:

1) сосудистое;
2) плазменное (12 основных факторов и 3 дополнительных);
3) тромбоцитарное.

4. Оцените результаты анализа крови.

Клинический анализ крови в пределах возрастных нормативов.

5. Оцените результаты исследования коагулограммы.

Для диагностика ГрБН важное значение имеет коагулограмма. В коагулограмме у больного на дефицит активированных витамин-К-зависимых факторов указывают:

1) увеличение каолинового времени до 100 с (в норме 40-60 с) свидетельствует о нарушении I фазы свёртывания крови – протромбиназообразование, в котором участвуют XII, XI, IX, VIII факторы, фактор Виллебранда, 3 фактор тромбоцитов и ионы кальция;
2) повышение активированного частичного тромбопластинового времени (АЧТВ) до 90 мин (в норме 45-65 мин);
3) увеличение протромбинового времени по Квику до 26 с (в норме 12-14 с) указывает на дефицит 4-х факторов протромбинового комплекса – II

(протромбина), V (проакцелерина), VII (проконвертина) и X (фактор Стюарта-Прауэра);
4) снижение протромбинового комплекса до 25 %.

Время кровотечения по Дюку у больного нормальное и составляет 2 минуты (время от момента прокола кожи пальца иглой Франка до отсутствия кровяного пятна на фильтровальной бумаге в норме составляет 2-4 мин). Этот тест удлиняется при тромбоцитопении, тромбоцитопатиях и вазопатиях, а при ГрБН не изменяется.

Время свёртывания крови по Бюркеру в данном случае составляет 3,5 мин (в норме 2,5-5,5 мин), удлинение этого теста наблюдается при коагулопатии (дефицит XII, XI, IX и VIII факторов свёртывания крови, участвующих в образовании активного тромбопластина плазмы – протромбиназы), при введении гепарина; укорочение теста указывает на тенденцию к гиперкоагуляции.

Эталон ответа к задаче № 2.

1. Поставьте предварительный диагноз.

Осн.: Геморрагическая болезнь новорождённого, классическая, желудочно-кишечное кровотечение.
Фон: ЗВУР 1 степени, гипотрофический вариант.

2. Окажите неотложную помощь

1). Режим кувеза с температурой 33ºС.
2). Увлажнённый подогретый 40% кислород через воронку или в кислородной палатке.
3). Кормление сцеженным материнским молоком комнатной температуры (не пастеризованным) по 25 мл 7 раз в сутки.
4). Раствор тромбина и адроксона в 5 % растворе ε-аминокапроновой кислоты внутрь (ампулу сухого тромбина растворить в 50 мл 5% раствора ε-аминокапроновой кислоты и добавить 1 мл 0,025% раствора адроксона и давать по чайной ложке 3 – 4 раза в сутки внутрь).
5). Раствор викасола 1 % - 0,3 мл внутримышечно – 2 раза в сутки.
6). При отсутствии эффекта, продолжающемся желудочно-кишечном кровотечении, угрозе развития постгеморрагического шока внутривенно капельно вводят одногруппную плазму 30 мл в течение 30 минут.

3. Патогенез заболевания.

Для геморрагической болезни новорождённых характерен дефицит витамина К, который плохо проникает от матери через плаценту к плоду. Развивается дефицит активированных витамин-К-зависимых факторов свёртывания крови, синтезирующиеся в печени: ф.II (протромбин), ф.VII (проконвертин), ф. IX (антигемофильный глобулин В, ф.X (фактор Стюарта-Проуэра), которые не способны связывать ионы кальция (Ca^{2+}) и полноценно участвовать в процессе гемостаза.

4. Дифференциальная диагностика данного заболевания.

1). С синдромом «заглоченной материнской крови» (провести тест Апта).

2). С «фоновыми» заболеваниями, сочетающиеся с гипопродукцией витамин-К-зависимых факторов и геморрагическим синдромом (врождённые TORCH-инфекции, сепсис).
3). С гемофилией В (хотя у новорождённых детей она редко манифестирует).
4). С наследственным дефицитом проконвертина (ф.VII), фактора Стюарта-Прауэра (ф.X), проакселерина (ф.V), протромбина (ф.II) – используют тесты со змеиными ядами гюрзы и эфры.
5. Нуждается ли этот ребёнок в консультации хирурга?

Нет необходимости в консультации детского хирурга.

Эталон ответа к задаче № 3.

1. Ваш предварительный диагноз?

Основной: Классическая геморрагическая болезнь новорожденного, ранняя. Желудочно-кишечное кровотечение (мелена). Кровавая рвота (гематемезис). Фон: Недоношенность 35 недель. Задержка внутриутробного развития (ЗВУР) по гипотрофическому типу I степени тяжести.

2. Какие предрасполагающие факторы отражены в анамнезе?

- недоношенность;
- гестоз на 30 нед беременности с низким уровнем эстрогенов;
- ОРВИ беременной женщины за 2 нед до родов;
- назначение женщине в последние недели беременности ампициллина по поводу острого бронхита.

3. Каково осложнение основного заболевания?

Острая постгеморрагическая анемия, тяжелая. Гиповолемический (постгеморрагический) шок, стадия децентрализации кровообращения.

4. Определите круг болезней для дифференциальной диагностики основного заболевания.

Геморрагическую болезнь новорождённых необходимо дифференцировать с:

1) синдромом заглоченной материнской крови (провести тест Апта);
2) тромбоцитопениями;
3) приобретенными тромбоцитопатиями;
4) ДВС-синдромом;
5) гемофилией А, В (у новорожденных редко проявляется);
6) инвагинацией кишки;
7) грыжей пищеводного отверстия диафрагмы.

5. В чем заключается экстренная врачебная помощь данному пациенту?

Неотложная помощь при геморрагической болезни новорожденных, осложнившейся гиповолемическим (постгеморрагическим) шоком будет заключаться в следующем:

1) В вену струйно ввести свежезамороженную плазму в дозе 30 мл.
2) Ввести Sol. Vikasoli 1% 0,3 мл (3мг) в/м.
3) При мелене:

а) внутрь по 1 чайной ложке раствор следующего состава: 1 ампула Thrombini (125 ED) + Sol. Acidi aminocapronici 0,5% 50 мл + Sol. Adroxoni 0,025% 1 мл.

4) При гиповолемическом шоке после восполнения ОЦК трансфузией плазмы необходимо следить каждый час за динамикой артериального давления, ЧСС и диурезом. Диурез менее 0,5 мл/кг/ч указывает на сохранение централизации кровообращения. В таком случае необходимо:

а) продолжить инфузионную терапию кристаллоидными растворами (Sol. Natrii chloridi 0,9% 120 ml внутривенно капельно);

б) Sol. Dopamini 10 мкг/мин внутривенно капельно и титровать его дозу по уровню артериального давления, ЧСС, диурезу (до нормализации).

5) Оксигенотерапия – ИВЛ с $FiO_2 = 0,5$.

6) Гемотрансфузия одногруппной пациенту эритроцитарной массы в количестве 25 мл, с последующим контролем уровня гематокрита. Весь объем эритромассы ввести в течение 40 мин. Расчёт объёма эритромассы можно провести по формуле:

$$\textbf{Объём эритромассы} = \frac{\text{Масса тела (кг)} \cdot \text{ОЦК (мл/кг)} \cdot (Hct_{ж} - Hct_{б})}{Hct_{эритромассы}},$$

где $Hct_{ж}$ – желаемый гематокрит;

$Hct_{б}$ – гематокрит больного;

$Hct_{эритромассы}$ - гематокрит эритромассы составляет 0,7 (70%);

ОЦК – объём циркулирующей крови = 80 мл/кг.

Эталон ответа к задаче № 4.

1. Поставьте диагноз, обоснуйте.

Учитывая данные семейного анамнеза (кровоточивость у мужчин по женской линии), мужской пол, отсроченную кровоточивость после травм (кефалогематома, обширная подкожная гематома над левой ключицей, кровотечение из пупочной ранки), легкую анемию, нормальное содержание тромбоцитов, лейкоцитов, отсутствие изменений в лейкоцитарной формуле, нормальное время длительности кровотечения при удлененном времени свертывания, удлинение АЧТВ, нормальное протромбиновое время, наличие аномального гена фактора VIII, можно поставить диагноз:

Основной: Гемофития А. Пупочное кровотечение. Кровоизлияние подкожное в левой околоключичной области. Кефалогематома.

Сопутствующий: Родовая травма черепа – кефалогематома левой теменной области. Перелом левой ключицы.

2. Укажите классификацию заболевания.

Гемофилия А

Гемофилия В

Гемофилия С

3. Определите этиологию.

Дефицит фактора VIII, сцепленное с хромосомой Х рецессивное заболевание (ген в Xq28); болеют только мальчики.

4. Назначьте лечение.

- Покой
- Давящая повязка на кефалогематому
- Повязка Дезо
- Антигемофильная губка, тромбин на пупочную ранку
- Антигемофильный глобулин
- Новосевен
- Криопреципитат 30 ЕД/кг 2 раза в сутки, при необходимости – повторить
- Свежезамороженная плазма 25 мл/кг.

5. Определите прогноз.

В целом прогноз благоприятный, если нет массивных кровоизлияний в жизненно важные органы (надпочечники, мозг).

Эталон ответа к задаче № 5.

1. Поставьте диагноз, обоснуйте.

Учитывая, что новорожденный мальчик родился от матери с кровоточивостью в анамнезе (обильные, затяжные менструации, носовые кровотечения), беременность протекала с анемией, гестозом, гемодинамическими нарушениями маточно-плацентарного кровообращения, роды преждевременные в 34 недели, стремительные, состояние при рождении тяжелое за счет асфиксии средней тяжести, дыхательной недостаточности, кожного геморрагического синдрома сосудисто-тромбоцитарного и гематомного типов, увеличено время кровотечения по Дюке - 3 минуты, снижено содержание фактора VIII, фактора Виллебранда (5%), агрегация тромбоцитов с ристоцетином снижена, а агрегационная активность тромбоцитов, стимулированная АДФ, нормальная, можно поставить диагноз:

Основной: Болезнь Виллебранда, тяжелая форма. Множественные экхимозы, петехии на лице, туловище, конечностях.

Фон: Недоношенность 34 недели. Асфиксия средней тяжести.

2. Определите этиологию.

Заболевание с аутосомно-доминантным типом наследования (12p13.3), возникающее вследствие количественного дефицита или качественного дефекта фактора Виллебранда, который синтезируют эндотелиальные клетки и мегакариоциты. Фактор Виллебранда – переносчик фактора VIII, необходимого для успешной адгезии тромбоцитов к поврежденному эндотелию.

3. Укажите патогенез заболевания.

Помимо нарушения адгезивной способности тромбоцитов, отмечается низкое содержание фактора VIII в плазме крови больного. Повышенная кровоточивость в этом случае протекает по 2-м типам:

сосудисто-тромбоцитарному (характерному для тромбоцитопении и тромбоцитопатии) и гемтомному (характерному для дефектов коагуляционного звена гемостаза – гемофилии).
4. Проведите дифференциальную диагностику.

- Гемофилия
- Геморрагическая болезнь новорожденных

Для болезни Виллебранда характерно резкое увеличение длительности кровотечения, снижение содержания фактора Виллебранда в плазме крови, сниженная агрегация тромбоцитов с ристоцетином.
5. Назначьте лечение.

Переливание свежезамороженной плазмы 15 мл/кг или криопреципитата фактора VIII по 30 ЕД/кг (50 ЕД/кг при ВЧК) дважды в сутки, при необходимости введение можно повторить.

При легких формах – назначение аминокапроновой кислоты, этамзилата в/м или в/в 0,5-1 мл 12,5% раствора 1 раз в сутки или внутрь 0,05 г 3-4 раза в день в течение 7-10 дней. Длительность курса зависит от интенсивности кровоточивости, но не менее 6-7 дней и не более 14 дней.

Эталон ответа к задаче № 6.

1. Поставьте диагноз, обоснуйте.

Учитывая, что мальчик от первой, нормально протекавшей беременности, первых срочных родов у молодых здоровых родителей родился доношенным, без асфикии с множественными петехиями, мелкопятнистыми геморрагиями, появление к концу первых суток желудочно-кишечного кровотечения, умеренное увеличение селезенки, выраженную тромбоцитопению, удлинение времени кровотечения, положительную реакцию тромбоагглютинации тромбоцитов ребенка с сывороткой крови матери, высокое содержание IgG на тромбоцитах ребенка, можно поставить диагноз:
Основной: Изоиммунная тромбоцитопения, тяжелая форма. Мелена новорожденного, желудочно-кишечное кровотечение, кровоизлияния в кожу.
2. Определите этиологию.

Антигенная несовместимость возникает в случае отсутствия у матери и наличия у ребенка тромбоцитарных антигенов. В материнском организме вырабатываются антитела к тромбоцитам плода и проникают через фето-плацентарный барьер, разрушая тромбоциты плода.
3. Проведите дифференциальную диагностику.

- Трансиммунная тромбоцитопения (наличие аутоатител к тромбоцитам у матери)
- Гетероиммунная и гаптеновая тромбоцитопения (связь с приемом лекарств или ОРВИ или другими инфекционными заболеваниями)

- TAR-синдром (отсутствие или низкое содержание мегакариоцитов в миелограмме, нарушение отшнуровки тромбоцитов, атрезия лучевых костей, врожденные пороки развития)
- Синдром Казабаха-Мерритта (наличие гигантской гемангиомы)
- Синдром Вискотта-Олдрича (низкий титр изогемагглютининов, малые размеры тромбоцитов, рецидивирующие инфекции)
- Аномалия Хегглина (укорочение продолжительности жизни чрезвычайно крупных тромбоцитов)
- Тромбоцитопения при инфекциях (наличие других симптомов инфекции)

4. Назначьте лечение.

Стандартный иммуноглобулин 800 мг/кг в/в медленно через линеомат ежедневно 3-5 дней или 1000-1500 мг/кг 1 раз в 2-3 дня.

Трансфузия отмытых материнских тромбоцитов 10-30 мл/кг или отмытых тромбоцитов Аг-негативного донора при индивидуальном подборе по антигенной совместимости 10-30 мл/кг в/в капельно.

Преднизолон 1-2 мг/кг в сутки внутрь. 2/3 дозы утром, оставшуюся треть – в 16.00 в течение 3-5 дней.

5. Назначьте питание ребенку на 1-ые сутки.

Показано кормление адаптированной молочной смесью Симилак 1.

V=2%m x n = 68 x 1 = 68 мл/сут.

Эталон ответа к задаче № 7.

1. Поставьте диагноз, обоснуйте.

Учитывая, что новорожденная девочка родилась от матери, страдающей красной волчанкой в 36 недель с массой 2000 г, длиной 44 см с синдромом угнетения ЦНС, единичными петехиями на коже, с тромбоцитопенией, удлиненным временем кровотечения, с нормальными временем свертывания, АЧТВ и ПИ, можно поставить диагноз:

Основной: Трансиммунная тромбоцитопения средней тяжести, кровоизлияния в кожу.

Сопутствующее: Церебральная ишемия 2 ст., синдром угнетения ЦНС.

Фон: Недоношенность 36 недель. Задержка внутриутробного развития 2 ст., гипопластический вариант.

2. Опишите патогенез.

При трансплацентарной передаче материнских антитромбоцитарных аутоантител, относящихся к IgG, или клона сенсибилизированных к аутотромбоцитам лимфоцитов в крови ребенка происходит тромбоцитолизис и развивается тромбоцитопения различной выраженности.

3. Назначьте обследование.

- Определение антитромбоцитарных антител в крови и молоке матери
- Определение IgG на тромбоцитах матери

4. Назначьте питание.

Кормление новорожденного производят смесью Similac Special Care.

V в 1 сутки = 30 ккал/кг = 30 х 2 = 60 ккал = 72 мл в 1-ые сутки.

5. Назначьте лечение.

Медикаментозная терапия показана при наличии выраженного геморрагического синдрома, сопровождающегося кровотечениями. Терапия основана на внутривенном введении стандартного иммуноглобулина по 800 мг/кг в течение 3 дней.

Эталон ответа к задаче № 8.

1. Поставьте диагноз, обоснуйте.

Учитывая, что девочка родилась от матери с множественными выкидышами в анамнезе от 5-й беременности, протекавшей с ОРВИ в 1-м триместре, с гигантской гемангиомой на правом бедре, выступающей над поверхностью кожи, появление на 3-и сутки выраженной желтухи и кровоточивости, нормохромной анемии и тромбоцитопении при отсутствии изменений в коагулограмме, можно поставить диагноз:

Основной: Гемангиома правого бедра. Синдром Казабаха-Мерритта.

Осложнение: Коньюгационная гипербилирубинемия. Гемолитическая анемия, легкая.

2. Опишите патогенез.

В гигантской гемангиоме происходит депонирование, секвестрация и лизис тромбоцитов, что приводит к развитию геморрагического синдрома.

3. Назначьте лечение.

- Естественное вскармливание по требованию.
- Преднизолон 4-8 мг/кг в сутки в течение 28 дней. Повторный курс – через 6-8 недель.
- Оперативное лечение гемангиомы.

4. Определите прогноз.

Во время лечения преднизолоном опухоль регрессирует, происходит заметный выброс тромбоцитов в кровь. Прогноз благоприятный.

5. Проведите дальнейшее наблюдение.

Наблюдение сосудистого хирурга, педиатра.

Эталон ответа к задаче № 9.

1. Поставьте диагноз, обоснуйте.

Учитывая, что мальчик родился от матери 43-х лет, рентген-лаборанта, беременность протекала с множественными ОРВИ с 1-го триместра, анемией, гестозом, есть дочь с наследственной патологией, 20 недель беременности на УЗИ у плода выявлена атрезия лучевых костей, ребенок родился с массой 1900, длиной 40 см, с микроцефалией, атрезией лучевых костей, с множественными стигмами дисэмбриогенеза, в

тяжелом состоянии с геморрагическим синдромом, тромбоцитопенией, можно поставить диагноз:
Основной: TAR-синдром, множественные экхимозы на коже. Мелена. Гематурия.
Конкурирующий: Патология в/у развития – микроцефалия.
Фон: ЗВУР 3 ст., диспластический вариант.

2. Опишите патогенез.

Нарушение эмбриогенеза на 7-9 неделе гестации, приводящее к гипомегакариоцитозу или амегакариоцитозу, атрезии лучевых костей и другим порокам развития (сердца, почек, мозга).

3. Назначьте обследование. Ожидаемые результаты.
   - Клинический анализ крови (тромбоцитопения)
   - Исследование системы гемостаза (удлинено время кровотечения при нормальном времени свертывания, протромбиновое время в норме, АЧТВ слегка удлинено, содержание фибриногена нормальное)
   - Миелограмма (гипомегакариоцитоз)
4. Назначьте лечение.
   - Тромбоцитарная масса при тромбоцитопении менее $10x10^9$/л 20-30 мл/кг в/в капельно. При необходимости повторно через 3-4 дня.
   - Трансплантация стволовых клеток или костного мозга при стабильной тромбоцитопении менее $20x10^9$/л
5. Определите прогноз.

   Неблагоприятный.

Эталон ответа к задаче № 10.

1. Поставьте диагноз.

ДВС-синдром, экхимозы на теле, кровотечение из мест инъекций, мелена, легочное кровотечение, осложненный постгеморрагической анемией средней тяжести, у ребенка с ранним врожденным сепсисом, родившегося в тяжелой асфиксии с недоношенностью 33 недели, ЗВУР 3 ст., гипотрофический вариант.

2. Укажите этиологию заболевания.

ДВС – компонент ССВО при:
- Тяжелых вирусных и бактериальных инфекциях
- Гипотермии
- Тяжелой гипоксии и асфиксии
- Патологическом ацидозе
- Шоке
- Острой гипотензии
- Деструкции и травме (тяжелый внутрисосудистый гемолиз, лейколиз, массивная травма, ожоги, деструкция паренхиматозных органов, некроз)

3. Проведите дифференциальную диагностику.

Показатели	норма	ГрБН	Гемофилия	Тромбоцито-пения	ДВС 2 ф.
Время свертывания	2-4 мин	Удлинено	Удлинено	Норма	Удлинено
Время кровотечения	3-4 мин	Норма	Норма	Удлинено	Удлинено
Количество тромбоцитов	150-400х10^9/л	Норма	Норма	Снижено	Снижено
ПВ	13-16 с	Удлинено	Норма	Норма	Удлинено
ТВ	10-16 с	Норма	Норма	Норма	Удлинено
АЧТВ	45-60 с	Удлинено	Удлинено	Норма	Удлинено
Фибриноген	1,5-3,0 г/л	Норма	Норма	Норма	Снижено
Продукты деградации фибриногена	0-7 мг/мл	Норма	Норма	Норма	Повышено

4. Определите принципы терапии.
   - Адекватная терапия основного заболевания (антибактериальная, иммунокоррегирующая)
   - Респираторная поддержка. АИВЛ.
   - Коррекция ацидоза
   - Восполнение ОЦК, инотропная поддержка
   - Заместительная терапия свежезамороженной плазмой 10-20 мл/кг в/в капельно
   - Парентеральное питание и инфузионная терапия
   - Посиндромная терапия (гепарин при тромбозах, глюкокортикоиды – при надпочечниковой недостаточности, трансфузии эритроцитарной массы при тяжелой анемии, тромбоконцентрата – при тромбоцитопении)
5. Определите прогноз.

ДВС-синдром – серьезное осложнение тяжелых заболеваний, приводящее к летальному исходу в 30-50% случаев.

Внутриутробная гипоксия. Асфиксия и реанимация новорожденных.

Эталон ответа к задаче № 1.

1. Поставьте и обоснуйте диагноз. На основании данных течения родов (обвитие пуповины вокруг шеи новорождённого), клинических проявлений (состояние тяжелое, акроцианоз; дыхание нерегулярное, стон, имеется некоторое сгибание конечностей, гипотония, гиподинамия), оценки по шкале Апгар (6 баллов), можно поставить диагноз: Асфиксия новорождённого средней степени тяжести.

2. Окажите неотложную помощь новорождённому. Быстро отделить от матери, предотвратить потерю тепла (положить под источник лучистого тепла); придать новорождённому положение со слегка запрокинутой головой, «поза для чихания»; освободить дыхательные пути (очистить рот и нос от слизи); провести тактильную стимуляцию дыхания; ИВЛ маской (масочная ИВЛ воздухом или кислородно-воздушной смесью); оценить состояние новорождённого. При адекватном дыхании и сердечной деятельности закончить реанимационные мероприятия.
3. Какова тактика ведения новорожденного? После проведения реанимационных мероприятий новорождённого для дальнейшего наблюдения (клинический, аппаратный и лабораторный мониторинг) перевести в ПИТ.
4. Дифференциальная диагностика. Дифференциальная диагностика проводится с острыми кровопотерями, внутричерепными кровоизлияниями, пороками развития мозга, болезнями сердца, лёгких, диафрагмальной грыжей, внутричерепной родовой и спинальными травмами.
5. Назначьте питание ребёнку. Питание осуществлять грудным материнским молоком 7 раз в сутки из соски.
   Расчет количества питания:
   - По формуле Зайцевой: 2 % от массы тела x n (день жизни) = 65 x 1=65 мл/сут.
   - Разовое кормление по формуле Шабалова: 3 x m x n = 3 x 3,25 x 1=9,75 мл/разовое кормление
   - Расчет по формуле Тура: n x 10 =10 мл/разовое кормление.

Эталон ответа к задаче № 2.

1. Поставьте диагноз и обоснуйте. Учитывая юный возраст матери, позднюю постановку на учет по беременности, данные УЗИ (врожденная диафрагмальная грыжа), состояние ребенка (вялый, крика нет, цианоз кожи, адинамия, физиологические рефлексы угнетены, брадикардия ЧСС 60 в мин, нерегулярное с повторными кратковременными апноэ дыхание, ладьевидной формы живот), можно поставить диагноз: Патология внутриутробного развития. Врожденная диафрагмальная грыжа. Асфиксия новорожденного тяжелой степени. ЗВУР 3 степени, диспластический вариант.
2. Окажите неотложную помощь. Отделяем ребенка от матери, помещаем под лучистое тепло. Проводим интубацию трахеи (ЭТ диаметром 3,5 мм) на глубину = m + 6 = 8 см, санацию дыхательных путей с помощью электроотсоса через интубационную трубку, ИВЛ подогретым, увлажненным кислородом концентацией 21-60%. Через 30 секунд начинаем непрямой массаж сердца. Контроль эффективности через каждые 30 сек. Введение адреналина 0,01% в

вену пуповины через катетер 0,6 мл. Восполнение ОЦК 0,9% раствором натрия хлорида (10 мл/кг) 22 мл в течение 10 минут.

3. Определите тактику ведения. После проведения реанимационных мероприятий – перевод в хирургическое отделения. Транспортировка с приподнятым головным концом на больном боку.
4. Определите показания к ИВЛ и интубации трахеи.

Показания к проведению ИВЛ:

- Отсутствие дыхания
- Нерегулярное дыхание
- ЧСС<100 ударов в минуту

Немедленная интубация трахеи показана:

- Детям с подозрением на диафрагмальную грыжу
- Детям, родившимся с примесью мекония в околоплодных водах с угнетенным самостоятельным дыханием или его отсутствием и сниженным мышечным тонусом
- Детям, родившимся ранее 27 недели беременности с целью профилактического введения сурфактанта
- При неэффективной масочной ИВЛ (ЧСС<60 ударов в минуту через 30 секунд ИВЛ)
- При необходимости проведения непрямого массажа сердца

5. Назначьте питание. Полное парентеральное питание – раствор глюкозы 10 % со скоростью утилизации 5 мг/кг/мин (6,6 мл/час), в объеме 60 мл/кг/сут. (132 мл).

Эталон ответа к задаче № 3.

1. Поставьте и обоснуйте диагноз. На основании данных анамнеза (пожилой возраст матери (43 года), страдает гипертонической болезнью, беременность протекала с осложнением (ОРЗ, гестоз)), осложненного течения родов запоздалых в 42 недели с зелеными околоплодными водами, клинических данных (самостоятельное дыхание отсутствует, цианоз, брадикардия, физиологические рефлексы вызвать не удалось, адинамия), оценки по шкале Апгар 1 балл, МРК 58, можно поставить диагноз: Тяжелая асфиксия новорожденного. Аспирация мекония. Фон: Хроническая внутриутробная гипоксия. Переношенность. ЗВУР 1 степени, гипотрофический вариант.

2. Окажите неотложную помощь. Отделить от матери. Положить под лучистое тепло. Провести интубацию, санацию трахеи через интубационную трубку, ручную ИВЛ мешком Амбу, FiO2=0,21. Если через 30 сек сохраняется брадикардия – непрямой массаж сердца, ИВЛ мешком Амбу, FiO2=90-100%. Если через 30 секунд непрямого массажа сердца ЧСС менее 60/мин – введение адреналина (0,8 мл 0,01% р-ра) внутривенно. Если через 30 секунд ЧСС менее 60/мин – восполнение ОЦК 0,9% раствором натрия хлорида (10 мл/кг) 29 мл в течение 5 минут,

коррекция ацидоза – 4% раствор бикарбоната натрия 4 мл/кг (11,6 мл) в течение 2-х минут (2 мл/кг/мин).

3. Опишите технику интубации трахеи. Размер интубационной трубки подбирается по массе тела ребенка.

Масса менее 1000 г – диаметр трубки (мм) 2,5-3
Масса 1000 – 2000 г – диаметр трубки (мм) 3-3,5
Масса 2000 – 3500 г – диаметр трубки (мм) 3,5
Масса более 3500 г – диаметр трубки (мм) 4

Ларингоскоп держат левой рукой, правой рукой открывают рот ребенку. Клинок ларингоскопа вводят через правый угол рта, продвигая по средней линии и отодвигая язык кверху и влево. Проходят язычок мягкого неба, надгортанник, приподнимают его и обнажается голосовая щель. Интубационная трубка вводится через правый угол рта и продвигается в голосовую щель между связками. Интубационную трубку соединяют с мешком или аппаратом ИВЛ и фиксируют лейкопластырем.

Глубина стояния интубационной трубки = 6 см + масса больного в кг.

4. Показания для прекращения реанимационных мероприятий. Если в течение 10 минут от начала проведения реанимационных мероприятий в полном объеме у ребенка отсутствует сердцебиение, мероприятия в родильном зале следует прекратить.

5. Назначьте питание новорожденному.

Кормление частично энтеральное через зонд материнским молоком 50%.

1. По формуле Зайцевой – 2% массы х n = 58 х 1 = 58 мл
2. По формуле Финкельштейна = 70 х 1 = 70 мл
3. По формуле Тура = 10 х n х 7 = 70 мл
4. Калорийным методом = 20-30 ккал/кг/сут = 20 х 2,9 = 58 ккал.

100 мл – 150 ккал,
Х мл – 58 ккал.
Х = 5800 : 150 = 38,7 мл

	количество	Б	Ж	У	Кал
Молозиво	100	2,2-5,8	2,8-4,1	4,1-7,6	110
Материнское молоко	30	1,74	1,23	2,28	33
Глюкоза в/в	144			14,4	48,96
На кг массы тела		0,6	0,4	5,7	28,3
N потребности на кг		1,0-2-2,5	0,5-4-6,5	5,7-7,5-14,0	30

Vинфуз. Терапии = 60 мл/кг – 30 мл = 174-30 = 144 мл/сут.
В 100 мл 10% глюкозы – 34 ккал.
В 144 мл 10% глюкозы – Х ккал

X= (144 х 34) / 100 = 48,96 ккал

ЧПП + частичное энтеральное питание в 1-ые сутки достаточны по всем ингредиентам и калорийности.

Эталон ответа к задаче № 4.

1. Поставьте и обоснуйте диагноз. Учитывая пожилой возраст матери (43 года), соматическую патологию (сахарный диабет), осложненное течение беременности (ОРЗ, анемия, гестоз) и родов запоздалых в 42 недели с применением вакуум-экстракции, рождение в зеленых околоплодных водах, с гигантской массой, диспропорпорциональным телосложением (индекс Тура -2, туловище длинное с широким плечевым поясом, короткие конечности, лицо лунообразное, с выступающими полными щеками), признаки морфо-функциональной незрелости (обильный волосяной покров на голове, лануго), оценку по шкале Апгар 1 балл, клинические данные (самостоятельное дыхание отсутствует, цианоз, брадикардия, арефлексия, адинамия), можно поставить диагноз:
Основной: Асфиксия новорожденного, тяжелая. Аспирация мекония.
Сопутствующий: Диабетическая фетопатия.
Фон: Переношенность. Хроническая внутриутробная гипоксия.
2. Окажите неотложную помощь. Отделить от матери. Положить под лучистое тепло. Провести интубацию, санацию трахеи через интубационную трубку, ручную ИВЛ мешком Амбу, FiO2=0,21. Если через 30 сек сохраняется брадикардия – непрямой массаж сердца, ИВЛ мешком Амбу, FiO2=90-100%. Если через 30 секунд непрямого массажа сердца ЧСС менее 60/мин – введение адреналина (0,5-1,5 мл 0,01% р-ра) внутривенно. Если через 30 секунд ЧСС менее 60/мин – восполнение ОЦК 0,9% раствором натрия хлорида (10 мл/кг) 51 мл в течение 5 минут, коррекция ацидоза – 4% раствор бикарбоната натрия 4 мл/кг (20,4 мл) в течение 2-х минут (10 мл/мин).
3. Определите показания и технику проведения непрямого массажа сердца. Непрямой массаж сердца показан при ЧСС менее 60 ударов в минуту на фоне адекватной ИВЛ, проводимой в течение 30 секунд. Непрямой массаж сердца следует выполнять только на фоне адекватной ИВЛ.

Непрямой массаж сердца проводят в соотношении с частотой ИВЛ 3:1. В минуту следует выполнять 90 компрессий и 30 вдохов.
Способы непрямого массажа сердца:

- С помощью 2-х рук подушечками больших пальцев, надавливая на середину между нижней и средней третями грудины, поместив ладони под спину ребенку
- С помощью 1-й руки, надавливая на нижнюю треть грудины указательным и средним пальцами

Сжатие грудной клетки производят на глубину 1/3 переднезаднего размера грудной клетки.

4. Показания для прекращения реанимационных мероприятий. Если в течение 10 минут от начала проведения реанимационных мероприятий в полном объеме у ребенка отсутствует сердцебиение, мероприятия в родильном зале следует прекратить.
5. Назначьте питание новорожденному.
Кормление частично энтеральное через зонд материнским молоком 50%.
1. По формуле Зайцевой – 2% массы х n = 102 х 1 = 102 мл
2. По формуле Финкельштейна = 70 х 1 = 70 мл
3. По формуле Тура = 10 х n х 7 = 70 мл
4. Калорийным методом = 20-30 ккал/кг/сут = 20 х 5,1 = 102 ккал.
100 мл – 150 ккал,
Х мл – 102 ккал.
Х = 10200 : 150 = 68 мл
Кормление частое (12 раз в сутки с интервалом 2 часа) по 5 мл материнским молоком через зонд.
Объем инфузионной терапии = 60 мл/кг – 60 = 246 мл/сут

	количество	Б	Ж	У	Кал
Молозиво	100	2,2-5,8	2,8-4,1	4,1-7,6	150
Материнское молоко	60	3,48	2,46	4,56	66
Глюкоза 10% в/в	246			24,6	83,64
Всего		3,48	2,46	29,16	149,64
На кг массы тела		0,68	0,48	5,72	29,34
N потребности на кг		1,0-2-2,5	0,5-4-6,5	5,7-7,5-14,0	30

Vинфуз. Терапии = 60 мл/кг – 60 мл = 306-60 = 246 мл/сут (10 мл/час).
В 100 мл 10% глюкозы – 34 ккал.
В 246 мл 10% глюкозы – Х ккал
Х= (246 х 34) / 100 = 83,64 ккал

Частичное парентеральное питание + частичное энтеральное питание в 1-ые сутки достаточны по всем ингредиентам и калорийности. Необходим контроль гликемии по правилу 4-х четверок с первого часа жизни.

Эталон ответа к задаче № 5.

1. Поставьте и обоснуйте диагноз.

Учитывая экстрагенитальную патологию матери (ВПС с хронической сердечной недостаточностью), осложненное течение беременности (анемия) и родов (преждевременные роды в 34 недели путем экстренной операции кесарева сечения в связи с преждевременной отслойкой нормально расположенной плаценты) и состояние ребенка

тяжелое: не кричит, адинамия, атония, физиологические рефлексы угнетены, тотальный цианоз, отсутствие дыхания, брадикардию ЧСС менее 60, очень низкую массу тела (масса 1400 г., рост 41 см., ребенка), явления морфо-функциональной незрелости (пушковые волосы на плечах и спине), низкую оценку по шкале Апгар на первой минуте 1 балл, можно поставить диагноз:

Основной: Асфиксия новорожденного тяжелой степени.

Фон: Хроническая внутриутробная гипоксия. Недоношенность 34 недели, ЗВУР I степени гипотрофический вариант.

2. Окажите первичные и реанимационные мероприятия.

Быстро отделить от матери. Поместить под лучистое тепло. Провести интубацию трахеи на 1-й минуте жизни, санацию трахеи через интубационную трубку, начать ручную ИВЛ мешком Амбу, FiO2=0,21. Если через 30 сек сохраняется брадикардия – начать непрямой массаж сердца,продолжая ИВЛ мешком Амбу, FiO2=90-100%. Если через 30 секунд непрямого массажа сердца ЧСС менее 60/мин – ввести адреналина 0,01% р-ра 0,2-0,4 мл внутривенно через пупочный катетер. Если через 30 секунд ЧСС менее 60/мин начать восполнение ОЦК 0,9% раствором натрия хлорида (10 мл/кг) 14 мл в течение 5 минут, коррекцию ацидоза – 4% раствор бикарбоната натрия 4 мл/кг (5-6 мл) в течение 2-х минут (2 мл/кг/мин).

3. Определите тактику ведения новорожденного.

После оказания первичной и реанимационной помощи показан перевод в ПИТ. Показана комплексная интенсивная терапия – выхаживание в кувезе, t=35°C, АИВЛ, инфузионная терапия, инотропная поддержка, восполнение ОЦК (волювен, инфукол), заместительная терапия (эритроциты, плазма) при подтверждении тяжелой постгеморрагической анемии, парентеральное питание (глюкоза, аминовен), минимальное энтеральное питание в первые сутки, антибактериальная терапия.

4. Назначьте обследование.

На этапе первичных мероприятий проводится мониторинг:

1. ЧСС
2. Дыхательные усилия
3. Цвет кожи и состояние периферического кровообращения
4. Оценка по Апгар

В ПИТ показано мониторирование:

1. ЧСС (110-160 в мин.)
2. ЧД (40-60 в мин.)
3. Оценка по шкале Даунса
4. Температура тела (36,5-37,0^0C)
5. АД (ср. 38-42 мм рт. ст.)
6. Симптом «Бледного пятна» (2-4 сек.)
7. Пульсоксиметрия (Sa O_2 90-95%)
8. Диурез (1-3 мл/кг/час)

9. КОС
10. Гемоглобин/гематокрит
11. Гликемия, билирубин, анализ системы гемостаза
12. Динамика массы тела
13. Электролитный состав крови
14. Клинический анализ крови
15. НСГ, УЗИ внутренних органов, ЭКГ, Эхо КС

5. Назначьте и оцените питание недоношенному новорожденному.

1 сутки - парентеральное питание (р-р глюкозы 10%, 80 мл/кг – 112 мл/сутки со скоростью 5 мл/час). В конце первых суток зондовое питание, начиная с 1мл дистиллированной воды, затем смесями для недоношенных детей (PreNAN) или сцеженным грудным молоком.

В 112 мл 10% раствора глюкозы – 11,2 г глюкозы

В 1 г глюкозы – 3,4 ккал

В 11,2 г глюкозы – 38,08 ккал

В 1-ые сутки каллорийная потребность – 20-30 ккал/кг/сут

При рассчитанном парентеральном питании ребенок получит 27,2 ккал/кг/сут, что можно считать адекватным.

Эталон ответа к задаче № 6.

1. Поставьте диагноз и обоснуйте его.

Диагноз: Асфиксия средней степени тяжести. Недоношенность 27 нед.

Диагноз поставлен на основании анамнеза: мать имеет отягощенный акушерский анамнез, страдает гипертонической болезнью; осложненного течения беременности на фоне угрозы прерывания, гестоза; преждевременных родов в 27 недель; рождения ребенка с экстремально низкой массой тела; данных объективного осмотра: ребенок вялый, реакция на осмотр слабая, рефлексы угнетены, крик слабый, стонущий, отмечается втяжение уступчивых мест грудной клетки, кожа цианотичная, при аускультации тоны приглушены, ЧСС -170 уд. в мин, оценка по шкале Апгар 6 баллов.

2. Назовите оборудование родильного зала для проведения первичной и реанимационной помощи детям с ЭНМТ.
   1. Источник лучистого тепла, терморезистентный мешок или пленка
   2. Оборудование для отсасывания (электроотсос, баллончик, катетеры, желудочные зонды, тройники)
   3. Оборудование для ИВЛ (источник кислорода, ротаметр, увлажнитель, соединительные кислородные трубки, самораспрaвляющийся мешок, лицевые маски, оральные воздуховоды, аппарат для механической ИВЛ с Т-коннектором, манометр)
   4. Оборудование для интубации трахеи (ларингоскоп с прямым клинком № 0, эндотрахеальные рубки размером 2,5; 3,0)
   5. Инструменты для введения медикаментов (шприцы, иглы, пупочные катетры)

6. Apgar-timer
7. Пульсоксиметр
8. Монитор артериального давления

3. Окажите неотложную помощь

Алгоритм проведения первичных реанимационных мероприятий у недоношенных, родившихся на сроке менее 29 недель гестации.

1. Зафиксировать время рождения
2. Пересечь пуповину и наложить зажим на пуповинный остаток
3. Перенести ребенка под источник лучистого тепла
4. Убедиться в живорожденности
5. Наложить датчик SpO2 на правое предплечье, подключить датчик к монитору
6. Не осушивая поместить ребенка в прозрачный терморезистентный пакет с прорезью для головы или обернуть в пленку из термоустойчивого пластика
7. Санация верхних дыхательных путей
8. При наличии регулярного спонтанного дыхания (в том числе стонущего, с втяжением уступчивых мест) и ЧСС более 100 ударов в минуту проводят с первых минут CPAP при помощи биназальных канюль, назальной или лицевой маски (PEEP +5 см H2O Fi O2 0,21)
9. Транспортировка в ПИТ

4. Назначьте питание ребенку

Необходимо начать парентеральное питание с первых минут жизни, исходя из каллорийной потребности 20 ккал/кг/сут и потребности в жидкости 80 мл/кг/сут.

Потребность в каллориях = 20 х 0,9 = 18 ккал/сут

Потребность в жидкости = 80 х 0,9 = 72 мл/сут

В 100 мл 10% глюкозы – 34 ккал

В Х мл 10% глюкозы – 18 ккал

Х = (100 х 18) : 34 = 52,94 мл

Необходимо сочетание 10% и 5% глюкозы.

10% глюкозы – 34 мл.

5% глюкозы – 38 мл.

Минимальное энтеральное питание необходимо начать через 12 часов введением материнского молока через зонд 1 мл с интервалом 2-3 часа.

5. Определите тактику интенсивной терапии

1. Поддержание нормальной температуры тела
2. Ранний назальный CPAP
3. Профилактическое введение сурфактанта (куросурф 100-200 мг/кг)
4. Инфузионная терапия из расчета 80 мл/кг/сут
5. Минимальное энтеральное питание через 12 часов материнским молоком или разведенной в 2 раза смесью для недоношенных.
6. Парентеральное питание (глюкоза 5% или 10%, аминокислоты)
7. Профилактика инфекции (антибактериальная терапия, в/в иммуноглобулин)

8. Коррекция метаболических нарушения, гипербилирубинемии, тяжелой анемии.

Эталон ответа к задаче № 7.

1. Поставьте и обоснуйте диагноз.

Учитывая пожилой возраст матери, отягощенный акушерско-гинекологический анамнез, профессиональные вредности, нетрадиционный метод зачатия, осложненное течение беременности с гемодинамическими нарушениями, задержкой внутриутробного развития плода, данные УЗИ, тяжелое состояние при рождении с нарушением проходимости носовых ходов, можно поставить диагноз:

Основной: Асфиксия новорожденного средней тяжести.

Сопутствующий: Патология внутриутробного развития: двусторонняя атрезия хоан.

Фон: Задержка внутриутробного развития 3 степени, диспластический вариант

2. Окажите первичные и реанимационные мероприятия.

1. Начальные мероприятия занимают 20-30 секунд (поддержание нормальной температуры тела; придание положения на спине; санация рта; тактильная стимуляция в течение 10-15 минут, санация носа в течение 5 секунд; введение ротового воздуховода.
2. ИВЛ через маску самораспрaвляющимся мешком, Fi O2 = 0,21 в течение 2-3 минут.
3. Установить желудочный зонд
4. Проведите оценку по шкале Апгар в конце 5-й минуты

3. Определите тактику ведения новорожденного.

При оценке по шкале Апгар 8-9 баллов – перевод в ПИТ, консультация ЛОР-врача, оперативное лечение.

4. Назовите показания к использованию ротового воздуховода.

– Двусторонняя атрезия хоан
– Синдром Пьера-Робена

5. Опишите технику введения воздуховода.

При введении воздуховод должен свободно помещаться над языком и доставать до задней стенки глотки, манжета при этом должна оставаться на губах ребенка.

Эталон ответа к задаче № 8.

1. Поставьте и обоснуйте диагноз.

Учитывая пожилой возраст матери, перинатальные потери в анамнезе, наличие наследственной патологии в семье, позднюю постановку на учет, маркеры наследственной патологии, тяжелая задержка внутриутробного развития плода, низкую оценку по шкале Апгар, множество стигм дисэмбриогенеза: птичье лицо, недоразвитая нижняя челюсть, расщелина твердого неба, маленький круглый язык, можно поставить диагноз:

Основной: Асфиксия новорожденного средней тяжести
Сопутствующий: Синдром Пьера-Робена
Фон: ЗВУР 3 степени, диспластический вариант

2. Окажите первичные и реанимационные мероприятий.

1. Обеспечить тепло, обсушить
2. придать положение на спине
3. провести санацию рта; носа
4. ввести ротовой воздуховод
5. Начать ИВЛ через маску самораспрaвляющимся мешком, Fi O2 = 0,21 в течение 2-3 минут.
6. Установить желудочный зонд
7. Проведите оценку по шкале Апгар в конце 5-й минуты

3. Определите показания для установки желудочного зонда.

Если масочная вентиляция затягивается более чем 3-5 минут, следует установить желудочный зонд для декомпрессии.

4. Опишите технику установки желудочного зонда.

Зонд диаметром 4-5 Fr вводится на глубину, равную расстоянию от угла рта до козелка уха и далее до нижнего края мечевидного отростка грудины. После его установки проводится аспирация содержимого желудка, зонд фиксируется лейкопластырем к верхней губе или щеке, ИВЛ возобновляется.

5. Оцените эффективность ИВЛ через лицевую маску.

Основным критерием эффективности ИВЛ является ЧСС более 100 ударов в минуту. Через 30 секунд после начала ИВЛ следует оценить ЧСС. Частота сердечных сокращений при проведении реанимационных мероприятий подсчитывается за 6 секунд. Затем результат подсчета за 6 секунд умножается на 10 и получается значений ЧСС за 1 минуту, на основании которого принимается решение о дальнейших действиях:

- ЧСС менее 60 ударов в минуту – интубация трахеи, ИВЛ через интубационную трубку, при сохраняющейся брадикардии менее 60 ударов в минуту через 30 секунд – непрямой массаж сердца на фоне ИВЛ через интубационную трубку со 100% концентрацией кмслорода
- ЧСС 60-100 ударов в минуту – проверить плотность прилегания маски, чуть больше разогнуть голову ребенка, увеличить давление на вдохе, провести аспирацию из верхних дыхательных путей и продолжить ИВЛ еще 30 секунд, после чего оценить ЧСС. При сохраняющейся брадикардии менее 100 ударов в минуту- интубация трахеи
- ЧСС более 100 ударов в минуту – продолжить ИВЛ до восстановления дыхания

Эталон ответа к задаче № 9.

1. Поставьте и обоснуйте диагноз.

Учитывая юный возраст матери, чрезмерную прибавку массы во время беременности, слабость родовой деятельности с применением вакуум-экстракции в родах, зеленые околоплодные воды, крупную массу ребенка, громкий, эмоциональный крик сразу после рождения, розовую с акроцианозом кожу, активные движения и рефлексы, нормальную сердечную деятельность, конфигурацию головы с опухолевидным образованием над левой теменной костью с флюктуацией, можно поставить диагноз:

Основной: Родовая травма черепа. Кефалогематома левой теменной кости.

Фон: Крупный плод. Острая гипоксия.

2. Оцените по шкале Апгар в конце первой минуты.
   - ✓ ЧСС – более 100 ударов в минуту – 2 балла
   - ✓ Дыхание – сильный крик (адекватное дыхание) – 2 балла
   - ✓ Мышечный тонус – высокий (активные движения) – 2 балла
   - ✓ Рефлексы – чихает и кашляет – 2 балла
   - ✓ Цвет кожи – выраженный акроцианоз – 1 балл

Оценка по шкале Апгар в конце первой минуты – 9 баллов.

3. Окажите первичные мероприятия.
   1) Зафиксировать время рождения
   2) Переместить ребенка на реанимационный столик с лучистым теплом
   3) Обсушить
   4) Провести углубленную оценку состояния
4. Назначьте обследование.
   - Клинический мониторинг (оценка состояния и самочувствия, симптома бледного пятна, динамики массы тела)
   - Лабораторный мониторинг (клинический анализ крови, анализ системы гемостаза, биохимический анализ крови (гликемия, билирубин)
   - Нейросонография
   - Консультация нейрохирурга, пункция кефалогематомы
5. Назначьте питание новорожденному.

Кормить сцеженным материнским молоком по 10 мл х 8 раз в 1-ые сутки из соски с интервалом 3 часа.

Эталон ответа к задаче № 10.

1. Поставьте и обоснуйте диагноз.

Учитывая отсутствие признаков живорожденности у ребенка, родившегося в 34 недели гестации, можно поставить диагноз антенатальная гибель плода (мертворожденность).

2. Окажите первичные и реанимационные мероприятия.

Реанимационные мероприятия не показаны.

3. Назовите признаки живорожденности.

Живорожденным считается продукт зачатия, извлеченный из матки после 24 недели гестации с массой более 500 г, имеющий хотя бы один признак живорожденности:

- Самостоятельное дыхание
- Сердцебиение
- Пульсация пуповины
- Произвольные движения

4. Определите показания к прекращению реанимационных мероприятий. Оценка 0 баллов через 10 минут после рождения является одним из оснований для прекращения первичной реанимации.
5. Определите исход. Неблагоприятный. Перинатальная (антенатальная) смерть.

Недоношенные дети. Анатомо-физиологические особенности у недоношенных новорождённых. Принципы выхаживания и вскармливания недоношенных детей в родильном доме и на II этапе выхаживания.

Эталон ответа к задаче № 1.

1. Поставьте диагноз.

Диагноз: Асфиксия средней тяжести. Недоношенность 27 недель. Экстремально низкая масса тела.

2. Назначьте мероприятия по ведению (респираторная поддержка, режим пребывания и питания, обследование, мониторинг).

Респираторная поддержка:

- Интубация трахеи.
- Перевод на АИВЛ. Введение куросурфа 100 мг/кг.

Пребывание:

- Поместить в кувез в отделение недоношенных новорожденных с температурой в палате 26-28º С., в кувезе 34-35,4 С.
- Влажность в кувезе – в первые дни 98-95 %., с постепенным снижением до 65%.

Питание:

- Парентеральное питание
- Минимальное энтеральное питание

Обследование:

- Клинический анализ крови, группа крови.
- Гликемия (каждые 4 часа)
- Билирубин крови.
- Клин. анализ мочи.
- Клин. анализ кала.
- Посевы
- КОС

– Нейросонография

Мониторинг:

– Температура тела.
– Сатурация кислорода.
– ЭКГ.
– АД.
– Скорость почасового диуреза.

3. Укажите причины недоношенности новорождённых.

1) Социально-экономические факторы:

– профессиональные вредности
– уровень образованности родителей
– желанность беременности
– курение
– употребление алкоголя и/или наркотиков

2) Социально-биологические факторы:

– возраст
– субклиническая инфекция и бактериальное носительство
– предшествующие аборты
– «дефицитное » питание

3) Клинические факторы:

– экстрагенитальные заболевания матери
– АФС
– хронические заболевания мочеполовой системы у матери
– оперативные вмешательства во время беременности
– психологические и физические травмы и другие патологические состояния;
– гестоз
– ЭКО
– Многоплодная беременность

4. Назовите анатомо-морфологические признаки недоношенности.

6 морфологических признаков недоношенности по шкале Боллард:

- Кожа (цвет, толщина, прозрачность)
- Лануго
- Исчерченность кистей и стоп
- Величена грудных желез, ареол сосков
- Податливость ушных раковин
- Развитие половых органов

6 нейро-мышечных признаков недоношенности по шкале Боллард:

- Поза младенца (степень преобладания тонуса сгибателей)
- Квадратное окно (запястье)
- Ответная реакция руки
- Подколенный угол

- Симптом «шарфа»
- Притягивание пятки к уху

5. Определите метод вскармливания.
   - Парентеральное питание выполнять 5-10% раствором глюкозы в объеме 80 мл/кг и аминовен 2,2 г/кг в первые сутки.
   - Через 8 часов назначить трофическое питание. Энтерально из расчета 2 мл с интервалом 2 часа молозива или Симилак нео шур через шприцевой насос.
   - Общий объём жидкости за первые сутки – 80 мл, за вторые – 100 мл, за третьи сутки 130 мл.

Эталон ответа к задаче № 2.

1. Поставьте диагноз.

Диагноз: ЗВУР 3 ст., гипопластический вариант.

Фон: Недоношенность 35 нед.

2. Назначьте режим выхаживания.

Поместить в кувез в отделение недоношенных новорождённых с температурой в палате 26-28º С, в кувезе 31º С. Влажность в кувезе – 60 %.

Питание:

- Энтерально из расчёта 4 мл с интервалом 2 часа молозива через соску. Поить 5 % раствором глюкозы.
- Общий объём жидкости за первые сутки – 60 мл/кг, за вторые – 80 мл/кг, за третьи сутки 100 мл/кг.

3. План обследования.
   - Клинический анализ крови, группа крови.
   - Гликемия (каждые 4 часа)
   - Билирубин крови.
   - Клин. анализ мочи.
   - Клин. анализ кала.
   - Нейросонография

Мониторинг:

- Температура тела.
- Сатурация кислорода.
- ЭКГ.
- АД.
- Скорость почасового диуреза.

4. Перечислите транзиторные состояния новорождённых и их особенности у недоношенных детей.

- Отсутствует половой криз.
- Транзиторная гипербилирубинемия может стать причиной ядерной желтухи.

– Транзиторная гипотермия может провоцировать ухудшение состояния и развитие ПОН.

5. Этиопатогенез задержки внутриутробного развития.

Влияния негативных факторов в 3, 2, 1-м триместрах вызывает гипотрофический, гипопластический, диспластический варианты ЗВУР соответственно.

Эталон ответа к задаче № 3.

1. Поставьте диагноз.

Основной диагноз: РДС 1 типа. Фон: недоношенность Ш степени.

2. Укажите причину состояния.

Дефицит сурфактанта. Незрелость лёгких и дыхательного центра. Недостаточное расправление лёгких.

3. Определите прогноз.

При отсутствии осложнений - при хорошем уходе и адекватной терапии с 7-х суток жизни состояние начинает улучшаться - прогноз благоприятен.

4. Составьте план ведения.

АИВЛ в режиме умеренной гипервентиляции, введение курасурфа с интервалом 12 часов 180-200 мг/кг двукратно с первым введением в первые 2 часа жизни появления ДН, инфузионная терапия из расчета 60 мл/кг/сут, минимальное энтеральное кормление, мониторинг.

5. Укажите формулу расчета нормального артериального давления у недоношенных новорожденных.

АД среднее недоношенного = гестационный возраст (нед.) + 5 = мм рт.ст.

Эталон ответа к задаче № 4.

1. Поставьте диагноз.

Основной диагноз: РДСН.

Фон: недоношенность 32 нед.

2. Какие дополнительные обследования необходимы для уточнения диагноза?

Анализ крови на КОС (pH, PO_2, PCO_2), R-графия грудной клетки, пульсоксиметрия, мониторинг АД, ЧСС, ЧД, клинический анализ крови, биохимический анализ крови, НСГ, УЗИ внутренних органов, бактериологическое исследование (посевы из наружного ушного прохода, крови, мочи, кала, трахеи).

3. Укажите алгоритм респираторной поддержки.

– Кислородная палатка
– Назальный CPAP
– АИВЛ

4. Назначьте питание.

Энтеральное питание через зонд молозивом или специализированной смесью для недоношенных (Симилак особая забота, Пренан)

Парентеральное питание с первого часа жизни с включением 5-10% раствора глюкозы, аминокислот.

5. Опишите анатомо-физиологические особенности дыхательной системы недоношенного

- Незрелость
- Верхние дыхательные пути узкие
- Диафрагма расположена относительно высоко
- Грудная клетка податлива
- Ребра расположены перпендикулярно к грудине
- Дыхание поверхностное, ослабленное
- ЧДД 20-72/мин
- Объем дыхания снижен
- Ритм дыхания периодический
- Недостаточное развитие альвеол, капиллярной сети легких
- Толстые альвеолокапиллярные пространства
- Снижено содержание сурфактанта
- Низкая растяжимость легких

Эталон ответа к задаче № 5.

1. Поставьте диагноз.

Апноэ недоношенных.

Фон: недоношенность 31 неделя. ОНМТ. Гипокальциемия.

2. Укажите причину таких состояний.

Причина апноэ недоношенных новорожденных - незрелость центральных структур, регулирующих дыхание, длительным апноэ способствуют: внутричерепная родовая травма, спинальная травма, сепсис, гипогликемия, электролитные расстройства (гипомагниемия, гипокальциемия, гипермагниемия).

3. Определите стратегию респираторной поддержки.

4. Назначьте медикаментозную терапию.

Кофеин 10 мг/кг (14 мг) per os – доза назыщения, через 24 часа 2,5 мг/кг (3,6 мг данному пациенту) кофеина дают 1 раз в сутки.

5. Определите прогноз новорожденных с этим состоянием.

При адекватной и своевременной ИВЛ, правильной коррекции электролитного состояния, назначении ноотропных препаратов и стимуляции дыхательного центра, правильном выхаживаннн и организации питания - благоприятен.

Эталон ответа к задаче № 6.

1. Поставьте диагноз.

Недоношенность 26 недель. Экстремально низкая масса тела.

2. Укажите основные принципы выхаживания детей с низкой массой тела.

- Проведение преждевременных родов в стационарах 2-3-го уровня
- Оптимальный температурный режим

- Обеспечение оптимальной оксигенации
- Обеспечение достаточного поступления питательных веществ
- Тщательное наблюдение за метаболическими процессами
- Снижение негативных стрессорных раздражителей

3. Назовите способы профилактики РДС.

- ✓ Применение антенатальной стероидной терапии до родов + квалифицированное ведение преждевременных родов
- ✓ Современные стратегии респираторной терапии
- Заместительная терапия сурфактантом
- Раннее применение назального CPAP
- Нежная традиционная ИВЛ
- ВЧО ИВЛ
- ✓ Мониторинг (витальные функции, газы крови, капнометрия, рентген, УЗИ)
- ✓ Адекватный лечебно-охранительный и температурный режим

4. Опишите методы температурной поддержки недоношенных с ЭНМТ.

У недоношенных с ЭНМТ недостаточно применение стандартных методов профилактики гипотермии. Показано применение пластиковой пленки или мешка («пищевого» класса, терморезистентной) и помещение под источник лучистого тепла сразу после рождения. Учитывая потенциальный риск гипертермии при применении дополнительных средств тепловой защиты, показан непрерывный мониторинг температуры тела. Выхаживание в кувезе с экраном при высокой влажности (95%) и температуре 36,6-37°С.

5. Укажите возможные исходы данной патологии.

Выживаемость недоношенных с экстремально низкой массой тела зависит от гестационного возраста. Чем ниже гестационный возраст, тем ниже вероятность благоприятного исхода. Летальность в группе недоношенных с массой 750 г составляет 50%, у выживших возможны последствия гипоксического и геморрагического поражения ЦНС, бронхо-легочная дисплазия и другая патология.

Эталон ответа к задаче № 7.

1. Поставьте диагноз.

Недоношенность 27 недель. ЭНМТ. Асфиксия новорожденного, тяжелая.

2. Укажите стартовые параметры аппаратной ИВЛ (на первые 15-20 минут).

Стартовые параметры ИВЛ (на первые 15-20 минут) для ДЭНМТ:

- концентрация кислорода (FiO_2) 30-40%.
- Поток воздушно-кислородной смеси (Flow) – 2-3 л/мин/кг.
- Время вдоха (Ti) – 0,3-0,35 сек.
- Частота дыхания (Rate) – 60 в 1 мин.
- Пиковое давление вдоха (Pip) – 16-30 см H_2O.

- Положительное давление в конце вдоха (PEEP) - +4+5 см H_2O

3. Назначьте куросурф.

Профилактическое введение куросурфа в первые 20 минут жизни, после начала АИВЛ. Доза 100-200 мг/кг.

4. Назовите факторы риска РДС у данного пациента.

- Гестационныи возраст ребенка 27 недель
- Сахарный диабет у матери
- Кровотечения у беременных
- Кесарево сечение
- Перинатальная асфиксия
- Мужской пол новорожденного

5. Укажите факторы, снижающие рис РДС у недоношенных

- Длительный безводный промежуток
- Задержка внутриутробного развития
- Состояния, вызывающие хронический стресс (наркомания, артериальная гипертензия у матери и др.)
- Лечение беременной глюкокортикоидами

Эталон ответа к задаче № 8.

1. Поставьте диагноз.

Недоношенность 35 недель.

2. Представьте классификацию недоношенности.

Недоношенный – родившийся менее 37 нед. гестации или до 260-го дня беременности.

Пример диагноза: недоношенный новорожденный — 35 нед.

Масса тела <2500 г — это новорожденные с малой массой тела

- 2500 — 1501 г — дети с низкой массой тела (НМТ);
- 1500 — 1001 г — с очень низкой массой тела (ОНМТ);
- 1000 – 750 г при сроке гестации менее 29 нед. — с экстремально-низкой массой тела (ЭНМТ);
- До 750 г на сроке менее 26 нед. – с ультраэкстремально низким весом.

3. Назначьте питание ребенку.

- Может быть приложена к груди матери в первые сутки жизни.
- Свободное вскармливание является неприемлемым.
- При грудном вскармливании необходимо внимательно следить за появлением признаков усталости.
- Сохранение грудного вскармливания.

V питания в 1 сутки = 20 ккал/кг = 42 ккал = 28 мл молозива в первые сутки.

4. Определите прогноз.

Прогноз для жизни и здоровья благоприятный.

5. Определите группу риска.

Группа риска 1 (риск поражения ЦНС), 2 (риск реализации ВУИ), 3 (риск трофических расстройств).

Эталон ответа к задаче № 9.

1. Поставьте диагноз.
Недоношенность 34 недели. Новорожденный с низкой массой тела.
2. Проведите коррекцию питания.
Вскармливание детей, родившихся с массой тела 1500 - 2000 г (срок гестации 30 - 33 недели):

- проводят пробное кормление из бутылочки
- При неудовлетворительной активности сосания назначается зондовое кормление в полном или частичном объеме
- Калорийность в 1 сут – 25-30 ккал/кг; 2-ые сут. – 40 ккал/кг; к 17 дню жизни - до 130 ккал/кг/сут., к месячному возрасту - до 140 ккал/кг/сут.
- Снижение калорийности у родившегося массой тела более 1500 г – начиная со 2-го месяца калорийность снижается ежемесячно на 5 ккал/кг до 115 ккал/кг.

На 2-ые сутки – Смесь Симилак особая забота – 1,8 х 30 = 54 ккал = 65,1 мл/сутки.
V жидкости = 80 мл/кг/сут = 80 х 1,8 = 144 мл.
V инфузионной терапии = 144 – 65 = 79 мл/сут.
В составе инфузионной терапии – глюкоза 5 % 67,0 мл, раствор натрия хлорида 0,9% 8,7 мл, раствор кальция глюконата 10% 1,3 мл, раствор калия хлорида 4% 2,0.
3. Определите питание недоношенного в случае гипогалактии.

Женское молоко после преждевременных родов содержит больше белка (1,2 – 1,6 г в 100 мл), несколько больше жира и натрия и меньше лактозы при одинаковом общем уровне углеводов и более высокое содержание ряда защитных факторов (лизоцима). Женское молоко легко усваивается и хорошо переносится недоношенными детьми. Несмотря на особый состав, молоко может удовлетворить потребности лишь недоношенных детей с массой тела более 1800 – 2000 г, недоношенные дети с меньшей массой тела испытывают дефицит в белке, минеральных веществах (кальции, фосфоре, магнии, натрии, меди, цинке и др.) и витаминах (B_2, B_6, C, D, E, K, фолиевой кислоте и др.). Обогащение рационов недоношенных детей, получающих женское молоко «усилителями» (Пре-Сэмп, Сэмпер, Швеция; Breast milk fortifier, Фризленд Фудс, Голландия; FM-8, Нестле, Швейцария и др.). Они представляют собой специализированные белково-минеральные или белково-витаминно-минеральные добавки. Показано введение специализированных смесей на основе высоко гидролизованных белков. Необходимо использовать продукты с гидролизованной сывороточной белковой фракцией, со среднецепочечными триглицеридами, отсутствием лактозы (Алфаре). Достаточным является введение этих продуктов в объеме 20 – 30%. Возможно проведение смешанного вскармливания с

назначением специализированных молочных продуктов, предназначенных для недоношенных детей. При отсутствии грудного молока для вскармливания глубоконедоношенных в стационаре рекомендованы смеси с высоким содержанием белка, повышенной калорийностью, оптимизированным жировым, углеводным и минеральным составом. Рекомендуемое содержание нутриентов: белок - 2,5 г/100 мл, калорийность 80 ккал/100 мл, Са 120 мг/100мл, Р 66 мг/100мл.

4. Назовите анатомо-физиологические особенности желудка у недоношенного.

- Преобладание тонуса пилорического сфинктра над кардиальным
- Маленький объем желудка (2 мл/кг)
- Отсутствие соляной кислоты в составе желудочного сока до 32 недели гестации
- Наличие фетального пепсина
- Низкая способность продукции пепсиногена

5. Оценить адекватность диуреза с учетом введенной жидкости за 1-ые сутки.

Диурез данного ребенка достаточен, он составляет по объему около 50% от вводимой жидкости, что является нормой в этот период жизни. Из расчета на 1 кг/час – диурез составляет около 2 мл, что укладывается в физиологические показатели (1-3 мл).

Эталон ответа к задаче № 10.

1. Рассчитайте общий объем жидкости.

Общий объём жидкости 120 мл (150 мл/кг). С питанием получает 12 мл. Внутривенно должен получить 120 мл–12 мл=108 мл.

2. Проведите коррекцию иммунитета.

Введение препаратов специального назначения: необходимо введение иммуноглобулина человеческого нормального в дозе 5×0,8 =4 мл.

3. Назначьте парентеральное питание.

- Планируемое введение электролитов: 1 мл 7,5% хлорида калия, 2 мл 10% глюконата кальция. Натрий ребёнок получает с изотоническим раствором натрия хлорида для разведения ЛС. Необходимо введение Солувита Н 1 мл×0,8 = 0,8 мл и Виталипида Детского 4 мл×0,8 =3 мл.
- Доза аминокислот — 2 г (2,5 г/кг). Необходимо 20 мл препарата Аминовен Инфант 10% (содержит 10 г аминокислот в 100 мл).
- Потребность в жирах: 2,5 г/кг×0,8 = 2 г, 10 мл препарата Липовеноз или Интралипид 20% (20 г в 100 мл).
- Объём жидкости для введения глюкозы составляет 108 мл–4 мл–1 мл–2 мл–0,8 мл–3 мл–20 мл–10 мл = 67,2 (68 мл).
- Необходимо вводить 15% раствор глюкозы (10,2 г).

Подсчёт энергообеспечения:

за счёт глюкозы 68 мл 15% =10,2 г×4 ккал/г ≈41 ккал.

За счёт жира 2 г⁎10 ккал = 20 ккал.
За счёт молока 12 мл⁎0,7 ккал/мл =8,4 ккал.
Всего 41 ккал+20 ккал+8,4 ккал =69,4 ккал.
69,4 ккал / 0,8кг =86,8 ккал/кг, достаточное количество для этого возраста.
На 1 г вводимых аминокислот: 61 ккал (за счёт глюкозы и жира) / 2 г (аминокислот) = 30,5 ккал/г (достаточное количество).

Назначения:

- Аминовен Инфант 6% — 20,0 мл;
- глюкоза 15% — 68 мл;
- хлорид калия 7,5% — 1,0 мл;
- глюконат кальция 10% — 2,0 мл;
- Солувит Н — 0,8 мл.

4. Определите порядок введения растворов.

Препараты вводят в смеси, их следует равномерно распределить в течение 23 ч по порциям. В течение одного часа необходимо вводить иммуноглобулин человеческий нормальный. Липовеноз 20% (или Интралипид) 10,0 и Виталипид Детский 3 мл вводят отдельно от основной капельницы через тройник со скоростью 0,5 мл/ч.

5. Назовите наиболее частое метаболическое нарушение у детей с ЭНМТ при ПП и его контроль.

Наиболее частая проблема ПП детей с экстремально низкой массой тела — гипергликемия, требующая введения инсулина. Поэтому при проведении ПП следует тщательно следить за уровнем глюкозы в плазме крови и в моче (определение содержания глюкозы качественным методом в каждой порции мочи позволяет уменьшить частоту взятия крови из пальца).

Анемии новорожденных.

Эталон ответа к задаче № 1.

1. Поставьте диагноз.

Фето-фетальная (межблизнецовая) трансфузия.
У донора-близнеца – постгеморрагическая анемия.
У реципиента-близнеца – полицитемический синдром.

2. Какие исследования необходимо дополнительно провести для подтверждения диагноза?
   1) Клинический анализ крови с подсчётом числа ретикулоцитов и цветового показателя
   2) Определить уровень артериального давления.
   3) Исследовать уровень ОЦК.
   4) Определять почасовой диурез, особенно у донора-близнеца (опасность развития олигурии, при которой диурез менее 1 мл/кг/ч).
   5) Оптимальным является мониторинг КОС, гликемии, гематокрита и электролитов крови до 4 раз в сутки.

6) У близнеца-реципиента из-за полицитемического синдрома имеется риск развития кровотечения, тромбоза вен, сердечной недостаточности и отёка лёгких, поэтому следует исследовать систему гемостаза, ЭКГ, провести допплер-эхокардиографию сосудов лёгких и головного мозга.

3. Какие изменения можно выявить у этих детей при проведении НСГ, и чем они обусловлены?

У близнеца-донора можно ожидать ишемические проявления на НСГ.

Из-за полицитемии, развития тромбозов и гипертензии у второго близнеца (реципиента) возможны пери- и интравентрикулярные кровоизлияния.

4. Какие осложнения могут возникнуть в обоих случаях, и чем они обусловлены?

У близнеца-реципиента имеется риск развития кровотечения, тромбоза вен, сердечной недостаточности, отёка лёгких, некротизирующего энтероколита, гипербилирубинемии.

У донора-близнеца – развитие постгеморрагического шока, РДС, постгипоксического поражения ЦНС.

5. Определите тактику лечебных мероприятий по отношению к обоим детям.

- Так как у донора-близнеца при рождении выражена анемия, то ему возможно после повторного определения Hb и Ht понадобится провести в ближайшие часы после рождения трансфузию эритроцитарной массы.
- У реципиента-близнеца целесообразно купировать полицитемический синдром путём операции обменного переливания плазмы.

Эталон ответа к задаче № 2.

1. Поставьте диагноз и обоснуйте.

Учитывая, что мальчик родился в 36 недель путем экстренной операции кесарева сечения в связи с преждевременной отслойкой нормально расположенной плаценты, что привело к кровотечению у матери с массой тела 2800 гр, длиной 49 см, оценкой по шкале Апгар 4\8 баллов, выраженную мышечную гипотонию, гиподинамию, бледность, симптом бледного пятна более 3 секунд, тахикардию, артериальную гипотонию, приглушенность сердечных тонов, систолический шум, стонущее дыхание, снижение гемоглобина, можно поставить диагноз:

Основной: Острая постгеморрагическая анемия вследствие преждевременной отслойки плаценты, тяжелая. Постгеморрагический шок.

Фон: Недоношенность 36 недель. Асфиксия новорожденного средней тяжести.

2. Назначьте обследование.

- Клинический мониторинг (осмотр, СБП, измерение диуреза, контроль веса)

- Аппаратный мониторинг (термометрия, ЧД, SaO_2, ЧСС, АД, ОЦК)
- Лабораторный мониторинг:

✓ Клинический анализ крови в динамике с определением числа эритроцитов, гематокрита, цветного показателя (нормохромная или гиперхромная ранняя анемия, гипохромная поздняя) и числа ретикулоцитов (норморегенераторная, гипорегенераторная, гиперрегенераторная анемия).
✓ Определение группы крови и Rh-фактора
✓ Определение фетальных эритроцитов в крови матери (окраска мазков крови по Клейнхауэру-Бетки).
✓ Б/х анализ крови (белок, билирубин, электролиты, гликемия)
✓ КОС (pH, pO_2, pCO_2)

- Нейросонография и УЗИ органов брюшной полости (кровоизлияния)

3. Окажите неотложную помощь.
   - Температурная поддержка – кувез 60°С, влажность 60%.
   - Респираторная поддержка – АИВЛ.
   - Восполнение ОЦК – 0,9% раствор натрия хлорида 28 мл в течение 10 минут, затем 28 мл в течение 20 минут.
   - Инотропная поддержка – допамин 8 мкг/кг/мин.
   - Заместительная терапия – свежезамороженная плазма 20 мл/кг, эритроцитарная масса 10-15 мл/кг
   - Коррекция ацидоза
   - Полное парентеральное питание. Коррекция электролитных нарушений, гипогликемии.

4. Проведите дифференциальную диагностику с хронической постгеморрагической анемией.

Характеристика	Острая кровопотеря	Хроническая кровопотеря
Внешний вид	Бледность, гипертревожность	Бледность, ребенок адаптирован к анемии
Сердечно-сосудистая система	Тахикардия, слабый пульс, низкое АД	Норма, редко возможны застойная СН с гепатомегалией, нормальное или повышенное АД
Дыхательная система	Тахипноэ	Норма, редко возможны тахипноэ с потребностью в назначении кислорода, если имеется застойная СН
Содержание гемоглобина в крови	Номальное, снижается за 24 часа	Снижено при рождении
Морфология эритроцита	Макроцитарные, нормохромные	Микроцитарные, гипохромные
Содержание железа	норма	Может быть низкое

5. Определите показания для переливания эритроцитарной массы у новорожденных детей в 1-3-й день жизни.
   - Hb меньше 100 г/л с симптомами анемии
   - Hb меньше 130 г/л у детей с тяжелой респираторной
   - Hb меньше 130 г/л при рождении
   - Потеря 5-10% ОЦК
   - Анемия с сократительной сердечной недостаточностью

Эталон ответа к задаче № 3.

1. Поставьте диагноз.

Анемия недоношенного ребенка.

Фон: Недоношенность 31 неделя. Асфиксия средней тяжести. ЗВУР 1 ст., гипотрофический вариант.

2. Составьте план дальнейшего обследования.
   - Клинический анализ крови в динамике
   - Б\х анализ крови (общий белок, билирубин и фракции, сывороточное железо, ОЖСС)
   - УЗИ селезенки и печени
   - Исследование осмотической резистентности эритроцитов
   - Общий анализ мочи
   - ЭКГ, ЭхоКС
   - НСГ

3. Назначьте лечение.
   - Выхаживание в кувезе.
   - Вскармливание молоком матери с уселителем или адаптированными смесями для недоношенных (Симилак особая забота, Пренан).
   - Отмытые эритроциты 0(I) гр, Rh(+) – 15 мл.

4. Определите показания для переливания эритроцитарной массы.

Показания к заместительной терапии эритроцитарной массой:
   - Уровень гемоглобина ≤ 100 г/л (до 7-го дня жизни)
   - Уровень гемоглобина ≤ 80 г/л (с 7-го дня жизни по 21-й)
   - Уровень гемоглобина ≤ 70 г/л (у недоношенных старше 3 недель)
   - Ht < 30%

5. Укажите формулу для расчета объема эритроцитарной массы.

Vэр.массы = (Ht должный – Ht пациента) : Ht эр.массы x m (кг) x 80 мл.

Эталон ответа к задаче № 4.

1. Укажите причины хронической постгеморрагической анемии у данного пациента.
   - Анемия у матери
   - Отягощенный акушерский анамнез
   - Мультидольчатая с множественными гематомами плацента.

- Внутрижелудочковые кровоизлияния

2. Составьте план дальнейшего обследования.
   - Окраска по методу Клейхауэра-Бетке мазка материнской крови
   - Клинический анализ крови с подсчётом числа гематокрита, ретикулоцитов, цветового показателя, морфология эритроцитов в динамике
   - Уровень артериального давления
   - ОЦК
   - Почасовой диурез
   - Мониторинг КОС
   - Биохимический анализ крови: гликемия, общий белок, билирубин (прямой и непрямой), АЛТ, АСТ и электролиты крови, железо, ОЖСС, трансферрин, % насыщения трансферрина, ферритин.
   - исследование системы гемостаза
   - ЭКГ, ЭхоКС, допплер-эхокардиография сосудов лёгких и головного мозга, НСГ в динамике
3. Укажите референсные значения железа в сыворотке крови, ОЖСС, трансферрина, % насыщения трансферрина, ферритина.

Железо, мкмоль/л – (7,16 – 17,9)
ОЖСС – (N – менее 60)
трансферрина, г/л – (2,03 – 3,6)
% насыщения трансферрина, % – (10 – 50)
Ферритин, мкг/л – (200 – 600)

4. Назначьте лечение.
   - Выхаживание в ОРИТ
   - Энтеральное и парентеральное питание
   - АИВЛ
   - Вазопрессорная терапия
   - Диуретики
   - Заместительная терапия эритроцитарной массой А(II) группы, Rh(+)
   - Заместительная терапия препаратами железа: 6 мг/кг в сутки Fe [III] гидроксид полимальтозата + фолиевой кислоты в течение 3 месяцев,

Или

Железа сульфат внутрь в каплях или сиропе по 2 мг/кг в сутки в течение 4-6 недель,

Или

Железа [III] гидроксид полимальтозата внутрь в каплях по 2 мг/кг в сутки в течение 4-6 недель

   - Рекомбинантный эритропоэтин: Эпоэтин альфа п/к 200 мг/кг 1 раз в 3 суток 4-6 недель.

5. Определите показания для переливания эритроцитарной массы.

При хронической кровопотере:

- Уровень гемоглобина ≤ 100 г/л (до 7-го дня жизни)
- Уровень гемоглобина ≤ 80 г/л (с 7-го дня жизни по 21-й)
- Уровень гемоглобина ≤ 70 г/л (у недоношенных старше 3 недель)
- Ht < 30%

Эталон ответа к задаче № 5.

1. Поставьте диагноз.

Гемолитическая болезнь новорожденного, конфликт по АВО, анемическая форма, легкая.

2. Назовите причины гемолитических анемий у новорожденных.

- Изоиммунизация
- Врожденные дефекты эритроцитов
- Приобретенные дефекты эритроцитов

3. Назначьте обследование.

- Б/х анализ крови (билирубин и его фракции, АЛТ, АСТ),
- Анализ периферической крови с подсчетом ретикулоцитов, Ht, ЦП.
- Прямая реакция Кумбса с эритроцитами ребенка.
- Непрямая реакция Кумбса с сывороткой крови матери

4. Назначьте питание.

Естественное вскармливание.

Vпитания на 6 сутки = 2% M x n = 68 x 6 = 408 мл/сутки.

5. Определите прогноз.

Прогноз благоприятный.

Эталон ответа к задаче № 6.

1. Поставьте предварительный диагноз.

Анемия недоношенного, ранняя.

2. Назначьте обследование.

- Клинический анализ крови с подсчётом числа гематокрита, ретикулоцитов, цветового показателя, морфология эритроцитов в динамике.
- Биохимический анализ крови: билирубин (прямой и непрямой), свободный гемоглобин, ОЖСС, железо сыворотки).

3. Определите показания для трансфузии эритроцитарной массы при данной патологии.

- Наличие выраженных клинических признаков анемии (бледность, тахикардия), Hb < 85г/л, Ht < 30%
- Hb < 70-75г/л, Ht < 27% при отсутствии или наличии слабо выраженных клинических признаков анемии

4. Определите показания к назначению рекомбинантного эритропоэтина.

- Гестационный возраст < 34 недель
- Масса тела при рождении < 1500 г

- Уровень эндогенного эритропоэтина < 4 МЕ/мл

5. Назначьте лечение.
   - Эритроцитарная масса в/в капельно медленно 10-15 мл/кг в течение 1-3 ч
   - Эпоэтин альфа п/к 200-250 мг/кг 1 раз в 3 суток 4-6 недель.
   - Fe [III] гидроксид полимальтозата, р-р внутрь 2 мг элементарного Fe/кг 1 раз в сутки 4-6 недель

Или

Железа сульфат, р-р или сироп внутрь по 2 мг элементарного Fe /кг 1 раз в сутки в течение 4-6 недель

   - Витамин Е, 10% масляный раствор, внутрь 5 кап. 1 раз в сутки или 5% масляный раствор, в/м 0,1 мл 1 раз в сутки 10 суток
   - Фолиевая кислота внутрь 0,0005 г 2 р/сут 10 суток

Эталон ответа к задаче № 7.

1. Поставьте диагноз.

Наследственный сфероцитоз.

2. Назначьте обследование.
   - Клинический анализ крови (включая число ретикулоцитов, Ht, морфологию эритроцитов)
   - Осмотическая резистентность эритроцитов
   - Электрофорез белков мембраны эритроцитов
   - Б/х анализ крови (уровень билирубина общего, непрямого и прямого)

3. Проведите дифференциальную диагностику.
   - С АВО-несовместимостью
   - С анемией, вызванной нестабильным Hb
   - С другими наследственными гемолитическими анемиями

4. Назначьте лечение.
   - При гемолитическом кризе – переливание эритроцитарной массы
   - При холестазе – Урсодеоксихолевая кислота внутрь 10-20 мг/кг/сут в 3 приема 10-14 дней
   - Спленэктомия (в более старшем возрасте)

5. Определите прогноз.

При правильной тактике лечения – благоприятный.

Эталон ответа к задаче № 8.

1. Поставьте предварительный диагноз.

Дефицит глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы.

2. Определите этиологию и патогенез заболевания.

Дефицит глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы – наследственная гемолитическая анемия, наследование которой сцеплено с Х-хромосомой.

Вследствие дефицита фермента Г-6-ФДГ нарушается защита эритроцитов от окислительного повреждения, что приводит к гемолизу.

3. Назначьте обследование.
   - Клинический анализ крови (включая Ret, Ht)
   - Скрининговое определение дефицита Г-6-ФДГ
   - Биохимический анализ крови (билирубин общий, прямой и непрямой, свободный Hb)
4. Дайте клинические рекомендации.
   - Отмена лекарств, вызывающих гемолиз.
   - Витамин Е, 5% р-р, в/м 0,1 мл 1 раз в сутки 10 дней.
   - Декстроза, 5% р-р, в/в капельно.
   - При необходимости – переливание эритроцитарной массы.
5. Назовите наиболее распространенную ошибку лечения данного заболевания.

   Необоснованное назначение препаратов железа.

Эталон ответа к задаче № 9.

1. Поставьте предварительный диагноз.

Талассемия.

2. Определите факторы риска заболевания.
   - В РФ чаще встречается в популяциях Северного Кавказа, Дагестана, Поволжья, среди татар, башкир.
   - Случаи гемолитических анемий в семье.
3. Определите этиологию и патогенез заболевания.

Причиной является генетически обусловленный дефект синтеза гемоглобина. При талассемии аномалия белкового синтеза количественная, влияющая на темпы синтеза цепей гемоглобина, при гемоглобинопатии – качественная вследствие нарушения структуры. Тип наследования талассемии – аутосомно-кодоминантный, нестабильности гемоглобина – аутосомно-доминантный, а в 1/3 случаев – результат спонтанных мутаций.

4. Назначьте обследование.
   - Клинический анализ крови (Hb, Ht, эритроциты, ЦП снижены, Ret повышены, анизо- и пойкилоцитоз эритроцитов, наличие мишеневидных форм)
   - Скрининговое определение дефицита Г-6-ФДГ
   - Осмотическая резистентность эритроцитов (при талассемии повышена)
   - Электрофорез гемоглобина
   - Биохимический анализ крови (билирубин общий повышен за счет непрямой фракции, свободный Hb)
5. Дайте клинические рекомендации.
   - Малые формы талассемии лечения не требуют.

- В тяжелых случаях показаны регулярные трансфузии отмытых эритроцитов.
- Хелаторная терапия дефероксамином применяется в более позднем возрасте при уровне сывороточного ферритина > 1500-3000 нг/мл или при наличии более 20 трансфузий в анамнезе: Дефероксамин п/к 25-50 мг/кг 1 раз в сутки 7 суток, курс лечения повторяют 1 раз в месяц постоянно.
- Спленэктомия
- Фолиевая кислота внутрь 1-3 мг 1 раз в сутки постоянно.
- Трансплантация аллогенного костного мозга.

Эталон ответа к задаче № 10.

1. Поставьте предварительный диагноз.
Анемия Блекфана-Даймонда
2. Определите причину заболевания.

Изолированная гипоплазия эритроидного ростка костного мозга с полностью нормальной миелоидной и мегакариоцитарной линиями.
3. Определите этиологию и патогенез заболевания.

Большинство случаев – спорадические. 10-15% семейные формы.
4. Назначьте обследование.
   - Клинический анализ крови (Hb, Ht, эритроциты, Ret снижены, ЦП нормальный)
   - Миелограмма (сужение эритроидного ростка при интактных миелоидном и мегакариоцитарном ростках)
5. Дайте клинические рекомендации.
   - Преднизолон внутрь после еды 1-3 мг/кг 1 раз/сут. не менее 1 месяца.
   - Фолиевая кислота внутрь 0,25-0,5 мг/кг/сут. В 3 приема, длительно.
   - Цианокоболамин п/к или в/м 5 мкг/кг 1 раз в 2 суток длительно.

Или

   - Метилпреднизолон в/в 30 мг/кг 3 суток, затем внутрь 5 мг/кг 1 раз в сутки с постепенным снижением дозы до поддерживающей – 5-10 мг/сут. длительно.
   - Фолиевая кислота внутрь 0,25-0,5 мг/кг/сут. В 3 приема, длительно.
   - Цианокоболамин п/к или в/м 5 мкг/кг 1 раз в 2 суток длительно.

- Переливание отмытых эритроцитов под контролем уровня ферритина.
- Трансплантация аллогенного костного мозга.

Гемолитическая болезнь новорожденных. Желтухи новорожденных детей.

Эталон ответа к задаче № 1.

1. Поставьте диагноз ребенку.
Гемолитическая болезнь новорожденного, конфликт по Rh-фактору,

отечная форма, тяжелая, осложненная ПОН, ДВС синдромом.
2. Назначьте клинические исследования при гемолитической болезни плода.
– Определение титра антирезус-антител в крови матери
– ПЦР – определение D-гена плода в крови матери
– УЗИ плода
– Доплерометрия плодово-плацентарного, маточно-плацентарного кровотока
– Амниоцентез
– Кордоцентез
3. Дайте клинические рекомендации по лечению гемолитической болезни плода.
– Плазмаферез 3-5 сеансов – до беременности, с 1 триместра в динамике.
– Иммуноглобулин в/в по 10 г (400 мг/кг), начиная с ранних сроков беременности после курса плазмафереза.
– Введение резус-отрицательных эритроцитов плоду после 28-й недели путем кордоцентеза внутрисосудисто.
4. Проведите профилактику ГБН.
– Постнатальная профилактика резус-сенсибилизации – резус-отрицательной несенсибилизированной родильнице, родившей резус-положительного ребенка, вводится иммуноглобулин антирезус в дозе 350 мкг в/м, не позднее 72 ч после родов.
– Антенатальная профилактика резус-сенсибилизации – резус-отрицательной несенсибилизированной беременной при наличии резус-положительной крови у отца ребенка вводится 350 мкг иммуноглобулина антирезус в 28-30 недель и в 34 недели беременности. После диагностического амниоцентеза водится 100 мкг.
– Резус-отрицательной несенсибилизированной женщине после прерывания беременности самопроизвольным или медицинским абортом после 7 недель беременности также необходимо ввести иммуноглобулин антирезус.
5. Определите тактику ведения новорожденного.
– Лечение в ОРИТ (комплексная терапия ПОН)
– АИВЛ
– ОЗПК в объеме 3 ОЦК
– ППП
– Инотропная поддержка
– Иммуноглобулин
– Лечение отека мозга
– Лечение холестаза

Эталон ответа к задаче № 2.

1. Поставить и обосновать диагноз.

Учитывая, что у матери Rh-отрицательная кровь, отягощенный акушерский анамнез (роды, выкидыш при сроке 19 недель), осложненное течение настоящей беременности (протекала с гестозом), нерегулярное наблюдение в женской консультации, желтушное прокрашивание околоплодных вод, оболочек пуповины и кожи новорожденного при рождении, увеличение размеров печени до + 5 см и селезенки до +3 см, уровень билирубина пуповинной крови 105 мкмоль/л, почасовой прирост непрямого билирубина 25 мкмоль/л/час, тяжелую анемию (Hb периферической крови сразу после рождения, 100 г/л), можно поставить диагноз:

Основной: Гемолитическая болезнь новорождённого (ГБН), конфликт по Rh-фактору, желтушная форма, тяжелая.

2. Назначьте дополнительное обследование.

- Определение группы крови и Rh-принадлежности матери и ребёнка.
- Анализ крови с подсчётом ретикулоцитов и лейкоцитарной формулы.
- Мониторинг уровня билирубина и его фракций в сыворотке крови новорождённого ребёнка.
- Определение уровня АлАТ и АсАТ.
- Определение титра анти-Rh-АТ в крови (с учётом показателей на дородовом этапе) и молоке матери.
- Прямая проба Кумбса с эритроцитами ребёнка в динамике (агрегат-аггрегационная проба по Л.И.Идельсону) – при Rh-конфликте выраженная агглютинация отмечается через 1 мин, а при АВО-конфликте – через 4-8 мин.
- Непрямая проба Кумбса с сывороткой крови матери в динамике.
- Тест на индивидуальную совместимость при подозрении на конфликт по редким антигенным факторам эритроцитов (выявится гемагглютинация эритроцитов ребёнка при добавлении сыворотки матери).
- Выявление нарушения слуха при билирубиновой энцефалопатии.

В общем анализе крови следует ожидать признаки анемии – снижение уровня Hb (< 200 г/л), числа эритроцитов (< $5 \cdot 10^{12}$/л), гиперретикулоцитоз > 50‰ (в норме 27±15‰), нормо- и эритробластоз, тромбоцитопению, псевдолейкоцитоз за счёт увеличения числа ядерных форм эритроидного ряда, редко лейкемоидную реакцию, в мазке крови – избыток сфероцитов (+++, +++++).

3. Каков патогенез настоящего заболевания?

У беременных женщин, начиная с 16-18 нед гестации до момента родов, можно в крови выявить эритроциты плода в количестве 0,1-0,2 мл в 75% случаев. Большее проникновение эритроцитов плода (3-4 мл) происходит через плаценту во время родов. Происходит сенсибилизация Rh-отрицательной женщины к Rh(+) эритроцитам плода. Известно, что иммунный ответ у беременной женщины снижен, но после родов

происходит активный синтез резус-антител после первой и последующих беременностей, которые способны проникать через неповрежденную плаценту и гемолизировать эритроциты плода и новорожденного. Изоиммунные анти-А и анти-В антитела у матери с 0(I) группой крови тоже относятся к классу IgG1 и IgG3. Они также могут проникать через плаценту и повреждать эритроциты ребёнка с соответствующими антигенами А и В. При одновременной несовместимости по Rh-факторам и АВО-системе эритроциты плода в организме матери быстро разрушаются и анти-Rh АТ не успевают синтезироваться, т.е. АВО-несовместимость смягчает иммунный ответ.

При повышенном гемолизе эритроцитов новорождённого в макрофагально-моноцитарной системе основным повреждающим фактором является гипербилирубинемия с непрямым (свободным) билирубином (НБ). При тяжёлой ГБН гемолиз может быть и внутрисосудистым. При неинтенсивном гемолизе печень справляется с гипербилирубинемией и выводит НБ. В таких случаях у ребёнка превалирует клиника анемии без желтухи или слабо выраженной желтухой. Если антиэритроцитарные антитела проникали к плоду длительно, то развивается гибель и мацерация плода или отёчная форма ГБН. Чаще плацента выполняет в полной мере свою защитную функцию и изолирует плод от агрессии аллоиммуных антител. И только в момент родов эти антитела поступают в кровоток ребёнка. Поэтому желтуха часто развивается не сразу после рождения, а через несколько часов. Антитела против эритроцитов ребёнка могут частично поступать с молоком матери. В патогенезе ГБН отводится определенная роль и сенсибилизированным лимфоцитам (отёчная форма ГБН – это пример реакции отторжения «трансплантант против хозяина»). Отёчная форма ГБН вероятнее всего обусловлена наличием в крови плода большого количества материнских цитотоксических Т-лимфоцитов. В развитии ГБН играет существенную роль и сниженная конъюгационная возможность печени (конъюгационные желтухи).

Неконъюгированный билирубин, являясь тканевым ядом, приводит к поражению разных органов и систем (головной мозг, печень, почки, легкие, сердце и др.). При проникновении НБ через гематоэнцефалический барьер (ГЭБ) возможно прокрашивание базальных ядер и других структур головного мозга – это так называемая «ядерная желтуха» (Г.Шморль, 1904).

Обычно в первые дни гипербилирубинемия при ГБН обусловлена НБ, но к 3-5 суткам жизни повышается значительно и уровень прямого билирубина, что в основном связано с синдромом «сгущения жёлчи», обусловленного незрелостью экскреторной системы печени и особенностью жёлчных капилляров (узость и сниженное число).

4. Назначьте и обоснуйте лечение.

А. Консервативное лечение:

– Очистительная клизма или свечи с глицерином в первые часы жизни приводят к раннему отхождению мекония, содержащего до 100-200 мг билирубина (в крови в это время содержится 10-15 мг билирубина). Эффективность назначения внутрь адсорбентов (активированного угля, аллохола и др.), 12,5 % растворов сульфата магния, ксилита, сорбита не доказана. Холестирамин для связывания билирубина в кишечнике в последние годы не используют, т.к. этот препарат способствует развитию ацидоза.

– Стандартные иммуноглобулины внутривенно как только поставлен диагноз, возможно повторное введение в той же дозе через 2 суток. Такая терапия снижает потребность в ЗПК, длительность фототерапии, потребность в гемотрансфузиях при поздней анемии после перенесенной ГБН.

– Иммуноглобулин человека нормальный в/в медленно в течение 2-х часов в дозе 0,5-1,0 г/кг массы тела в первые часы после рождения.

– Фототерапия проводится после ЗПК в течение первых 1-2 суток жизни, при которой происходит фотоокисление НБ с образованием водорастворимых биливердина, дипирролов, монопирролов, нетоксичных фотоизомеров (превращение Z-изомеров в Е-изомеры – фотобилирубин, люмибилирубин), котрые выводятся с мочой и калом.

– Инфузионная терапия или эндогастральное введение жидкости в объеме физиологической потребности с учетом патологических потерь и имеющегося дефицита жидкости.

Б. Оперативное лечение:

Заменное переливание крови (ЗПК) через пупочную вену, показанием к которому является:

– гипербилирубинемия в пуповинной крови – 105 мкмоль/л (в норме < 60 мкмоль/л);
– высокий почасовой прирост билирубина – 20,0 мкмоль/л/ч.
– тяжелая анемия – снижение уровня Hb до100 г/л;
– появление желтухи до рождения;
– выраженная гепатоспленомегалия.

ОЗПК проводится резус-отрицательной одногруппной с ребёнком донорской кровью (2-3 дневной консервации) в количестве 170 мл/кг (2 ОЦК). После ОЗПК уровень билирубина снижается обычно на 50%. Применение свежезамороженной (дважды отмытой) эритроцитарной массы и свежезамороженной плазмы (СЗП) в 2 раза повышает риск передачи вирусных инфекций (гепатиты В и С, ВИЧ, ЦМВ и др.). До и сразу после ОЗПК необходимо определить уровень билирубина. После ОЗПК – анализ мочи, а через 1-2 ч – определить уровень гликемии. Показанием для повторного ОЗПК является темп прироста НБ более 6

мкмоль/л/ч спустя 12 часов после первого ОЗПК. В течение 2-3 дней после ОЗПК назначают антибиотики – ампициллин или др.

Гемосорбция и плазмаферез проводятся по тем же показаниям, что и ОЗПК.

5. Напишите план диспансерного наблюдения ребенка в детской поликлинике.

Участковый педиатр должен наблюдать ребёнка после выписки из стационара ежемесячно, как всех детей 1-го года жизни. Важно в течение 6 мес. следить за динамикой ликвидации анемии на фоне лечения препаратами железа с регистрацией информации (общий анализ крови, биохимические исследования крови – билирубин, сывороточное железо, железосвязывающая способность крови, протеинограмма, анализ мочи) в историю развития ребёнка (уч.ф. № 112-у). Данного пациента должны наблюдать совместно невропатолог, офтальмолог, оториноларинголог.

Эталон ответа к задаче № 3.

1. Поставьте диагноз и обоснуйте.

Учитывая несовместимость крови матери и ребенка по резус-фактору, отягощенный акушерский анамнез (первая беременность закончилась выкидышем), неэффективное наблюдение в женской консультации, преждевременные роды в 36 недель, рождение ребенка с низкой массой тела, раннее появление желтухи, выраженную гепато- и спленомегалию, гипербилирубинемию в пуповинной крови за счет непрямой фракции, можно поставить диагноз:

Основной: Гемолитическая болезнь новорожденного, конфликт по резус-фактору, желтушная форма, средней тяжести.

Фон: Недоношенность 36 недель. Задержка внутриутробного развития 3 степени, гипотрофический вариант.

2. Назначьте обследование для подтверждения диагноза.

– Б/х анализ крови (билирубин и его фракции, АЛТ, АСТ), расчет почасового прироста билирубина в сыворотке крови
– Анализ периферической крови с подсчетом ретикулоцитов.
– Прямая реакция Кумбса с эритроцитами ребенка.
– Непрямая реакция Кумбса с сывороткой крови матери.

3. Назначьте лечение и обоснуйте его.

– Наблюдение в ПИТ (клинический, аппаратный и лабораторный мониторинг)
– Очистительная клизма необходима для освобождения кишечника от мекония, в котором содержится большое количество непрямого билирубина.
– Фототерапия 12 часов в сутки с перерывами
– Кормление смесью по 7,0 мл х 8 раз в сутки
– Поить 5% р-ром глюкозы 7,0 мл х 8 раз в сутки
– Иммуноглобулин в/в 1 г/кг (1,9 г) каждые 4 часа 1 сутки

– ОЗПК в объеме 320 мл (170 мл/кг – 2 ОЦК) – 210 мл эр. массы резус-отрицательной и 110 мл одногруппной плазмы.
– Сорбенты (смекта)
– Желчегонная терапия (урсофальк 15-20 мг/кг/сут)
– Слабительные средства (12,5% магния сульфат)

4. Определите показания к ОЗПК.

1) Появление желтухи или выраженной бледности в первые часы жизни с увеличением печени и селезенки
2) Уровень непрямого билирубина в пуповинной крови более 69 мкмоль/л
3) Почасовой прирост билирубина выше 6,9 мкмоль/л
4) Билирубин выше 342 мкмоль/л
5) Hb ниже 100 г/л или Hb ниже 140 г/л при рождении с вероятностью ГБН

5. Назовите ранние и поздние осложнения этого заболевания.

Последствия токсико-метаболического поражения ЦНС (ядерная желтуха); геморрагический синдром, отечный синдром, поражения печени, сердца, почек, надпочечников, синдром «сгущения желчи», обменные нарушения (гипогликемия и др).

Эталон ответа к задаче № 4.

1. Поставьте диагноз.

Гемолитическая болезнь новорожденного, конфликт по системе АВО, анемическая форма, легкая, неосложненная.

2. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальную диагностику?

- С наследственными гемолитическими анемиями, обусловленными нарушением морфологии эритроцитов (сфероцитоз, эллиптоцитоз, стоматоцитоз)
- С наследственными гемолитическими анемиями, обусловленными дефицитом ферментов эритроцитов (глюкозо-6-фосфат дегидрогеназы, глутатион редуктазы, глутатион пероксидазы, пируваткиназы)
- С наследственными гемолитическими анемиями, обусловленными аномалиями синтеза гемоглобина (α-талассемия).

3. Назначьте обследование.

– Б/х анализ крови (билирубин и его фракции, общий белок, альбумин, АЛТ, АСТ, холестерин, ГГТ (гаммаглутамилтрансфераза), щелочная фосфатаза)
– Анализ периферической крови (Hb, эритроциты, ЦП, ретикулоциты, нормобласты, лейкоциты, тромбоциты).
– Прямая реакция Кумбса с эритроцитами ребенка (при резус-конфликте положительная, при АВО – отрицательная).
– Определение титра АТ
– Определение морфологии эритроцитов

– Определение осмотической стойкости и диаметра эритроцитов
– Определение активности ферментов эритроцитов
– Определение типа гемоглобина

4. Как проводится профилактика ГБН?

Для предупреждения резус-конфликта во время следующей беременности всем женщинам, имеющим резус-отрицательную принадлежность крови, в первые 72 часа (желательно в 1-ые сутки) после родов резус-положительным плодом или в случае любого аборта следует ввести дозу анти-D-резусного иммуноглобулина. Профилактики групповой несовместимости не существует.

5. Определите тактику ведения.

– Вскармливание грудью матери по 7 раз в сутки с контрольным взвешиванием и докормом при необходимости
– Перевод в отделение патологии новорожденных

Эталон ответа к задаче № 5.

1. Поставьте диагноз с обоснованием.

Диагноз: «Физиологическая» желтуха (транзиторная гипербилирубинемия), учитывая сроки появления, отсутствие изменений в анализе крови, признаков нарушения билирубинового обмена.

2. Каково происхождение желтухи в данном случае?

«Физиологическая» желтуха (транзиторная гипербилирубинемия) появляется на 3-и сутки жизни или позже, исчезает на 10 сутки. Она обусловлена повышением образования билирубина и снижением его поглощения, конъюгации и экскреции. У недоношенных гипербилирубинемия более выражена из-за незрелости печени. При естественном вскармливании гипербилирубинемия ярче и медленнее исчезает.

Гипербилирубинемия часто встречается у новорождённых детей. Клиническим эквивалентом её является желтуха. В раннем неонатальном периоде желтуха констатируется у 65 % детей. У доношенных новорождённых она появляется при концентрации билирубина в сыворотке крови более 85 мкмоль/л, а у недоношенных - более 120 мкмоль/л, т.е. при уровне, превышающем в 2,5-4 раза по сравнению с взрослыми (более 34 мкмоль/л).

Уровень билирубина > 205 мкмоль/л отмечается у доношенных в 4,5-6,2 % случаев, а у детей с массой тела < 2500 г в 10-20 % достигает 257 мкмоль/л. Максимальная концентрация свободного билирубина наблюдается на 3-4 сутки и составляет у детей на грудном вскармливании 253 мкмоль/л, а на искусственном – 212 мкмоль/л. Обычно у здоровых доношенных новорождённых уровень прямого (конъюгированного) билирубина менее 15 % уровня общего билирубина.

3. Проведите дифференциальный диагноз конъюгационной и гемолитической желтухи у новорождённого.

При любой неонатальной желтухе врач в первую очередь должен исключить патологические желтухи и только после этого выставлять диагноз транзиторной, или «физиологической», конъюгационной желтухи, которая включается в понятие «переходные» состояния периода новорожденности. Это определяет врачебную тактику ведения таких новорожденных детей с первых дней жизни.

Для патологических желтух (в частности, гемолитической желтухи), в отличие от транзиторных, характерно следующее:

- Появление желтухи при рождении или в первые 12-24 часа жизни, а также на 2 неделе жизни.
- Признаки гемолиза: анемия, высокий ретикулоцитоз, в мазке крови – ядерные эритроидные формы, много сфероцитов +++, ++++).
- Бледность, гепатоспленомегалия.
- Продолжительность более 7-10 дней у доношенных и 10-14 дней у недоношенных детей.
- Волнообразное течение (иктеричность кожи и слизистых оболочек возрастает после ее уменьшения или исчезновения).
- Темп нарастания (почасовой прирост) непрямого (неконъюгированного) билирубина (НБ), более 5,1 мкмоль/л/ч.
- Концентрация НБ в сыворотке пуповинной крови более 51 мкмоль/л.
- Максимальные цифры НБ в любые сутки жизни более 260 мкмоль/л.
- Максимальная концентрация прямого билирубина (билубиндиглюкуронида, БДГ) более 25 мкмоль/л.

4. Опишите патогенез развития ядерной желтухи.

При уровне НБ в сыворотке крови выше 340 мкмоль/л у 10 % доношенных детей развивается «ядерная желтуха», при 428-496 мкмоль/л – у 30 %, а при 518-684 мкмоль/л – у 70%. Билирубиновая энцефалопатия может развиться и при меньшей концентрации неконъюгированного билирубина. У недоношенных при гестации менее 28 недель гипербилирубинемия 171-205 мкмоль/л может привести к ядерной желтухе. Многое зависит от прочности связи НБ с альбумином, так как НБ-кислота адгезируется на фосфолипидной поверхности клеток и затем проникает в цитоплазму путем аутофагоцитоза с последующим повреждением клеток мозга. Возникает демиелинизация нервных волокон и некроз нейронов. Начальные стадии билирубиновой энцефалопатии обратимы.

5. Требует ли лечения желтуха у данного ребенка? Как кормить этого ребенка?

Лечения не требуется. Кормить ребёнка грудью биологической матери (свободный режим грудного вскармливания).

Эталон ответа к задаче № 6.

1. Поставьте диагноз и обоснуйте.

Учитывая, что ребенок находится на грудном вскармливании, отмечалось позднее отхождение мекония, максимальное значение билирубина приходится на 6 сутки, можно предположить диагноз:

Основной: Желтуха, связанная с грудным вскармливанием.

2. Опишите патогенез появления данной желтухи.

Установлено, что концентрация билирубина и образование уробилина в кале новорожденных, находящихся на искусственном вскармливании, больше, чем у детей, находящихся на естественном вскармливании. В стенке кишечника детей, находящихся на грудном вскармливании, более активна и В-глюкуронидаза (она также обнаружена в женском молоке, но не в коровьем), отщепляющая от ДГБ глюкуроновую кислоту и образующая вновь непрямой билирубин, который, всасываясь из кишечника из-за незакрытого аранциева протока, минуя печень, попадает в системный кровоток. У части новорожденных с желтухой грудного вскармливания обнаружили более высокие уровни в крови холиевой и дезоксихолиевой кислот. В настоящее время считается в патогенезе желтухи грудного вскармливания – нарушение экскреции, а не конъюгации.

3. Проведите дифференциальный диагноз с гемолитической желтухой у новорожденного.

Для гемолитической желтухи в отличие от желтухи , связанной с грудным вскармливанием, характерно:

- Появление желтухи при рождении или в первые 12-24 часа жизни, а также на 2 неделе жизни.
- Нарушенное состояние и самочувствие пациента.
- Признаки гемолиза: анемия, высокий ретикулоцитоз, в мазке крови-ядерные эритроидные формы, много сфероцитов +++, ++++.
- Бледность, гепатоспленомегалия.
- Волнообразное течение (иктеричность кожи и слизистых оболочек возрастает после ее уменьшения или исчезновения).
- Темп нарастания (почасовой прирост) непрямого (неконъюгированного) билирубина более 5,1 мкмоль/л/ч.
- Концентрация НБ в сыворотке пуповиной крови более 51 мкмоль/л.

4. Какой диагностический тест можно провести?

Снижение уровня непрямого билирубина на 85 мкмоль/л и более при прекращении кормления материнским молоком на 48-72ч. После воздержания от кормления грудью естественное вскармливание надо возобновить – желтуха не возникает.

5. Определите тактику ведения пациента.

Лечения не требуется, но терапевтический эффект может быть и от назначения сернокислой магнезии внутрь (12,5% раствор по ½ -1 чайной

ложке, в зависимости от массы тела, 3 раза в день.), сорбентов, фототерапии. Грудное вскармливание может быть продолжено.

Эталон ответа к задаче № 7.

1. Поставьте предварительный диагноз.
Синдром Криглера-Наджара.
2. Определите этиологию заболевания.
Синдром Криглера-Наджара – это врожденная негемолитическая гипербилирубинемия, часто осложняющаяся ядерной желтухой. Синдром наследуется по аутосомно-рецессивному (1 тип) или аутосомно-доминантому (2 тип) типу. Частота встречаемости очень редка. Характеризуется отсутствием или выраженным снижением активности глюкоронилтрансферазы.
3. Назначьте лечение.
- Операция заменного переливания крови
- Фототерапия
- Фенобарбтал внутрь 5-10 мг/кг 1-3 р/сут.
- Родственная трансплантация печени в 1,5-2 года

4. Представьте классификацию патологических желтух.
   - Гемолитические
   - Конъюгационные
   - Механические
   - Печеночные

5. Назовите факторы, повышающие риск билирубиновой энцефалопатии.
   - Гемолитическая анемия
   - Оценка по Апгар на 5 минуте < 5 баллов
   - PaO2 < 40 мм рт.ст. длительностью более 1 ч
   - pH арт.крови < 7,15 (pH капил.крови < 7,1) длительностью более 1 ч
   - ректальная температура ≤ 35°C
   - концентрация сывороточного альбумина ≤ 25 г/л
   - неврологические нарушения на фоне гипербилирубинемии
   - тяжелое инфекционное заболевания

Эталон ответа к задаче № 8.

1. Поставьте диагноз.
Синдром сгущения желчи, как осложнение ГБН.
2. Назначьте обследование.
   - Биохимический анализ крови (повышение прямого билирубина более 20% от ОБ; повышение активности щелочной фосфатазы, ГГТ, холестерина, ß-липопротеидов, желчных кислот, АЛТ, АСТ)
   - Коагулограмма (снижение ПИ, удлинение ПВ)
   - УЗИ печени (различной степени выраженности увеличение печени, слабо повышенная эхогенность паренхимы)

3. Назначьте лечение.

- Урсодезоксихолевая кислота в суспензии 20-30 мг/кг в сутки в 2-3 приема
- Панкреатин (креон) 1000 ЕД липазы/кг в сутки
- При длительности холестаза используют жирорастворимые витамины: А (2500-5000 МЕ/сут), D (800-1200 МЕ/сут), Е (50-120 МЕ/сут), К (1-2 мг/сут).
- Инфузионная терапия: V = 200 мл/кг/сут – V питания = 600 – 360 = 240 мл раствора глюкозы с электролитами.

4. Назначьте питание.

Vпитания = 2%М х n = 60 х 6 = 360 мл

2/3 нативное материнское молоко = 175 мл

1/3 смесь с гидролизатом белка – Алфаре = 85 мл

5. Определите прогноз.

Прогноз благоприятный.

Эталон ответа к задаче № 9.

1. Поставьте предварительный диагноз.

Атрезия желчных протоков.

2. Назначьте обследование.

- Биохимический анализ крови (повышение прямого билирубина более 20% от ОБ; повышение активности щелочной фосфатазы, ГГТ, холестерина, ß-липопротеидов, желчных кислот, АЛТ, АСТ)
- Коагулограмма (снижение ПИ, удлинение ПВ)
- УЗИ печени (расширение внутрипеченочных желчных протоков, кисты в воротах печени, полиспления)
- Гепатобилиарная сцинтиграфия (отсутствие поступления радиоизотопного вещества в кишечник, наряду с удовлетворительной поглотительной и накопительной функцией печени)
- Ретроградная холецистохолангиография (не используют у новорожденных)
- МРТ (безошибочно устанавливает диагноз)
- Биопсия печени (холестаз, перипортальная пролиферация дуктул, присутствие желчных тромбов во внутрипеченочных желчных протоках, гигантоклеточная трансформация гепатоцитов, фиброз от перипортального, перилобулярного до микронодулярного цирроза печени к 4-5 месяца)

3. Проведите дифференциальную диагностику.

Дифференциальный диагноз проводят с другими заболеваниями печени и желчных протоков, протекающими с холестазом:

- Киста общего желчного протока
- Желчные пробки или камни желчного протока
- Сдавление общего желчного протока
- Синдром Алажиля

4. Назначьте лечение.

Операция печеночной портоэнтеростомии (по Касаи)

В предоперационном периоде:

- При Назначение высоких доз жирорастворимых витаминов: А (5000-20000 МЕ/сут), D (5000-8000 МЕ/сут), Е (20-25 МЕ/кг/сут), $К_3$ (1мг/сут. в течение 3-х дней с переходом на пероральное применение).
- Макро- и микроэлементы: кальций (50 мг/кг/сут), фосфор (25 мг/кг/сут), цинка сульфат (1 мг/кг/сут)

После печеночной портоэнтеростомии (по Касаи) – противовоспалительная и желчегонная терапия:

- Метилпреднизолон (1-й день – 10 мг/кг/сут; 2-й – 8 мг/кг/сут; 3-й – 6 мг/кг/сут; 4-й – 5 мг/кг/сут; 5-й – 4 мг/кг/сут; 6-й – 3 мг/кг/сут; 7-й – 2 мг/кг/сут; далее – 0,5 мг/кг/сут перорально до уровня билирубина ниже 40 мкмоль/л
- Антибиотики широкого спектра действия (цефалоспорин III поколения + метронидазол)
- Неоцитотект (при ЦМВ)
- Для профилактики лечения холангита после выписки из стационара – сульфаметоксазол триметоприм (бактрим) 30 мг/кг/сут по сульфаметоксазолу или 6 мг/кг/сут по триметоприму в течение 3-х месяев с переходом на прием 2 раза в неделю в течение 1-го послеоперационного года.
- Урсодезоксихолевая кислота в суспензии 20 мг/кг в сутки в 2 приема
- Трансплантация печени

5. Назначьте питание.

- Назначается смесь на основе белковых гидролизатов, без лактозы, с 50% содержанием среднецепочечных триглицеридов (Алфаре).
- Отсутствуют противопоказания для грудного вскармливания в составе питания (+ферменты).
- Возможно использование смесей для недоношенных (высококалорийных со СЦТ)

Эталон ответа к задаче № 10.

1. Поставьте предварительный диагноз.

Врожденный вирусный гепатит В.

2. Назначьте обследование.

- Биохимический анализ крови (повышение прямого билирубина более 20% от ОБ; повышение активности щелочной фосфатазы, ГГТ, холестерина, ß-липопротеидов, желчных кислот, АЛТ, АСТ, снижение альбумина, холинэстеразы)
- Коагулограмма (снижение фибриногена, ПИ, удлинение ПВ)
- УЗИ печени
- Пункционная биопсия печени
- Консультация невролога
- Консультация окулиста

– ИФА
– ПЦР
3. Проведите дифференциальную диагностику.
– Галактоземия
– Прогрессирующий семейный внутрипеченочный холестаз 1 типа (болезнь Байлера)
– Синдром Алажиля
4. Назначьте лечение.
– Комплексная терапия в ОРИТ (температурная, респираторная, инотропная, инфузионная поддержка, антибактериальная терапия и др.)
– Этиотропная терапия: вакцинация против гепатита В в первые 12 часов, введение специфического иммуноглобулина с высоким титром АТ HBsAg 0,4-0,5 мл/кг (не менее 2 мл)
– Патогенетическая терапия: Урсодезоксихолевая кислота в суспензии 20 мг/кг в сутки в 2 приема
5. Назначьте питание.

Назначается смесь на основе белковых гидролизатов, без лактозы, с 50% содержанием среднецепочечных триглицеридов (Алфаре) + парентеральное питание с использовнием раствора глюкозы с электролитами, аминокислот, жировых эмульсий.

V питания = 2 мл х 7 раз/сут = 14 мл смеси Алфаре

V инфузионной терапии = 100 мл/кг – V питания = 160 – 14 = 146 мл.

- Доза аминокислот — 3,2 г (2 г/кг). Необходимо 30 мл препарата Аминовен Инфант 10% (содержит 10 г аминокислот в 100 мл).
- Потребность в жирах: 2 г/кг – 2 г, 10 мл препарата Интралипид 20% (20 г в 100 мл).
- Планируемое введение электролитов: 1 мл 7,5% хлорида калия, 2 мл 10% глюконата кальция, 10 мл 0,9% раствора натрия.
- Объём жидкости для введения глюкозы составляет 146 мл–10 мл–1 мл–2 мл–32 мл–10 мл = 91 мл.

Врожденные инфекции

Эталон ответа к задаче № 1.

1. Поставьте предварительный диагноз.

Осн.: Ранний врожденный сифилис с симптомами (сифилитическая пузырчатка, сифилитическая пневмония, сухой ринит, гепатоспленомегалия).

Соп: Церебральная ишемия 2 ст, с-м угнетения. Гнойный конъюнктивит.

Фон: Недоношенность 33 недели.

2. Что такое сифилитическая триада?

Сифилитическая пузырчатка, сифилитический ринит, гапатоспленомегалия.

3. Назначьте лечение?

Лечение проводится одним из препаратов пенициллина. Суточная доза -100 000 ЕД/кг/сут. 6 раз в день.

Бензилпенициллина натриевая соль в/м 100 000 ЕД/кг 6 раз в день 14 суток

Альтернативные ЛС : цефтриаксон в/м 50 мг/кг/сут.

4. Назовите алгоритм диагностики РВС.

1. исследование крови из пуповины на РМП (количественное),
2. осмотр, взвешивание и патоморфологическое исследование плаценты,
3. клиническое обследование новорожденного (педиатром, дерматовенерологом, невропатологом, окулистом, лор-врачом),
4. исследование спинномозговой жидкости (цитоз лимфоцитарного характера, белок, ИФА, РПГА),
5. рентгенография трубчатых костей предплечий и голеней (остеохондриты и периоститы),
6. серологической исследование венозной крови на 7-8 день жизни – РМП, РПГА, ИФА, при необходимости РИФ, РиБТ, при возможности- IgM-ИФА.

5. Изменения со стороны плода в зависимости от срока инфицирования при ВУИ.

Характер инфекционного процесса у плода определяется сроком гестации,в котором произошло заражение. При инфицировании зародыша в эмбриональном периоде (от середины первого месяца до конца 3-го мес. – до окончания органогенеза) происходит формирование пороков развития и часто заканчивается гибелью эмбриона.

Инфекционные процессы в раннем фетальном периоде, с начала 4-го до конца 6-го, начала 7-го месяцев беременности, могут выражаться в нарушении нормального развития ряда систем, особенно ЦНС, или протекают с теми же явлениями, что и в более поздние сроки беременности.

При заражении после 27 недели беременности инфекционное заболевание плода сопровождается такими же воспалительными реакциями и клиническими симптомами, которые наблюдаются у новорожденных. Исход инфекционных заболеваний в антенатальном периоде может быть различным: а) нередко плод погибает до рождения; б) он может рождаться больным, или в) рождается с остаточными явлениями болезни, когда острый период болезни протекает внутриутробно.

Заражение плода может происходить и во время рождения путем аспирации и заглатывания инфицированной слизи родового канала или инфицированных вод; это часто происходит в результате длительного безводного периода. При интранатальном инфицировании первые признаки заболевания могут появляться у ребенка в разные сроки после рождения, от нескольких часов до нескольких дней. Продолжительность

инкубационного периода зависит от вирулентности возбудителя, массивности инфицирования и состояния плода к моменту рождения.

Эталон ответа к задаче № 2.

1. Поставьте предварительный диагноз.
Осн: Ранний врожденный сифилис скрытый.
Соп: Церебральная ишемия 2 ст, с-м угнетения.
Фон: Асфиксия новорожденного средней тяжести. Недоношенность 33 недели.
2. Назначьте лечение.
Бензилпенициллина натриевая соль в/м 40 000 ЕД х 6 раз в день 14 суток
3. Укажите классификацию сифилиса в зависимости от сроков манифестации, особенностей клинических проявлений и характера течения.

- сифилис плода
- ранний врожденный сифилис (РВС) (от момента рождения до двух лет): манифестный РВС (с клиническими проявлениями); скрытый РВС (без клинических проявлений);
- поздний ВС (у детей старше двух лет): манифестный РВС (с клиническими проявлениями); скрытый РВС (без клинических проявлений);

4. Назовите признаки раннего врожденного сифилиса.

- сифилитическая пузырчатка, существующая уже при рождении либо появляющаяся в первые дни жизни
- специфический ринит, часто возникает внутриутробно и проявляется с первых дней жизни
- остеохондрит длинных трубчатых костей, возникающий еще внутриутробно, поражение расположено между эпифизом и диафизом трубчатых костей, в зоне пролиферации хряща.

5. Определите показание к профилактическому лечению новорожденного.

- Отсутствие специфического лечения матери во время беременности.
- Недостаточное и неполное специфическое лечение матери во время беременности.
- Поздно начатое лечение матери (после 32 недели беременности).
- Специфическое лечение матери эритромицином.

Эталон ответа к задаче № 3.

1. О каком заболевании можно думать?
Осн.: Врожденный токсоплазмоз.
Фон: Недоношенность 36 недель.
2. Какие дополнительные обследования следует провести для уточнения диагноза?

Метод полимеразной цепной реакции (ПЦР), метод иммуноферментного анализа (ИФА).

3. Какие изменения могут быть выявлены окулистом?
Хориоретинит, увеит, колобома.
4. Принципы лечения данного заболевания.
Препараты пиримидина (хлоридин, дараприм) 0,001 мг/кг в 2 приема – 5 дней, + сульфонамид 0,1/кг (в 3 – 4 приема) – 7 дней, таких 3 курса с интервалом 7-14 дней. Повторяют через 1-2 месяца
Или
Пириметамин+Клиндамицин 10-40 мг/кг в сут. в 3 введения.
Или
Спирамицин 150 000-300 000 Ед/кг в сут. в 2 приема 10 дней
Или
Азитромицин 5 мг/кг в сут. в течение 7-10 дней.
5. Назначьте питание.
Грудь матери по требованию ребенка. Докорм смесью «ПРЕ НАН»

Эталон ответа к задаче № 4.

1. Поставьте предварительный диагноз данному ребенку.
Осн.: Врожденная цитомегаловирусная инфекция, гепатоспленомегалия.
Конк.: Церебральная ишемия II, синдром угнетения, острый период.
Соп.: ЗВУР II, гипопластический вариант.
Фон: Асфиксия легкая.
2. Какие дополнительные методы исследования необходимо провести?
Для установления степени тяжести ЦМВИ необходимо провести дополнительные диагностические исследования, включая НСГ, рентгенографию черепа или КТ (для выявления внутричерепных кальцификатов), рентгенографию трубчатых костей и грудной клетки, биохимическое исследование печени.
3. В каком возрасте и на основании чего можно поставить окончательный диагноз?
Наличие стабильных высоких титров специфических анти-цитомегаловирусных АТ класса IgG в возрасте 6-12 недель ретроспективно подтверждает диагноз врожденной ЦМВИ.
4. Назначьте лечение.
Лечение врожденной ЦМВИ складывается из этиотропной и посиндромной терапии. К этиотропной терапии относится противовирусное лечение. Посиндромная терапия направлена на купирование тех патологических состояний, которые развиваются при манифестных формах врожденной ЦМВИ.
Лекарственным средством для этиотроного лечения ЦМВИ является специфический гипериммунный иммуноглобулин против ЦМВИ:
Иммуноглобулин против ЦМВ 10% р-р, в/в с помощью перфузионного насоса 5,2 мл/сут не более 5-7 мл/ч 1 раз в 2 сут. На курс 3-5 введений,
или

Иммуноглобулин против ЦМВ 10% р-р, в/в с помощью перфузионного насоса 10,4 мл/сутки 1 раз в 4 сут, 3 введения, затем 5,2 мл/сут 1 раз в 4 суткок, 1-3 введения.

Кроме того, в качестве противовирусной терапии может быть рекомендовано использование рекомбинантных интерферонов альфа-2:
Интерферонов альфа-2, свечи, ректально 150 МЕ или 500 МЕ 2 раза/ в сутки, 7-10 суток, затем 150 МЕ или 500 МЕ 2 раза в сутки через 1 сутки, 2-3 нед.

5. Назовите факторы риска развития антенатальных инфекций.
   - отягощенный акушерский анамнез (выкидыши, мертворождения, преждевременные роды без установленной акушерской патологии, рождение детей с множественными пороками развития);
   - отклонения в течение настоящей беременности и родов (невынашивание, угроза прерывания, многоводие, преждевременное отхождение вод, воды с запахом, приращение плаценты, преждевременная отслойка плаценты, эндометрит в родах или сразу после родов);
   - лихорадка неясной этиологии во время беременности;
   - заболевания мочеполовой системы у матери (пиелонефрит, кольпит, эрозия шейки матки, сальпингит, вульвовагинит, киста яичников, уретрит и др.);
   - перенесенные матерью во время беременности различные инфекции (ангина, ОРВИ и др.);
   - криминальные вмешательства, роды вне лечебного учреждения;
   - рождение ребенка с признаками ЗВУР, гипотрофии, дисэмбриотическими стигмами, пороками развития (врожденная гидроцефалия);
   - желтуха неясного генеза;
   - появление лихорадки в первый день жизни;
   - кожные экзантемы при рождении;
   - неврологическая симптоматика, появляющаяся спустя несколько дней после рождения.

Эталон ответа к задаче № 5.

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

Предварительный диагноз: Ранний врождённый сифилис с симптомами (триада: сифилитическая пузырчатка, сифилитический ринит, гепато- и спленомегалия). Сифилитическая пневмония. Лимфаденопатия.
Фон: Недоношенность, гестационный возраст 36 недель. ЗВУР 3 степени – низкая масса тела к гестационному возрасту (дефицит 3 σ или ниже 1 % центиля). Гипотрофический вариант асимметричной задержки внутриутробного развития.

Необходимо исключить врождённый сифилитический энцефалит (нейролюис).

2. Какое дополнительное обследование следует провести для уточнения диагноза? Возможные результаты?

1). Бактериоскопия содержимого пузырей и из носа.

2). Серологическое обследование для выявления специфических антител (IgG, IgM) к возбудителю сифилиса у матери и ребёнка (парные сыворотки) в динамике через 10-14 дней:

- РМП;
- РПГА (реакция пассивной гемагглютинации) – даёт меньшее число ложноположительных результатов, чем РСК;
- ИФА (иммуноферментный анализ на специфические IgM, IgG), тест IgM-ИФА;
- РИФ в разных модификациях (реакция иммунофлюоресценции на специфические антитела)
- РИБТ (реакция иммобилизации бледных трепонем);
- реакция иммунного блота (определение специфические IgM, IgG), иммуноблотинг;

3). Обнаружение ДНК или антигенов возбудителя: полимеразная цепная реакция (ПЦР), энзимный иммуносорбентный анализ антигенов в биологическом материале от больного (кровь, ликвор, амниотическая жидкость).

4). Патоморфологическое исследование плаценты на сифилис.

5). Гинекологическое обследование матери на сифилис.

6). Исследование глаз офтальмологом (выявление хориоретинита, иридоциклита).

7). Рентгенография трубчатых костей (периоститы, остеохондриты в зонах усиленного роста).

8). Микроскопическая идентификация трепонем в ликворе.

3. Какова тактика неонатолога родильного дома?

Ребёнка и мать изолировать. В СЭС отправить экстренное извещение о случае врождённого сифилиса в родильном доме. Вызвать на консультацию дерматовенеролога. Решить вопрос о переводе ребёнка в специализированное отделение детской больницы.

4. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальный диагноз в этом случае?

1). Стафилококковая пузырчатки (пемфигус).

2). Церебральная ишемия.

3). TORCH-инфекция.

4).Пневмония новорождённых.

5). ОРВИ.

5. Составьте план лечения, диспансерного наблюдения, вакцинации на 1-м году жизни.

С момента рождения начать специфическое лечение новорождённого ребёнка (и соответственно мать).
Бензилпенициллина натриевая соль 100 000 ЕД/кг/сут внутримышечно в 6 инъекций (14 дней);
Бензилпенициллина прокаиновая соль 50 000 ЕД/кг/сут внутримышечно в 1-2 инъекции с интервалом в 12 ч (14 дней);
Бензатин-бензилпенициллин (экстенциллин, ретарпен) 50000 ЕД/кг/сут в мышцу в 1 инъекцию трижды с интервалом в 7 дней;
Альтернативно: цефтриаксон (роцефин) 50 мг/кг/сут 1 раз в сутки в вену или в мышцу (14 дней).

Повторные курсы в зависимости от результатов обследования в 1, 2, 4, 6 и 12 мес. жизни. Нетрепонемные серологичесмкие тесты угасают в 3 мес и становятся отрицательными в 6 мес.

После выписки относится ко II группе здоровья. Рекомендовано наблюдение дерматовенеролога, детского хирурга, оториноларинголога, офтальмолога, невропатолога.

В перечне медицинских противопоказаний к проведению профилактических прививок (Приказ МЗ РФ № 375 от 18.12.1997 г.) врождённый сифилис не значится. Поэтому вакцинация данного ребёнка при выздоровлении должна проводится соответственно календарю профилактических прививок.

Эталон ответа к задаче № 6.

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

Основной: ВУИ, синдром врожденной краснухи. ВПС (ОАП? Стеноз легочной артерии? ДМЖП? ДМПП?). Врожденная катаракта. Анемия средней тяжести
Фон: ЗВУР 2, гипопластический вариант.

2. Какое дополнительное обследование следует провести для уточнения диагноза? Возможные результаты.
   - Метод полимеразной цепной реакции (ПЦР), метод иммуноферментного анализа (ИФА).
   - Выявление специфических краснушных IgM или персистенция низкоавидных специфических IgG у новорожденного.
   - Выделение вируса из мочи и фарингеального секрета.

3. Что включает классическая триада Грегга?

Классическая триада: ВПС (ОАП, стеноз легочной артерии, ДМЖП или межпредсердной перегородки), поражение глаз (глаукома, катаракта, хориоретинит), нарушение слуха (поражение слухового нерва).

4. Возможно ли назначение патогенетического лечения ребенку.

Специфической антивирусной химиотерапии не существует. Осуществляют симптоматическое лечение всех выявленных аномалий.

5. Какими специалистами должен наблюдаться этот ребенок в поликлинике? Какое время необходимо наблюдение инфекционистом и почему?

Ребенок должен наблюдаться в поликлинике с участием невропатолога, окулиста, педиатра, иммунолога, кардиолога. Наблюдение инфекционистом должно продолжаться несколько лет потому, что дети с врожденной краснухой могут выделять вирус в течение нескольких лет.

Эталон ответа к задаче № 7.

1. Поставьте предварительный диагноз?

Осн: Внутриутробная инфекция хламидийной этиологии. Врожденный конъюнктивит. Врожденный ринит. Врожденная пневмония, вызванная хламидиями (интерстициальная) ДН-I, неосложненная.

Фон: Недоношенность 36 недель, ЗВУР I, гипотрофический вариант.

2. Какие дополнительные обследование необходимо провести?

- рентгенография органов грудной клетки,
- мазок с конъюнктивы глаз,
- консультация офтальмолога,
- нейросонография,
- ИФА – определение Ig G, Ig M к хламидиям в динамике с интервалом в 2 недели с парными сыворотками у матери и у ребенка,
- КОС и газы крови
- Определение электролитов и глюкозы в крови
- Клинический анализ крови с подсчетом тромбоцитов в динамике.

3. Назначьте лечение.

- оксигенотерапия теплым увлажненным 40% кислородом,
- азитромицин внутрь 23 мг (10 мг/кг/сут) х 1 раз в сутки в 1-ые сутки, затем 11,5 мг х 1 раз в сутки 4 суток
  или
  спирамицин внутрь 345 МЕ/сут (150 000 МЕ/кг/сут) в 2 приема 2-3 недели
  или
  эритромицин по 92 мг (40 мг/кг/сут) в/в в 2 введения в сутки или ректально (свечи) в 3 введения 2-3 недели,
- туалет глаз раствором перманганата калия 1:8 000 4-6 раз в день,
- эритромициновая глазная мазь 0,5% 4 – 6 раз в день закладывать за нижнее веко обеих глаз.

4. Вскармливание.

Грудь матери по требованию ребенка, но не реже, чем через 2,5 – 3 часа.

5. Прогноз, группа здоровья, прививки.

Прогноз для жизни и здоровья благоприятный, если мать будет соблюдать рекомендации врача. Группа здоровья III до года, далее по

ситуации (ребенок не должен болеть), в возрасте 1 года может быть переведен в группу здоровья II. Прививки по возрасту.

Эталон ответа к задаче № 8.

1. Поставьте предварительный диагноз.
Осн: Врожденная инфекция, вызванная вирусом простого герпеса, локализованная форма.
Соп: Церебральная ишемия 2, с-м гипервозбудимости.
2. Назначьте лечение, тактика неонатолога.
   - Ребенка с любой формой герпетической инфекции или с подозрением на герпес необходимо изолировать от других новорожденных.
   - ацикловир в дозе 45 мг/кг/сут. Разделенный на 3 введения путем медленной (в течение 1 часа) внутривенной инфузии (по 15 мг/кг каждые 8 часов) 10-14 дней.
3. Профилактика.
   Необходимо плановое кесарево сечение.
4. Исход данной патологии.
   При раннем назначении противовирусной терапии летальность при генерализованных формах составляет менее 50%, при отсутствии специфического лечения – 90%. Частота неврологических осложнений при менингоэнцефалитах составляет от 10 до 43%. Рецидивы кожных проявлений в первые 6 месяцев наблюдаются у 46% детей.
5. Какие могут наблюдаться осложнения при заражении плода данным вирусом?
   Пороки развития и осложнения: гипоплазия конечностей (кортикальная карликовость); микроцефалия, энцефалопатия, отставание в психомоторном развитии; микрофтальмия, слепота, ретинопатия; глухота.

Эталон ответа к задаче № 9.

1. Поставьте предварительный диагноз.
Осн: Церебральная ишемия 2, с-м гипервозбудивости.
Фон: Перинатальный контакт по ВИЧ инфекции. ЗВУР 2, гипопластический вариант.
2. Назначьте лечение.
   - Вскармливание материнским молоком противопоказано.
   - Профилактика пневмоцистной пневмонии.
   - Антиретровирусные препараты новорожденному назначает врач-неонатолог с 8 часа жизни, но не позднее 72 часов жизни по схеме:

Схема № 1: азидотимидин (зидовудин) сироп внутрь 0,002 г (0,2 мл) на 1 кг массы тела каждые 6 часов в течение 6 недель.
Схема № 2: невирапин (суспензия) внутрь 0,002 г (0,2 мл) на 1 кг массы тела 1 раз в день в течение 3 дней.

Профилактическое лечение ВИЧ-инфекции у ребенка проводится вне зависимости от того, получала мать лечение во время беременности и родов или нет.

3. Чем осложняется серологическая диагностика.

Серологическая диагностика ВИЧ-инфекции у детей, рожденных ВИЧ-инфицированными женщинами, осложняется тем, что как у зараженных, так и у незараженных детей в первые 6-12 мес. жизни (в редких случаях до 15 мес. и даже до 18 мес.) обнаруживаются антитела материнского происхождения. Отсутствие антител к ВИЧ в возрасте 18 мес. у ребенка, рожденного ВИЧ-инфицированной матерью, является критерием, что ребенок не инфицирован ВИЧ.

4. В каком возрасте происходит снятие с диспансерного наблюдения по данной патологии.

Снятие с диспансерного учета детей, рожденных ВИЧ-инфицированными женщинами, осуществляется в возрасте 18 мес. по совокупности результатов серологических и молекулярных исследований и клинических данных.

5. Профилактика передачи вируса от матери к ребенку.

При комплексном использовании всех видов профилактики, передача вируса от матери ребенку составляет менее 2%. Передача ВИЧ от матери ребенку может происходить во время беременности, родов и при грудном вскармливании. Достоверно значимыми являются консультирование, трехэтапная химиопрофилактика, санация родовых путей и отмена грудного вскармливания.

Эталон ответа к задаче № 10.

1. Поставьте предварительный диагноз.

Менингоэнцефалит вероятно герпетической этиологии.

2. Назначьте лечение.

- изолировать от других новорожденных.
- ацикловир в дозе 60 мг/кг/сут. Разделенный на 3 введения путем медленной (в течение 1 часа) внутривенной инфузии (по 20 мг/кг каждые 8 часов) не менее 21 дня.
- Поддержание жизненно важных функций организма ребенка при генерализованной форме неонатального герпеса проводится в соответствии с общими принципами интенсивной терапии.

3. Методы диагностики.

- Соскоб стенки везикул, поврежденных участков кожи и слизистых оболочек исследуют с помощью микроскопии или прямым иммунофлюоресцентным методом для одноружения Аг вируса простого герпеса.
- Исследование крови, СМЖ, содержимого везикул, а также мазков из зева и глаз.

- Обследование матери на наличие вагинальных, цервикальных или других герпетических повреждений.

4. Какой комплекс исследований следует проводить при подозрении на ВУИ.

При подозрении на ВУИ проводят следующий комплекс исследований:

- клинический анализ крови с подсчетом количества тромбоцитов; тромбоцитопения, анемия и увеличенная СОЭ часто развиваются при любых перинатальных инфекциях; для интранатальных инфекций типичны лейкопения за счет нейтропении в первые три дня жизни и далее нейтрофильный лейкоцитоз, токсическая зернистость нейтрофилов, сдвиг лейкоцитарной формулы влево; при антенатальных вирусных и микоплазменных ВУИ нередко бывают лейкопения, а затем лейкоцитоз, лимфоцитоз, моноцитоз;
- клинический анализ мочи; инфекция мочевых путей, пиелонефрит, интерстициальный нефрит очень часты при любых перинатальных инфекциях;
- определение в сыворотке крови уровня общего белка, белковых фракций, С-реактивного белка;
- посевы крови, кала, мочи;
- R-графия органов грудной клетки при дыхательной недостаточности, R-графия черепа - при неврологической симптоматике;
- определение в сыворотке крови гепатоспецифических энзимов - при гепатомегалии;
- осмотр окулиста;
- люмбальная пункция, если у больного есть любая неясная неврологическая симптоматика;
- нейросонография;
- компьютерная томография;
- ядерно-магнитный резонанс;
- определение функциональных свойств нейтрофилов и уровня иммуноглобулинов сыворотки крови (в пуповинной крови повышен уровень JgM >0.03 г/л), появляются JgA (у здоровых новорожденных они отсутствуют).

5. Какими методами необходимо подтверждать ВУИ.

Диагноз ВУИ подтверждает выделение возбудителя из:

- крови (бактерии, респираторные вирусы);
- мочи (цитомегаловирус, микоплазма, бактерии);
- смывов носоглотки (вирусы краснухи, герпеса, энтеровирусы, респираторные вирусы);
- желудочного сока, кала (энтеровирусы, бактерии);
- содержимого везикул (вирусы герпеса, бледная трепанема);
- цереброспинальной жидкости (токсоплазмы, вирусы краснухи, герпеса, энтеровирусы, микоплазмы, бактерии);

- обнаружение в мазках-отпечатках из отделяемого глаз – хламидий.
- Методы выявления возбудителей с помощью полимеразной цепной реакции (ПЦР), энзимного иммуноферментного анализа (ИФА) антигенов вирусов простого герпеса, ЦМВ и др.
- Серологические исследования в динамике через 10-14 дней (парные сыворотки) у матери и ребенка. Лишь увеличение у ребенка титра антител через 10-14 дней в 4 раза и более, может говорить об активном инфекционном процессе, вызванном возбудителем, к которому обнаружено нарастание титра антител. Обнаружение специфических JgM к тому или иному возбудителю у ребенка 1-й недели жизни - бесспорное доказательство ВУИ.
- Важным косвенным методом диагностики и дифференцировки различных ВУИ являются патоморфологическое исследование плаценты и гинекологическое обследование матери.
- Для подтверждения диагноза ВИЧ-инфицирования новорожденных серологические тесты неэффективны, поскольку материнские антитела проникают через плаценту. В 3 месяца жизни показано определение специфических антител класса JgA. Для подтверждения истинной ВИЧ-инфекции показано проведение ПЦР для выявления антигена вируса на мембране лимфоцитов новорожденного.

Респираторный дистресс-синдром и массивная аспирация у новорожденных. Респираторная патология новорожденных.

Эталон ответа к задаче № 1.

1. Поставьте и обоснуйте диагноз.

Учитывая, что новорожденная девочка от матери с хронической соматической патологией (гипертоническая болезнь, хронический пиелонефрит), высоким инфекционным индексом (аднексит, кольпит, пиелонефрит), репродуктивными потерями в анамнезе (выкидыши, смерть 1-го новорожденного из двойни), осложненным течением беременности двойней с угрозой прерывания, родилась в 30 недель гестации путем экстренной операции кесарева сечения с длительным безводным промежутком, практически без околоплодных вод, с гнилостным запахом, внутриутробно инфицированной, с задержкой внутриутробного развития, с множественными гемангиомами, в асфиксии средней тяжести, с респираторными расстройствами, синдромом угнетения; явления артериальной гипотонии через 6 часов после рождения, выявленный анемический синдром, лейкопению со сдвигом лейкоцитарной формулы влево, ускоренной СОЭ, токсической зернистостью нейтрофилов, тромбоцитопенией, данные НСГ, можно поставить диагноз:

Основной: Респираторный дистресс синдром новорожденного

Конкурирующий: Ранний неонатальный сепсис. Септический шок.

Сопутствующие:

1. Церебральная ишемия 2 ст., синдром угнетения ЦНС.
2. Анемия средней тяжести.

Фон: Мезенхимальная дисплазия. Множественные гемангиомы. Пролежни? Недоношенность 30 нед. ЗВУР 1 ст., диспластический вариант. Вторая из двойни. Асфиксия средней тяжести.

2. Какова тактика ведения новорожденного?

- АИВЛ. Стартовые параметры: FiO_2 0,3-0,4, Tin 0,3-0,35 с, PEEP 4-5 см вод. ст., ЧДД 60 в мин, PIP 16-30 см вод. ст., поток 2-3 л/мин/кг.
- Провести восполнение ОЦК. Тест с разовой объемной нагрузкой 0,9% раствором натрия хлорида в дозе 12 мл (10 мл/кг) в течение 10 минут, затем продолжить введение 0,9% раствора натрия хлорида в дозе 12 мл в течение 20 минут до достижения объема 20 мл/кг.
- Включить в комплексную терапию постоянную инфузию добутамина 8 мкг/мин (2-10 кг/кг/мин).
- Согревание в кувезе с t 36,6°С.
- Проводить инфузионную терапию в объеме 80 мл/кг/сут – 4 мл/час.
- Проводить коррекцию ацидоза, гипогликемии, гипомагниемии.
- Антибактериальная терапия.
- Минимальное энтеральное питание.
- В лечении добавить пентоглобин 5 мл/кг/сут в течение 3-х дней или через день со скоростью 1,7 мл/кг/час.
- Поставить на учет в ОРИТ.

3. Проведите дифференциально-диагностические мероприятия.

Диагностика основывается на данных анамнеза, клинической картине, результатах рентгенологического исследования. Следует дифференцировать с сепсисом пневмонией, транзиторным тахипноэ новорожденных, синдромом аспирации мекония.

4. Укажите противопоказания для терапии сурфактантом.

- Легочное кровотечение
- Отек легких
- Артериальная гипотензия или шок
- Гипотермия
- Декомпенстрованный ацидоз

5. Назначьте питание ребёнку.

Полное парентеральное питание. Потребность в энергии в 1-ые сутки – 20 ккал/кг/сут. (24 ккал). В 100 мл 10% глюкозы содержится 34 ккал, 24 ккал – в 71 мл. Поэтому в составе инфузионной терапии должно быть не менее 71 мл 10% глюкозы.

Эталон ответа к задаче № 2.

1. Поставьте и обоснуйте диагноз. Учитывая, что новорожденный мальчик от матери с осложненным течением беременности (с истмико-

цервикальной недостаточностью, анемией) родился в 28 недель гестации путем экстренной операции кесарева сечения в связи с преждевременной отслойкой плаценты, незрелым, в асфиксии средней тяжести (оценка по шкале Апгар 4 балла), с дыхательной, церебральной и сердечно-сосудистой недостаточностью с артериальной гипотонией, можно поставить диагноз:

Основной: Респираторный дистресс синдром новорожденного

Сопутствующие:

1. Церебральная ишемия 2 ст., синдром угнетения ЦНС.
2. Острая постгеморрагичесая анемия, тяжелая. Постгеморрагический шок.

Фон: Асфиксия средней тяжести. Недоношенность 28 нед.

2. Какова тактика ведения новорожденного?
   1. Госпитализация в ПИТ.
   2. Режим кувеза: t=36°C; влажность 80%.
   3. Интубация трахеи.
   4. Введение куросурфа эндотрахеально при первом аппаратном вдохе 100-200 мг/кг.
   5. АИВЛ: FiO_2 0,3-0,6; PIP 14-20 см вод. ст.; PEEP 4-6 см вод. ст.; VR 40-60 в мин; Tin 0,28-0,4 с, flow 5-10 л/мин.
   6. Восполнение ОЦК (NaCl 0,9%) в дозе 10 мл/кг в течение 10-20 мин.
   7. При острой анемии трансфузия крови и свежезамороженной плазмы 12-15 мл/кг
   8. При гипонатриемии продолжают введения глюкозо-солевой смеси (10% раствор глюкозы и 0,9% раствор натрия хлорида — 3:1) дополнительно 30 мл/кг
   9. Введение допамина с 4-5 мкг/(кгхмин) до 8-10 мкг/(кгхмин).
   10. Если эффекта нет при дозе допамина более 10 мкг/(кгхмин), то возможны 2 варианта действий:

– дополнительно *добутамин* (5—10 мкг/(кгхмин)) и при необходимости *адреналин* (0,5—1,0 мкг/(кгхмин))
– в/в 1-2 мг/кг гидрокортизона, при необходимости повторяют через 12 часов

   11. При декомпенсированном ацидозе и pH крови < 7,2 — 2 % раствор натрия гидрокарбоната (8мл/кг).
   12. Антибактериальная терапия: для начальной терапии используют антибиотики широкого спектра действия.

Нетилмицин 4-5 мг/кг/сут 1 раз в сутки в/в 7-14 суток
или
Ампициллин 50 мг/кг/сут в/в в 2 введения
или
Цефазолин 100 мг/кг/сут в/в в 2 введения 7-14 суток

   13. Иммунотерапия

Иммуноглобулин человека нормальный в/в 400 мг/кг/сут (на курс не более 2000 мг/кг)

или
Пентоглобин 5 мл/кг/сут в течение 3-х дней или через день со скоростью 1,7 мл/кг/час.
3. Обоснуйте метод респираторной поддержки.

Артериальная гипотензия – показание к ИВЛ. Режим нормовентиляции. Нет необходимости в FiO_2 более 0,5

4. Укажите показания и подходы к профилактическому применению сурфактанта.

Профилактическим считается применение сурфактанта до развития клинических симптомов РДС. В группу пациентов для профилактического введения входят:
Новорожденные с гестационным возрастом менее 27 недель.
Новорожденные с гестационным возрастом 27-29 недель, матери которых не получали курс антенатальной стероидной терапии.

Рекомендуемая доза Куросурфа при профилактическом введении 100-200 мг/кг.
5. Назначьте питание ребёнку.

Полное парентеральное питание. Потребность в энергии в 1-ые сутки – 15-20 ккал/кг/сут. (16,7-22,2 ккал). В 100 мл 10% глюкозы содержится 34 ккал, 22,2 ккал – в 65 мл, 16,7 ккал – в 49,2 мл. Поэтому в составе инфузионной терапии должно быть не менее 65 мл 10% глюкозы.

Необходимо в 1-ые сутки вводить 5% раствор глюкозы со скоростью 4-5 мл/час.

Добавлять электролиты следует с конца первых – начала 2-х суток: начинают с кальция глюконата 10% 2 мл на каждые 100 мл раствора глюкозы; со 2-3-х суток добавляют 0,9% раствор натрия хлорида 13 мл на каждые 100 мл глюкозы; раствор хлорида калия 4% вводят в инфузионную терапию не ранее 3-х суток 2-6 мл/кг/сут.

Растворы аминокислот начинают вводить с 1-х часов с 2,2 до 3,5 г/кг/сут. На 2-ые сутки Аминовен инфант 6% 2,5 г/кг/сут – 45 мл.

Жировые эмульсии начинают с 3-го дня с 0,5 до 2 г/кг/сут. Липовеноз 20% - 0,5 г/кг/сут. – 2,25 мл.

Учитывая физиологическую потребность в жидкости у данного ребенка 100 мл/кг/сут (111,1 мл/сут), для покрытия потребности в жидкости ему необходимо введение 10% раствора глюкозы 65 мл/сут. + Аминовен инфант 6% 45 мл/сут. + Липовеноз 20% 2,25 мл/сут. + кальция глюконата 10% 2 мл/сут + 0,9% раствор натрия хлорида 13 мл/сут.

Эталон ответа к задаче № 3.

1. Поставьте и обоснуйте диагноз.

Учитывая пожилой возраст матери (38 лет), отягощенный акушерский анамнез (множественные выкидыши), работу на вредном производстве, грипп в первом триместре беременности, отсутствие пренатального скрининга, низкую массу при рождении, МРК 46, множественные стигмы дисэмбриогенеза, низкую оценку по шкале Апгар,

тяжелое состояние при первичном осмотре, явления дыхательной недостаточности, запавший живот, асимметрию грудной клетки, укорочение перкуторного звука слева ниже угла лопатки, ослабленное дыхание, шум "плеска", смещение границ сердца вправо, можно поставить диагноз:

Основной: Патология внутриутробного развития – врожденная левосторонняя диафрагмальная грыжа.

Осложнение: РДСН, 2 стадия.

Фон: ЗВУР 3 степени, диспластический вариант. Асфиксия новорожденного средней тяжести.

2. Определите стратегию респираторной поддержки.
   - Интубация трахеи сразу после рождения.
   - АИВЛ: FiO_2 0,3-0,6; PIP 14-20 см вод. ст.; PEEP 4-6 см вод. ст.; VR 40-60 в мин; Tin 0,28-0,4 с, flow 5-10 л/мин.
   - Поддерживать показатели КОС: pH 7,35-7,45; p_aO_2 > 50 мм рт. ст., p_aCO_2 60 < 50 мм рт. ст., Sp O_2 90-96%.
3. Укажите противопоказания для применения CPAP.
   - Атрезия хоан или другие ВПР челюстно-лицевой области
   - Пневмоторакс
   - Врожденная диафрагмальная грыжа
   - Врожденные пороки развития, несовместимые с жизнью
   - Кровотечение
   - Шок
4. Назначьте обследование для подтверждения диагноза.
   - Рентгенография грудной клетки и живота
   - УЗИ органов брюшной полости
5. Назначьте питание ребёнку на 5-ые сутки.

Полное парентеральное питание. Потребность в энергии на 5-ые сутки – 50 ккал/кг/сут. (115 ккал). Потребность в жидкости – 160 мл/кг/сут. (368 мл).

1. Доза аминокислот 2,5 г/кг/сут (5,75 г) – аминовен инфант 6% – 96 мл.
2. Жира – 2 г/кг/сут (4,6 г) – липовеноз 20% – 23 мл.
3. Объем жидкости для введения глюкозы с электролитами = 368-96-23=249 мл.

   0,9% раствор натрия хлорида – 13 мл на каждые 100 мл глюкозы

   раствор хлорида калия 4% – 3 мл на каждые 100 мл глюкозы

   раствор кальция глюконата 10% – 2 мл на каждые 100 мл раствора глюкозы

   13X+3X+2X+100X=249

   118X=249

   X=2,1

   - 0,9% раствор натрия хлорида – 13x2,1=27,3 мл
   - раствор хлорида калия 4% – 3x2,1=6,3 мл

- раствор кальция глюконата 10% – 2х2,1=4,2 мл
- 10% раствора глюкозы – 100х2,1=210 мл.

липовеноз 20% – 23 мл – 4,6 гх9 ккал=41,4 ккал
10% раствора глюкозы – 210 мл – 21х3,4 ккал=71,4 ккал
Общая калорийность: 41,4+71,4=112,8
Калорийность на кг массы тела – 112,8:2,3=49 ккал/кг/сут
Этого достаточно при потребности 50 ккал/кг/сут на 5-ые сутки.

Эталон ответа к задаче № 4.

1. Поставьте и обоснуйте диагноз.

Учитывая пожилой возраст и соматическую патологию матери, осложненное течение беременности с гемодинамическими нарушениями, запоздалые роды в 42 недели со слабостью родовой деятельности, грязные околоплодные воды в виде горохового супа, множественные петрификаты в плаценте крупную массу ребенка, плотные кости черепа, мацерацию кистей и стоп, тяжелое состояние при рождении, отсутствие дыхания (0 баллов), выражен тотальный цианоз (0 баллов), гипотония (1 балл), гипорефлексия (1 балл), ЧСС 150 ударов в минуту (2 балла) участие вспомогательной мускулатуры в дыхании, большое количество мокроты при санации трахеи, притупление перкуторного звука в задне-нижних отделах легких, ослабленное дыхание, влажные хрипы, внезапное ухудшение состояния на 4-е сутки с развитием цианоза, асимметрии грудной клетки, тахикардии, глухости сердечных тонов, смещения средостения вправо, выбухания левой части грудной клетки, отсутствием дыхательных шумов слева, можно поставить диагноз:
Основной: Респираторный дистресс синдром новорожденного, вторичный, тяжелый. Синдром аспирации мекония.
Осложнение: Синдром утечки воздуха. Пневмоторакс левосторонний.
Сопутствующее: Церебральная ишемия 2 ст., синдром угнетения ЦНС.
Фон: Асфиксия средней тяжести. Переношенность. Крупный ребенок.

2. Назначьте обследование для подтверждения диагноза.

Решающее диагностическое значение имеет рентгенография грудной клетки, на которой виден участок легочного поля повышенной прозрачности без легочного рисунка, спавшееся легкое и смещение средостения в противоположную сторону. Боковой снимок грудной клетки позволяет четче выявить пневмоторакс и нередко сопровождающий его пневмомедиастинум.

Если причина пневмоторакса неясна и есть основание подумать о гипоплазии легкого, аномалии строения почек, то даже если нет типичных изменений лица, можно подозревать синдром Поттера.

3. Назначьте лечение.
   1. Режим кувеза: t=32°C; влажность 60%.
   2. АИВЛ: Стартовые параметры: FiO2 - 0,8, Rate- 60 - 80, PIP - 20 см H2O, PEEP - 3 см H2O, Ti - 0,3.

3. Оптимальный метод ИВЛ – осциляторная высокочастотная вентиляция.
4. Показана пункция и отсасывание воздуха, а при клапанном пневмотораксе – дренаж с наложением аппарата активной аспирации.
5. Введение куросурфа эндотрахеально 200 мг/кг.
6. Введение допамина с 4-5 мкг/(кгхмин) до 8-10 мкг/(кгхмин).
7. Инфузионная терапия с коррекцией гиповолемии, гипогликемии, ацидоза, электролитных нарушений.
8. Антибактериальная терапия: Сульперацеф 40-60 мг/кг/сут в 2 приема в/в капельно за 1 час, Ванкомицин 10 мг/кг х 2 раза в сутки на первой неделе и х 3 раза в сутки, с 1 месяца – х 4 раза в сутки, в/в капельно в течение 60 минут.
9. Иммунотерапия: Пентоглобин 5 мл/кг/сут в течение 3-х дней или через день со скоростью 1,7 мл/кг/час.

4. Укажите факторы высокого риска синдрома утечки воздуха.
   - Реанимационные пособия при рождении
   - Интубация трахеи
   - Проведение любых видов ВВЛ и ИВЛ с жесткими параметрами
   - Неаккуратное отсасывание слизи из дыхательных путей
   - Синдром аспирации мекония
   - РДСН
   - Легочные инфекции
   - Пороки развития легких
5. Назначьте питание ребёнку на 4-ые сутки.

Энтерально кормить необходимо чаще и малыми порциями через зонд.

По формуле Зайцевой V питания = 2% массы тела при рождении × n, где n – день жизни ребенка.

V энтерального питания целесообразно уменьшить вдвое = ½ (80 х 4) = 160 мл/сут = 13 мл х 12 раз в сутки с интервалом в 2 часа.

Частичное парентеральное питание:

Доза аминокислот 1,0 г/кг/сут (4,0 г) – аминовен инфант 6% – 66 мл.

Жира – 0,5 г/кг/сут (2,0 г) – липовеноз 20% – 10 мл.

Объем жидкости для введения глюкозы с электролитами = 120 мл/кг – V питания – V аминовена – V липовеноза = 480 – 160 – 66 - 10 = 244 мл.

- 0,9% раствор натрия хлорида – 13 мл на каждые 100 мл глюкозы
- раствор хлорида калия 4% – 3 мл на каждые 100 мл глюкозы
- раствор кальция глюконата 10% – 2 мл на каждые 100 мл раствора глюкозы

$13X+3X+2X+100X=244$

$118X=244$

$X=2$

- 0,9% раствор натрия хлорида – 13х2=26 мл
- раствор хлорида калия 4% – 3х2 =6 мл
- раствор кальция глюконата 10% – 2х2 =4 мл
- 10% раствора глюкозы – 100х2=200 мл.

Энтеральное питание смесью Симилак 1 – 160 мл – 1,6 х 65 = 104 ккал
липовеноз 20% – 10 мл – 2,0 гх9 ккал=18 ккал
10% раствора глюкозы – 200 мл – 20,0х3,4 ккал=68 ккал
Общая калорийность: 104 + 18 + 68 = 190 ккал/сут
Калорийность на кг массы тела – 190:4=47,5 ккал/кг/сут
На 4-ые сутки потребность в калориях составляет 40 ккал/кг/сут. При расчетах получилась большая калорийная нагрузка, которую можно уменьшить за счет жира. При отказе от жировых эмульсий калорийность на кг массы тела составит – (104 + 68) : 4 = 43 ккал/кг/сут.

Эталон ответа к задаче № 5.

1. Поставьте и обоснуйте диагноз.

Учитывая, что новорожденный мальчик от матери с тяжелой соматической патологией (гипотиреоз), высоким инфекционным индексом (эрозия шейки матки, хламидиоз, мед. аборты в анамнезе, ОРВИ во время беременности), отягощенным акушерским анамнезом, осложненным течением беременности с анемией, угрозой прерывания, гипертонией, родился путем экстренной операции кесарева сечения в 29 недель гестации по жизненным показаниям матери в связи с отслойкой плаценты, кровотечением, внутриутробно инфицированным, в состоянии тяжелой асфиксии, с прогрессирующими к 3-м суткам явлениями дыхательной (падает сатурация), церебральной (прогрессирует угнетение сознания (кома 2-3)), сердечно-сосудистой недостаточности (гипотония ср. АД 30 мм рт. ст., симптом бледного пятна более 3 сек., нарастает отечный синдром, выражена олигурия), геморрагическим синдромом (отмечено легочное и желудочное кровотечение, экхимозы в области рук, ног) и явлениями эндотоксикоза (появляется гипертермия), выявленные анемия, лейкопения, моноцитоз, тромбоцитопения, можно поставить диагноз:

Основной: Респираторный дистресс-синдромом новорожденного, тяжелый.

Конкурирующий: Ранний неонатальный сепсис. Полиорганная недостаточность. ДВС-синдром.

Сопутствующий: Церебральная ишемия 3 ст. Отек мозга.

Осложнения: Легочное, желудочное кровотечение.

Фон: Недоношенность 29 нед. Тяжелая асфиксия. Неонатальный гипотиреоз.

2. Определите тактику ведения больного.
   - Режим кувеза: t=36°C; влажность 80%
   - Снижение светового и звукового воздействий

- Минимизация прикосновений
- Анестезия, седативная терапия
- Респираторная поддержка: АИВЛ, высокочастотная осцилляторная вентиляция.
- Коррекция гиповолемии (в/в раствор натрия хлорида 0,9% 10-20 мл/кг в течение 10-20 мин)
- Инотропная поддержка (допамин 5-7,5-10 мкг/кг/мин)
- Гемостатическая терапия (внутрь по 1 чайной ложке 3 раза в день раствор тромбина с ε-аминокапроновой кислотой и адроксоном (ампулу сухого тромбина разводят в 50 мл 5 % раствора ε-аминокапроновой кислотой (ε-АКК) + 1 мл 0,025 % раствора адроксона).
- Заместительная терапия факторов свертывания крови (введение свежезамороженной плазмы 20 мл/кг 1 раз в сутки)
- Коррекция анемии (введение эритроцитарной взвеси 10-15 мл/кг)

Vэр.взвест = (Htдолжный – Htбольного)/ Htэр.массы (70) х масса тела в кг х 80 мл/кг = (60 – 43)/ 70 х 1,4 х 80 = 27,2 мл

- Антибактериальная терапия (цефтриаксон в/в капельно 50-75 мг/кг/сут. Однократно не менее 3-х недель + амикацин в/в 15 мг/кг/сут. в 1-2 введения 10 суток)
- Иммунотерапия: Пентоглобин 5 мл/кг/сут в течение 3-х дней или через день со скоростью 1,7 мл/кг/час.
- Полное парентеральное питание

V растворов = 100 мл/кг = 140 мл

Аминокислоты 0,5 г/кг/сут (0,7 г) – аминовен инфант 6% – 11,7 мл.

Объем жидкости для введения глюкозы с электролитами = 140 – V аминовена = 128,3 мл.

- 0,9% раствор натрия хлорида – 13 мл на каждые 100 мл глюкозы
- раствор хлорида калия 4% – 3 мл на каждые 100 мл глюкозы
- раствор кальция глюконата 10% – 2 мл на каждые 100 мл раствора глюкозы

13X+3X+2X+100X=128,3

118X=128,3

X=1,1

- 0,9% раствор натрия хлорида – 13х1,1=14,3 мл
- раствор хлорида калия 4% – 3х1,1 =3,3 мл
- раствор кальция глюконата 10% – 2х1,1 =2,2 мл
- 10% раствора глюкозы – 100х1,1=110 мл.

Скорость утилизации глюкозы 4-6 мг/кг/мин = 5,6-8,4 мг/мин = 0,336-0,504 г/час = 3,36-5,04 мл/час 10% раствора глюкозы = 80,6-120,1 мл/сут.

3. Определитесь в возможности отсроченного терапевтического введения сурфактанта.

Для терапевтического введения куросурфа в данном клиническом случае нет условий (легочное кровотечение, шок, ацидоз).

Прежде, чем вводить сурфактант, необходимо стабилизировать состояние больного. В случае осложнения РДСН легочным кровотечением, сурфактант можно применять не ранее, чем через 6-8 часов после купирования кровотечения.

4. Назовите побочные эффекты и осложнения, связанные с терапией сурфактантом.
   - Обструкция дыхательных путей
   - Транзиторная гипоксемия и гиперкапния, сопровождающиеся тахи- и брадикардией
   - Легочное кровотечение у детей с гемодинамически-значимым открытым артериальным протоком
5. Оцените прогноз.

Прогноз для жизни неблагоприятный. В случае выживания вероятны тяжелые последствия гипоксически-геморрагического поражения головного мозга, бронхо-легочная дисплазия.

Эталон ответа к задаче № 6.

1. Поставьте и обоснуйте диагноз.

Учитывая рождение ребенка в 31 неделю гестации с очень низкой массой тела, участие вспомогательной мускулатуры в дыхании, ослабленное дыхание в легких, можно поставить диагноз:
Основной: Респираторный дистресс синдром новорожденного, легкой степени тяжести
Фон: Недоношенность 31 неделя.

2. Назначьте лечение.
   - Режим кувеза: t=34°C; влажность 80%
   - Щадящий режим минимальных прикосновений
   - Респираторная поддержка: ранний назальный CPAP
   - Клинический, аппаратный, лабораторный мониторинг
3. Укажите осложнения CPAP.
   1. Синдром утечки воздуха
   2. Баротравма пищевода и желудка
   3. Некроз и пролежни носовой перегородки
4. Перечислите показания для перевода на ИВЛ детей с РДС.
   1. Чрезмерная работа дыхания
   2. Частые (более 4 в час) или повторяющиеся глубокие (необходимость в масочной ИВЛ) приступы апноэ на фоне CPAP, не поддающиеся лечению метилксантинами
   3. Острая сердечно-сосудистая недостаточность
   4. Генерализованные судороги
5. Назначьте питание ребёнку.

Минимальное энтеральное питание через зонд смесью для недоношенных (Симилак «Особая забота») $V_{ЭП}$ = 4 мл х 8 раз в сутки через назогастральный зонд = 32 мл/сут.

Частичное парентеральное питание 10% раствором глюкозы:
$V_{ЧПП}$ = 80 мл/кг (физиологическая потребность в жидкости) – $V_{ЭП}$ = 78,4 мл.
В 78,4 мл 10% раствора глюкозы – 7,84 г глюкозы.
Калорийность 1 г глюкозы – 3,4 ккал.
Общая калорийность за сутки = 0,32 х 83 ккал (калорийность 100 мл смеси Симилак «Особая забота» + 7,84 х 3,4 = 26,56 + 26,656 = 53,216 ккал, или 38,56 ккал/кг/сут/

Если применять для парентерального питания 5% раствор глюкозы, то общая калорийность получится: 26,56 + 13,3 = 39,86 ккал/сут (28,9 ккал/кг/сут), что соотвтстует потребностям – потребность в калориях в 1-ые сутки – 20-30 ккал/кг/сут.

Эталон ответа к задаче № 7.

1. Поставьте и обоснуйте диагноз. Учитывая рождение ребенка путем операции кесарева сечения в 35 недель беременности в светлых околоплодных водах без асфиксии с низкой массой тела в удовлетворительном состоянии, появление одышки, рассеянных влажных хрипов в легких в течение первого часа, стабильные показатели гемодинамики (ЧСС 142 в минуту, АД 70/50 мм рт. ст., симптом «бледного пятна» 2 секунды) и оксигенации (розовая кожа, Sp 94%), наличие признаков недоношенности (кожа ярко-розовая, нежная, тонкая, выражено лануго, низко расположено пупочное кольцо), можно поставить диагноз:

Основной: Транзиторное тахипное новорожденного
Фон: Недоношенность 35 недель.

2. Определите причину состояния. У детей, родившихся путем плановой операции кесарево сечение, в связи с отсутствием «катехоламинового всплеска» в ответ на родовой стресс, задержаны и снижены темпы удаления внутриутробно секретированной легочной жидкости.
3. Определите стратегию респираторной поддержки.

– Обогащение вдыхаемого воздух кислородом (подача увлажненного, теплого кислорода в кувез, «кислородная палатка», воронка)
– Если в кувезе нарастает одышка – назальный CPAP
– Если на назальном CPAP нарастает одышка – АИВЛ

4. Опишите рентгенологические признаки ТТН. Усиление сосудистого рисунка и признаки гипераэрации легких, умеренное увеличение тени сердца.
5. Назначьте лечение.

1. Тепловой режим. Кувез с температурой 32°С, влажность 60%
2. Оксигенотерапия. N CPAP, FiO_2 0,4.

3. Питание. Нативное сцеженное материнское молоко 5 мл х 7 раз в сутки.
4. Инфузионная терапия из расчета 60 мл/кг/сут: V= 60х2,4 – Vпитания = 144 – 35 = 109 мл. Показано введение 10% раствора глюкозы со скоростью 4-5 мл/час.

Эталон ответа к задаче № 8.

1. Поставьте и обоснуйте диагноз. Учитывая недоношенность 33 недели появление апноэ на 4 сутки жизни, их продолжительность 20 секунд с появлением общего цианоза, брадикардии до 90 в минуту, адинамии, вялости при отсутствии воспалительных изменений в крови, гипогликемии и электролитных изменений, можно поставить диагноз:

Диагноз основной: Апноэ недоношенных.

Фон: недоношенность Ш степени. Гипокальциемия.

2. Определите причину состояния. Причина апноэ недоношенных новорожденных – незрелость центральных структур, регулирующих дыхание, длительным апноэ способствуют: внутричерепная родовая травма, спинальная травма, сепсис, гипогликемия, электролитные расстройства (гипомагниемия, гипокальциемия, гипермагниемия).
3. Определите стратегию респираторной поддержки.
    1. Обогащение вдыхаемого воздух кислородом (подача увлажненного, теплого кислорода в кувез, «кислородная палатка», воронка)
    2. Назальный CPAP, PEEP – 3-5 см вод.ст.
4. Назовите этиологические факторы и состояния, связанные с апноэ.
    1. Недоношенность
    2. Тканевая гипоксия
    3. Полицитемия
    4. Патология легких
    5. Обструкция верхних дыхательных путей
    6. Вагусопосредованные состояния, связанные с питанием
    7. Родовые травмы спинного мозга
    8. Аномалии и поражения ЦНС
    9. Гипотермия и гипертермия
    10. Метаболические расстройства
    11. Инфекции
    12. Судороги
    13. Лекарственное угнетение
5. Назначьте лечение.
    1. Тепловой режим. Кувез с температурой 32°С, влажность 60%
    2. Оксигенотерапия в кувезе с повышением концентрации кислорода во вдыхаемом воздухе до 25%.
    3. Косое положение с возвышенной верхней половиной туловища, положение на животе. Тактильная стимуляция.
    4. Питание. Нативное сцеженное материнское молоко 12 мл х 7 раз в сутки. Поить 5% раствором глюкозы по 10 мл х 7 раз в сутки.

5. Эуфиллин 5 мг/кг (7,25 мг данному пациенту) нагрузочная доза, далее 1-2 мг/кг (2 мг данному пациенту) каждые 8-12.
6. Или кофеин 10 мг/кг (14 мг) (20 мг/кг кофеина цитрата или бензоата) per os – доза назыщения, через 24 часа 2,5 мг/кг (3,6 мг данному пациенту) кофеина (5 мг/кг кофеина цитрата или бензоата), дают 1 раз в сутки.

Эталон ответа к задаче № 9.

1. Поставьте и обоснуйте диагноз.

Учитывая отягощенный акушерский анамнез (бесплодие матери, нетрадиционный метод зачатия), осложненное течение беременности (с истмико-цервикальной недостаточностью, шов на шейке матки) и родов в 26 недель с дородовым излитием околоплодных вод, длительным безводным периодом, экстремально низкую массу тела, признаки глубокой недоношенности, акроцианоз, гипотонию, гиподинамию, гипорефлексию, можно поставить диагноз:

Основной: Респираторный дистресс синдром недоношенного.

Фон: Недоношенность 26 недель.

2. Что включает курс стероидной терапии перед родами?

Всем беременным со сроком гестации 24-34 недели при угрозе преждевременных родов назначается один курс кортикостероидов.

Могут быть использованы 2 альтернативные схемы:

- Бетаметазон – 12 мг в/м через 24 часа, всего 2 дозы на курс
- Дексаметазон – 6 мг в/м через 12 часов, всего 4 дозы на курс

3. Назначьте заместительную терапию.

Куросурф 100-200 мг/кг (75-150 мг данному пациенту), предварительно согретый до 35-37°С.

4. Опишите методику профилактического введения сурфактанта.

- Интубация трахеи выполняется после предварительного обсушивания и согревания (длительность интубации не более 20 секунд)
- Интубационную трубку фиксируют пальцами в углу рта ребенка в правильном положении
- В эндотрахеальную трубку вводят катетр, соединенный со шприцом, содержащим суспензию Куросурфа
- Суспензию вводят струйно в течение 3-5 секунд
- Проводят ИВЛ мешком комнатным воздухом с частотой 30-40 вдохов в минуту с давлением на вдохе не более 15-20 см вод.ст.
- Если ребенок начинает розоветь к 3-й минуте жизни – вентиляцию продолжают комнатным воздухом, если сохраняется цианоз – продолжают ИВЛ 100% кислородом
- Интубационную трубку фиксируют пластырем
- Оценивают состояние новорожденного по шкале Апгар в динамике
- После стабилизации состояния переводят в ПИТ, далее подключают к аппарату ИВЛ или экстубируют для проведения назального СРАР.

5. Определите показания к высокочастотной осцилляторной ИВЛ.
   - Неэффективность традиционной ИВЛ
   - Тяжелые формы утечки воздуха

Эталон ответа к задаче № 10.

1. Поставьте и обоснуйте диагноз.

Учитывая, что новорожденная девочка от матери с высоким инфекционным индексом (аднексит, мед. аборты в анамнезе, ОРВИ во время беременности), отягощенным акушерским анамнезом, осложненным течением беременности с угрозой прерывания, отеками родилась в 34 недели гестации внутриутробно инфицированной, с респираторным дистресс-синдромом, поражением ЦНС, ДВС-синдромом, с задержкой внутриутробного развития, состояние ухудшалось за счет развития полиорганной недостаточности, синдрома Уотерхауса-Фридериксена на фоне незрелости, можно поставить диагноз:

Основной: Респираторный дистресс синдром новорожденного, тяжелый.

Конкурирующее: Внутриутробная инфекция неуточненная. Ранний врожденный сепсис. Врожденная пневмония. ДВС-синдром. Полиорганная недостаточность.

Сопутствующий: Ишемически-геморрагическое поражение головного мозга, тяжелое. Отек мозга.

Фон: Недоношенность 34 нед. Задержка внутриутробного развития 3 степени, гипопластический вариант.

2. Определите план обследования.
   - Рентгенография грудной клетки в 2-х проекциях
   - Клинический анализ крови
   - Газовый состав крови
   - Вирусологическое и бактериологическое исследование из трахеи, крови
   - Нейросонография
   - Пульсоксиметрия
   - Мониторинг ЧСС и АД
   - Контроль почасового диуреза
   - Анализ мочи
   - Прокальцитониновый тест

3. Определите стратегию респираторной поддержки.

АИВЛ, при неэффективности – ВЧО ИВЛ.

4. Проведите дифференциальную диагностику.

С синдромом аспирации мекония, синдромом утечки воздуха, пороками развития легких, ВПС, муковисцидозом, метаболическими расстройствами.

5. Назначьте план лечения.
   1. АИВЛ.

2. Антибактериальная терапия (2 антибиотика: амоксиклав и амикацин)
3. Инфузионная терапия в объеме физиологической потребности 70 мл/сут.
4. Полное парентеральное питание.
5. Инотропная поддержка (добутамин 10 мкг/кг/мин).
6. Коррекция ацидоза.
7. Корекция анемии.
8. Коррекция нарушений системы гемостаза.
9. Седативная терапия.
10. Пассивная иммунотерапия. Пентаглобин.
11. Введение куросурфа.
12. Симптоматическая терапия.

Инфекционно-воспалительные заболевания новорожденных. Пневмонии новорожденных детей. Сепсис новорожденных.

Эталон ответа к задаче № 1.

1. Поставьте предварительный диагноз данному ребенку, обоснуйте. Учитывая инфекционную патологию матери (хронический пиелонефрит) с обострением в третьем триместрах, затяжные роды с длительным безводным промежутком (22 часа), зеленоватые, с неприятным запахом околоплодные воды, задержку внутриутробного развития, асфиксию в родах (оценка по шкале Апгар 6/7 баллов), снижение двигательной активности, повторные приступы асфиксии, бледность с сероватым оттенком, мраморность, акроцианоз, цианоз носогубного треугольника, одышку с втяжением межреберных промежутков, отделение пенистой слизи изо рта, прогрессирующее ухудшение состояния, гипотермию, нарастающие явления дыхательной недостаточности, перкуторное укорочение звука над легкими, ослабленое дыхание, крепитирующие хрипы с обеих сторон, тахикардию, лейкоцитоз со сдвигом лейкоцитарной формулы влево, гипоксемию, ацидоз, можно поставить диагноз:
Основной: Врожденная пневмония неуточненная, тяжелая. (Врожденная трансплацентарная пневмония). ДН III степени, двусторонняя, неосложненная.
Фон: Асфиксия новорожденного средней тяжести. ЗВУР 2 ст., гипотрофический вариант
2. Перечислите предрасполагающие факторы, которые могут привести к развитию данного заболевания.

Предрасполагающими факторами для возникновения пневмоний у новорожденных являются:

- осложненное соматической или акушерской патологией течение беременности у матери, приводящее, с одной стороны, к хронической внутриутробной гипоксии плода и асфиксии (вызывают

патологический ацидоз, повреждающий легкие), с другой — к угнетению иммунологической реактивности организма ребенка (более низкие величины активности фагоцитарной функции нейтрофилов, уровень иммуноглобулинов класса G и др.);
- асфиксия с аспирационным синдромом;
- длительный безводный промежуток, особенно у ребенка с внутриутробной гипоксией;
- частые вагинальные исследования женщины в родах;
- наличие инфекционных процессов у матери (в мочеполовой сфере — предрасполагает к инфицированию в родах, в дыхательных путях — к постнатальному инфицированию);
- пневмопатии, пороки развития и наследственные заболевания легких;
- внутричерепная и особенно спинальная травма (на уровне верхних шейных или грудных сегментов), энцефалопатия;
- склонность к срыгиваниям и рвоте;
- недоношенность и задержка внутриутробного развития плода из-за сочетанного действия 1—7-й групп факторов.

К нозокомиальным пневмониям предрасполагают:
- длительная госпитализация;
- любые длительные и тяжелые заболевания;
- скученность и переуплотнение палат и отсутствие их регулярного профилактического закрытия на санобработку;
- дефицит сестринского персонала;
- недостатки мытья рук персонала;
- широкое профилактическое назначение антибиотиков;
- множественные инвазивные процедуры;
- дефекты санобработки вентиляторов, увлажнителей и обогревателей воздушно-кислородной смеси, аэрозольных установок;
- интубация трахеи.

Интубация — один из наиболее существенных факторов высокого риска развития пневмонии из-за возможности перемещения флоры полости рта, носа, носоглотки в трахею, бронхи, нарушений дренажной функции воздухоносных путей по удалению слизи и другого содержимого. Инфицированные вентиляторы, увлажнители — один из основных источников инфекции при вентиляторассоциированных пневмониях. Синегнойная палочка и клебсиеллы при этом наиболее частые возбудители, ибо они долго сохраняются именно в водной среде.

3. На каком сроке внутриутробного развития идет активное формирование альвеол?

На 26-й недели у плода происходит развитие альвеол — воздушных пузырьков в легких, выделяющих поверхностно-активное вещество, препятствующее слипанию легочной ткани. Это создает предпосылки для дыхания после рождения.

4. С какими заболеваниями необходимо проводить дифференциальный диагноз?

Дифференциальный диагноз пневмоний проводят с РДС, синдромом аспирации мекония, транзиторным тахипноэ, ателектазами, синдромами «утечки воздуха», пороками развития легких, внелегочными причинами расстройств дыхания (врожденные пороки сердца, метаболические нарушения и др.). При затяжном течении пневмонии, обилии мокроты, длительно держащихся обструктивных явлениях дифференциальный диагноз проводят с муковисцидозом, синдромом «неподвижных ресничек», хотя не следует забывать и о рецидивирующих срыгиваниях и рвоте с последующей аспирацией. При тяжелом пароксизмальном кашле, заканчивающемся рвотой, необходимо исключить коклюш.

5. Назначьте лечение.

1. Охранительный режим.
2. Оптимальным видом питания, является нативное грудное молоко.
3. Кислородная поддержка: АИВЛ. Стартовые параметры: FiO_2 0,3-0,4, Tin 0,3-0,35 с, PEEP 4-5 см вод. ст., ЧДД 60 в мин, PIP 16-20 см вод. ст., поток 5-10 л/мин/кг.
4. Антибактериальная терапия. Основным видом лечения пневмонии является максимально раннее назначение эмпирической антибактериальной терапии. Антибиотики следует назначать сразу, как только высказано предположение о диагнозе пневмонии.

Учитывая своеобразие этиологии врожденной пневмонии, клинически манифестировавшей в первые 72 часа жизни ребенка (ранней врожденной пневмонии), препаратами выбора является ампициллин в сочетании с аминогликозидами: гентамицином, амикацинном, нетилмецинном.

Ампициллин в/в или в/м 100-150 мг/кг/сут в 2 введения
+
Амикацин в/в или в/м 15 мг/кг/сут в 1 введение
или
Гентамицин в/в или в/м 5-7 мг/кг/сут в 1 введение
или
Нетилмецин в/в или в/м 5 мг/кг/сут в 1 введение

Альтернативными ЛС, которые назначаются при отсутствии эффекта через 48 часов антибактериальной терапии, являются цефалоспорины III поколения (цефатоксим, цефтриаксон) в качестве монотерапии или в сочетании с аминогликозидами.

5. Иммунотерапия. Иммунозаместительная терапия используется главным образом в виде в/в ведения иммуноглобулина. Иммуноглобулин человеческий нормальный: в/в капельно 500-800 мг/кг 1 раз в 1-2 сут.
6. Симптоматическая терапия определяется клинической картиной заболевания, но почти обязательным компонентом является назначение муколитиков, препаратом выбора является амброксол, который оказывает

литическое действие на бронхиальный секрет, а также повышает синтез сурфактанта альвеоцитами 2ого порядка и замедляет его распад. Муколитики в зависимости от состояния ребенка вводятся внутрь или ингаляционно через небулайзер.

Амброксол внутрь 7,5 мг 2 р /сут или ингаляционно 2 мл на одну ингаляцию 1-2 р/сут,7-10 сут.

Эталон ответа к задаче № 2.

1. Поставьте диагноз данному ребенку, обоснуйте. Учитывая соматическую патологию матери (ожирение 2 ст., калькулезный холецистит), отягощенный акушерский анамнез (две предыдущие беременности закончились выкидышами), осложненное течение беременности (гестоз), высокий инфекционный индекс (фурункулез, лихорадка матери в родах, хорионамнионит), низкую оценку по шкале Апгар (закричал после санации верхних дыхательных путей и тактильной стимуляции), околоплодные воды зеленого цвета, врожденный конъюнктивит, высев коагулазонегативного стафилококка, ухудшение состояния с нарастанием дыхательной недостаточности (одышка, участие вспомогательной мускулатуры в акте дыхания, приступы апноэ, цианоз носогубного треугольника), гипертермический синдром, данные клинического осмотра: поверхностное дыхание 82 в минуту, укорочение перкуторного звука, ослабленное дыхание, крепитирующие хрипы, тахикардию, воспалительные изменения в клиническом анализе крови, можно поставить диагноз: Основной: Врожденная пневмония вероятно стафилококковой этиологии, тяжелая, двусторонняя. (Врожденная интранатальная пневмония). ДН III степени, неосложненная.Сопутствующий: Врожденный конъюнктивит.
2. Каково соотношение частоты дыхания и пульса у новорожденного ребенка. Соотношение частоты дыхания и пульса у новорожденных равно 1:2,5—3. Изменение этого, обычно стабильного соотношения, в сторону увеличения дроби указывает на кислородную недостаточность.
3. Какие изменения можно выявить на рентгенограмме у этого ребенка? На рентгенограмме легких можно обнаружить рассеянную перибронхиальную очаговую инфильтрацию, местами сливную, или очаговые тени на фоне усиленного бронхо-сосудистого рисунка и эмфиземы.
4. Что лежит в основе классификации дыхательной недостаточности? Дыхательная недостаточность — состояние, при котором либо легкие не в состоянии поддерживать нормальный газовый состав крови, либо последнее достигается за счет ненормальной работы аппарата внешнего дыхания, что приводит к снижению функциональных возможностей организма.

ДН I степени – характеризуется одышкой при умеренных или значительных нагрузках;

ДН II степени – одышка наблюдается при незначительных нагрузках, отмечается задействованность компенсаторных механизмов в покое;
ДН III степени – проявляется одышкой и цианозом в покое, гипоксемией.
5. Назначьте лечение.
1) Охранительный режим.
2) Оптимальным видом питания, является нативное грудное молоко.
3) Кислородная поддержка АИВЛ. Стартовые параметры: FiO_2 0,3-0,4, Tin 0,3-0,35 с, PEEP 4-5 см вод. ст., ЧДД 60 в мин, PIP 16-20 см вод. ст., поток 5-10 л/мин/кг.
4) Антибактериальная терапия.
Ванкомицин в/в 30 мг/кг/сут в 2 введения
+
Цефтазидим 100 мг/кг/сут в 3 введения
5) Иммунотерапия: Иммунозаместительная терапия используется главным образом в виде в/в ведения иммуноглобулина. Иммуноглобулин человеческий нормальный: в/в капельно 500-800 мг/кг 1 раз в 1-2 сут.
6) Симптоматическая терапия определяется клинической картиной заболевания, но почти обязательным компонентом является назначение муколитиков, препаратом выбора является амброксол, который оказывает литическое действие на бронхиальный секрет, а также повышает синтез сурфактанта альвеоцитами 2-ого порядка и замедляет его распад. Муколитики в зависимости от состояния ребенка вводятся внутрь или иналяционно через небулайзер. Амброксол внутрь 7,5 мг 2 р /сут или ингаляционно 2 мл на одну ингаляцию 1-2 р/сут,7/10 сут.

Эталон ответа к задаче № 3.

1. Поставьте диагноз.
Основной: Постнатальная пневмония смешанной вирусно-бактериальной этиологии, правосторонняя, очаговая, нетяжелая, неосложненная, ДН II степени.
2. Анатомо-физиологические особенности органов дыхания у новорожденных.
– Нос новорожденного относительно мал и короток. Носовые ходы и верхние дыхательные пути очень узки, полости носа недоразвиты. Нижний носовой ход у новорожденных и у детей первых месяцев жизни отсутствует, Слизистая оболочка, выстилающая носовые ходы, нежна, богата кровеносными и лимфатическими сосудами, часто наблюдается физиологическое набухание слизистых оболочек, что затрудняет носовое дыхание. Здоровый ребенок дышит только через нос, ртом он дышать не умеет.
– Евстахиева труба, которая соединяет носоглотку со средним ухом, относительно коротка и широка. Это создает благоприятные условия для заноса инфекции из носоглотки в полость среднего уха.

– Придаточные пазухи в раннем возрасте недоразвиты. Гайморовы и лобные пазухи развиваются лишь к 2 годам, а окончательного развития достигают к 12—15 годам.
– Глотка у новорожденного узкая, покрыта нежной слизистой оболочкой, богатой кровеносными сосудами. Глоточное лимфатическое (вальдейровское) кольцо у новорожденного развито слабо, миндалины очень маленькие, при осмотре они не выступают из-за дужек.
– Гортань, трахея и бронхи у ребенка уже, чем у взрослого. Слизистая, выстилающая эти отделы, богата кровеносными сосудами, при воспалении легко набухает, что вызывает сужение просвета. Голосовая щель в гортани расположена между голосовыми связками, она узка и коротка. Поэтому даже при умеренных воспалениях гортани легко возникает сужение голосовой щели (стеноз), что приводит к затруднению дыхания и даже удушью. При поражении голосовой щели появляется сиплый голос, лающий кашель, свистящее затрудненное дыхание. При осмотре отмечается раздувание крыльев носа и втяжение межреберных промежутков.
– Легкие богаты кровеносными сосудами, но в отличие от легких взрослого менее воздушны и бедны эластичной тканью.
– Грудная клетка ребенка ограничена в подвижности. Это объясняется: 1) горизонтальным расположением ребер, что препятствует расширению грудной клетки при вдохе, а тем самым и расширению легких; 2) слабостью дыхательной мускулатуры в силу ее недоразвития. Легкие расширяются в основном в сторону податливой диафрагмы. Все условия, затрудняющие движение диафрагмы (метеоризм кишечника, увеличение печени и т. д.), уменьшают вентиляцию легких.

Возрастные особенности строения грудной клетки и легких обусловливают некоторые особенности дыхания — это поверхностный его характер и более частое дыхание.

3. План обследования новорожденного с подозрением на пневмонию.
- рентгенография грудной клетки в двух проекциях;
- клинический анализ крови с подсчетом количества эритроцитов, гематокритного числа, тромбоцитов, лейкоцитов и лейкоцитарной формулы;
- биохимический анализ крови (С-реактивный белок, белки и белковые фракции, иммуноглобулины сыворотки крови);
- газовый состав крови (напряжение кислорода и углекислого газа, показатели КОС);
- вирусологические (мазок из соскоба конъюнктив, слизи носа и зева на обнаружение вирусов, хламидий при помощи иммунофлюоресцентных сывороток, определение титра антител к вирусам в динамике через 10—14 дней путем РТНГА, РСК и др.) и бактериологические обследования (посевы и бактериоскопия слизи из

носа, зева, содержимого бронхов, крови до назначения антибиотиков);
- анализ мочи;
- иммуноферментные и ДНК-полимеразные тесты для выявления антигенов микробов в крови и других биологических материалах;
- микроскопия окрашенных по Грамму мазков из содержимого трахеи и бронхов.

4. Особенности течения пневмоний у недоношенных детей.

1) Доминирование в клинике общих симптомов, дыхательной недостаточности и токсикоза. Типично наличие признаков угнетения ЦНС. Характерны нарушение ритма дыхания, приступы апноэ, периодическое дыхание типа Чейна—Стокса и др.

2) Лихорадка у недоношенных бывает не всегда, возможна гипотермия.

3) Гораздо большая частота осложнений, как легочных (пневмоторакс, ателектазы, плеврит и др.), так и внелегочных (отит, парез кишечника, гемодинамические расстройства, ДВС-синдром, гипотрофия, недостаточность надпочечников, метаболические нарушения – смешанный ацидоз, гипогликемия, гипербилирубинемия, гипокальциемия, гипонатриемия, гипокалиемия).

4) Выше частота развития при пневмонии застойных явлений в легких (крепитирующие хрипы).

5) У недоношенных гораздо чаще пневмония осложняется синдромом персистирующего фетального кровообращения, а после длительной ИВЛ — синдромом открытого артериального протока.

6) Более часты нарушения периферического кровообращения — отечный синдром, периорбитальный и акроцианоз, мраморный рисунок кожи, сероватый ее колорит, похолодание кистей и стоп.

7) Перенесенная пневмония — предрасполагающий фактор для развития ранней анемии недоношенных и рахита.

8) У недоношенных чаще, чем у доношенных, встречаются аспирационные пневмонии из-за склонности их к срыгиваниям.

9) Нередка и даже типична такая последовательность событий: РДСН — пневмония — сепсис, в отличие от доношенных, у которых легкие исключительно редко являются входными воротами инфекции при сепсисе.

10) Высокая частота сочетания пневмонии с другими заболеваниями (внутричерепные геморрагии, кишечная колиинфекция, гемолитическая болезнь новорожденных и др.).

11) Большая, чем у доношенных, длительность неустойчивого клинического состояния больных и течения болезни, частота отдаленных последствий — бронхолегочных дисплазий, приводящих к рецидивирующим бронхолегочным заболеваниям.

5. Назначьте лечение.

1) Охранительный режим.

2) Нативное грудное молоко или грудь матери.
3) Кислородная поддержка (увлажненный теплый кислород каждые 2 часа по 20 минут).
4) Антибактериальная терапия.
Ампициллин в/в или в/м 100-150 мг/кг/сут в 2 введения
+
Амикацин в/в или в/м 15 мг/кг/сут в 1 введение
или
Гентамицин в/в или в/м 5-7 мг/кг/сут в 1 введение
или
Нетилмецин в/в или в/м 5 мг/кг/сут в 1 введение

Альтернативно при отсутствии эффекта через 48 часов – цефалоспорины III поколения (цефатоксим, цефтриаксон) в качестве монотерапии или в сочетании с аминогликозидами.
5) Иммунотерапия: Иммуноглобулин человеческий нормальный: в/в капельно 400 мг/кг 1 раз в день 3 дня.
6) Виферон 1 (150 000 МЕ) по 1 свече х 2 раза в день ректально 5 дней.
7) Симптоматическая терапия:
Амброксол внутрь 7,5 мг 2 р /сут или ингаляционно 2 мл на одну ингаляцию 1-2 р/сут,7/10 сут.

Эталон ответа к задаче № 4.

1. Поставьте диагноз.
Основной: Некротизирующий энтероколит IIA (определенный НЭК), легкая форма, обратимая стадия.
Фон: Недоношенность 34 недели.
2. Назовите факторы риска развития данного патологического состояния.
Факторы риска развития НЭК:
- недоношенность;
- гипоксия (асфиксия);
- бактериальная колонизация кишечника патогенной микрофлорой;
- РДС
- Гипотония
- ОАП
- Полицитемия
- Анемия
- Катетеризация пупочной вены
- ОЗПК

3. С какими заболеваниями необходимо дифференцировать данное состояние.

Дифференциальный диагноз НЭК

Системные болезни	Гастроинтестинальные болезни
Родовая черепно-спинальная травма, церебро-висцеральный синдром Перинатальные инфекции Сепсис Геморрагическая болезнь новорожденных Синдром заглоченной крови Постасфиксический некроз кишки	Заворот кишки Мальротация Некротический колит Колит при болезни Гиршпрунга Инвагинация Тромбоэмболия пупочных артерий Спонтанная перфорация кишки Стресс-язва в первые 5 дней жизни Мекониальный илеус Аллергия к белку коровьего молока

4. Что характерного на рентгенограмме для данной патологии.

Абсолютные рентгенологические признаки обратимой стадии НЭК:

– Неравномерное вздутие кишечных петель;
– Ограниченный пневматоз кишечной стенки;
– Отдельные паретические уровни в кишечнике;

Абсолютные рентгенологические признаки некроза кишки:

– Статичная стабильная кишка в течение 6-12 часов
– Обширный пневматоз кишечной стенки;
– Газ в воротной вене;
– Асцит;
– Пневмоперитонеум;

5. Назначьте лечение.

Консервативное лечение:

- отмена энтерального питания
- декомпрессия желудка и кишечника – установка назогастрального зонда, постоянное отсасывание содержимого желудка
- полное парентеральное питание
- антибактериальная терапия

Ванкомицин по 33 мг (15 мг/кг) внутривенно однократно, затем 22 мг (10 мг/кг 2 раза в день, внутрь в тех же дозах в 4 приема в течение 10-14 дней
или
Имипенем в/в медленно (в разведении раствором глюкозы) 20 мг/кг (44 мг) 2 раза в сутки в течение 10-14 дней
или
Метронидазол внутривенно медленно 15 мг/кг (33 мг) однократно, затем 7,5 мг/кг (16,5 мг) х 2 раза в день в течение 10-14 дней.

При неэффективности антибактериальной терапии антибиотик меняют через 24-48 ч.

Альтернативные лекарственные средства:
Нетилмицин в/в 6 мг/кг 1 раз в сутки в течение 10-14 дней.
или
Амоксиклав 30 мг/кг 2 раза в сут.
Или
Цефтриаксон 50 мг/кг 1 раз в сутки
Или
Меропенем 10-20 мг/кг 3 раза в сутки.

- медикаментозное воздействие на парез кишечника;
- ферментотерапия и биопрепараты;
- иммунотерапия. Иммуноглобулин человека нормальный в течение 3-5 дней через день 400 мг/кг/сут.;
- коррекция гиповолемии. Под контролем коагулограммы Гидроксиэтилкрахмал 6% в/в 15-20 мл/кг/сут. или Волювен;
- коррекция нарушений свертывания крови переливанием свежезамороженной плазмы 10—15 мл/кг, гепарина в/в капельно (развести в растворе глюкозы) 50-100 ЕД/кг 4 раза в сутки с постепенным снижением дозы в течение 5-7 суток; переливание тромбоцитарной массы;
- В целях улучшения оксигенации и коррекции ацидоза показана ИВЛ;
- при септическом шоке и циркуляторной недостаточности назначают инотропные средства (допамин, добутамин);
- хирургическое лечение.

Эталон ответа к задаче № 5.

1. Поставьте диагноз.
Основной: Острый гематогенный остеомиелит дистального метафиза левой бедренной кости, артрит левого коленного сустава, первичный, токсическая форма.
2. Какие инструментальные методы диагностики необходимо провести данному ребенку для постановки диагноза. Консультация какого специалиста необходима?
Необходимо провести рентгенологическое исследование, УЗИ и радиоизотопную сцинтиграфию. Обязательна консультация детского хирурга.
3. Опишите рентгенологические признаки данного заболевания.

Рентгенологические признаки остеомиелита у новорожденных появляются на 7-10 сутки заболевания. При местной форме первыми рентгенологическими признаками могут быть утолщение мягких тканей и надкостницы, краевая или очаговая десктрукция костной ткани. При тяжелых формах определяются расширение суставной щели, патологический вывих сустава, зона деструкции, занимающая более половины ширины метафиза, линия патологического перелома.
4. Назначьте лечение.

Немедикаментозное лечение:

Важна иммобилизация, которую проводят с помощью вытяжением лейкопластырем (на нижней конечности) и повязки Дезо или сетчатого бинта (на верхней конечности).

Медикаментозное лечение:

Применяют антибиотики широкого спектра действия, антикоагулянты, дезинтаксикационную терапию, иммунокорригирующую.

Хирургическое лечение:

Хирургические манипуляции в области ростковой зоны и гипсовые лангеты у новорожденных не применяют. При осложненной форме заболевания и клинической картине гнойного артрита лечение проводят с помощью пункций, удаления выпота из сустава с последующим введением антибактериальных препаратов.

5. Определите прогноз данного заболевания.

При своевременной диагностике и адекватном лечении прогноз благоприятный. В процессе выздоровления очаг деструкции замещается соединительной тканью с последующим отложением солей кальция (склероз кости), происходит восстановление оси конечности и нормализация ее функции. При осложненном течении происходит заживление с дефектом, за счет разрушения и рассасывания части метафиза вместе с зоной роста, в некоторых случаях разрушение эпифиза. В последующем возможно выраженное нарушение роста конечности, деформация сустава.

Эталон ответа к задаче № 6.

1. Поставьте диагноз.

Основной: Острый внутриутробный гнойный менингит (ранний бактериальный менингит новорожденного).

Фон: Асфиксия тяжелая. Задержка внутриутробного развития 3 ст., гипотрофический вариант.

2. Основной метод диагностики данного состояния, показания к нему?

Во всех ситуациях решающая роль в диагностике принадлежит исследованию СМЖ, поэтому спинномозговую пункцию следует проводить во всех сомнительных случаях, при малейшем подозрении на менингит.

Показания к спинномозговой пункции:

- Судорожный синдром неясной этиологии;
- Гипертермия неясной этиологии;
- Ригидность затылочных мышц, гиперестезия;
- Кома неясной этиологии;
- Прогрессирующие угнетение или возбуждение;
- Быстро нарастающая внутричерепная гипертензия (выбухание и напряжение большого родничка, расхождение черепных швов, экстензорная гипертония в ногах).

3. Что лежит в основе классификации данной патологии?

Внутриутробные менингиты, как правило, клинически проявляются в первые 48-72 часа после рождения (ранние), постнатальные менингиты могут появиться в любом возрасте, но чаще всего после 3-4 суток жизни (поздние).

Менингиты, развивающиеся при отсутствии явных очагов инфекции, рассматриваются как первичные (изолированные), а развивающиеся на фоне инфекционных процессов иной локализации – вторичные.

4. Предрасполагающие факторы.

- бактериальные вагинозы и вообще инфекции мочеполовых путей у матери;
- хориоамнионит у матери;
- малый гестационный возраст;
- кровоизлияния в мозг и его оболочки, пороки развития мозга;
- ГИЭ;
- эзофагиты нижней трети пищевода;
- СДР и любая патология ребенка, потребовавшая инвазивных методов лечения и мониторинга (длительная ИВЛ, сосудистые катетеры и др.;
- спинномозговые грыжи и дермальный синус;
- скученность больных и дефекты санитарно-эпидемиологического режима в отделении.

Следует подчеркнуть, что менингиты, как правило, развиваются у недоношенных, перенесших разные варианты перинатальной гипоксии.

5. Назначьте лечение.

Новорожденные, больные гнойным менингитом, должны находиться в отделении реанимации и интенсивной терапии новорожденных.

- Антибиотикотерапия — основной вид лечения при менингите. Путь введения антибиотиков — внутривенный в комбинации с внутримышечным. При раннем начале стартовая антибактериальная терапия – ампициллин 200 мг/(кгхсут.) + аминогликозид.
- Иммунотерапия (пассивная).
- Инфузионная терапия
- Противосудорожная терапия

Эталон ответа к задаче № 7.

1. Поставьте диагноз.

Основной: Острый гнойный бактериальный менингит (поздний менингит новорожденного).

2. Что может являться источником инфекции?

Источником инфекции может быть мать (стрептококковая В инфекция, листериоз, реже другие), персонал, другой больной ребенок, а путями передачи — родовые пути матери (реже плацента), руки

персонала, инфицированные катетеры, интубационные трубки, инструментарий и т.п.

3. Какие осложнения могут возникнут при данной патологии?

- Отек мозга (вазогенный и цитотоксический) — типичное проявление и осложнение бактериального менингита у новорожденных, обусловленное влиянием пептидигликанов, тейхоевой кислоты, липополисахарида (эндотоксина) бактерий, цитокинов, метаболитов арахидоновой кислоты, свободных радикалов на сосудистый эндотелий, а также повреждением нейронов вследствие токсикоза, энергодефицита, развитием васкулита, водной интоксикацией из-за развития синдрома неадекватной секреции антидиуретического гормона.
- Судорожный синдром. Судороги могут быть тонические (первичные – характерны для глубоко недоношенных), клонические (фокальные, мультифокальные, генерализованные – чаще у доношенных), фрагментарные (моторные, офтальмические, абсансы, апноэтические), миоклонические (аксиальные, миоклонии конечностей, смешанные).
- Бульбарные, псевдобульбарные нарушения.
- Бактериальный (септический) шок.
- ДВС-синдром

Согласно I.I.Volpe (1995), течение менингита у новорожденных может быть осложнено четырьмя часто взаимосвязанными состояниями:

- очень высоким внутричерепным давлением;
- вентрикулитом с локализацией инфекции;
- острой гидроцефалией;
- образованием внутричерепных масс или внепаренхиматозных скоплений, т.е. абсцессов, геморрагического инфаркта, субдуральных скоплений.

После перенесенного неонатального менингита могут развиться:

- гидроцефалия;
- мультикистозная энцефаломаляция/порэнцефалия;
- атрофия белого вещества коры.

4. Укажите принципы лечения.

- Госпитализация в отделение интенсивной терапии или реанимации.
- Мониторирование основных показателей жизнедеятельности.
- Респираторная поддержка (ВВЛ или ИВЛ)
- Коррекция электролитных или сердечно-сосудистых расстройств.
- Антибиотикотерапия — основной вид лечения при менингите. Выбор антибиотика определяется этиологией инфекционного процесса и способностью антибиотика проникать в ЦСЖ и достигать в ней концентрации, достаточной для подавления возбудителя. При лечении гнойного менингита необходимо

назначить бактерицидные антибиотики. Учитывая наиболее распространенных возбудителей гнойного менингита у новорожденных, препаратами первого выбора, назначаемыми до получения результатов посевов ЦСЖ, считают комбинацию ампициллина и гентамицина. Лучше других аминогликозидов проникает в ЦСЖ амикацин, но он обладает большей нейротоксичностью по сравнению с другими аминогликозидами. При доказанной колиформной этиологии гнойного менингита показано назначение цефалоспоринов III поколения — цефотаксима либо цефтазидима, цефтриаксона в комбинации с аминогликозидами или ампициллином. При синегнойном менингите назначают карбенициллин с гентамицином или цефтазидимом, стафилококковой инфекции (выделен Staphylococcus aureus) — оксациллин или уназин с амикацином или тобрамицином. При стафилококковом (выделен Staphylococcus epidermidis) и энтерококковом менингите показан ванкомицин в сочетании с аминогликозидами. Длительность курса антибиотикотерапии — 3 нед. При грамотрицательном возбудителе длительность курса антибиотикотерапии может быть и большей.

- Иммунотерапию (пассивную) при гнойном менингите у доношенных новорожденных целесообразно проводить только специфическими препаратами антистафилококковым, антисинегнойным, антиклебсиеллезным и другими иммуноглобулинами направленного действия, конечно, при выделении соответствующего возбудителя.
- Инфузионная терапия.
- Противосудорожная терапия.

5. Прогноз данного заболевания.

Смертность при гнойном менингите у новорожденных колеблется в разных неонатальных центрах в пределах 10% (Harvey D.E. et al., 1999). У 40—50% выживших детей в катамнезе сохраняются или развиваются неврологические дефекты (у половины — легкие или средней тяжести), в том числе слепота, глухота. Необходимо помнить, что «остаточная» энцефалопатия, как правило, имеет смешанный генез — ГИЭ + последствия инфекционного поражения.

Эталон ответа к задаче № 8.

1. Поставьте диагноз.

Осн.: Ранний неонатальный (интранатальный) сепсис, стрептококковый (менингоэнцефалит, омфалит), СПОН (ОДН, ОЦН, острая печеночная недостаточность), септический шок. ДВС синдром.

Сопутствующий: Анемия средней тяжести.

Фон: ЗВУР 3 ст., гипопластический вариант.

2. Что лежит в основе классификации данной патологии?

В клиническом диагнозе рекомендуется указывать: время инфицирования (интранатальное, постнатальное), этиологию, входные ворота инфекции, течение (молниеносное, острое, подострое), период болезни (начальный, разгара, восстановительный, реабилитация), наличие и характер признаков полиорганной недостаточности и осложнения, требующие целенаправленной терапии (декомпенсированный ДВС-синдром и тромбозы без ДВС, тромбоэндокардит, анемия, непроходимость кишечника, почечная, печеночная или надпочечниковая недостаточность и др.).

3. Назовите предрасполагающие факторы?

Наиболее существенные анте- и интранатальные факторы высокого риска развития неонатального сепсиса:

1) Многочисленные аборты в анамнезе.
2) Гестоз у матери, продолжавшийся более 4 недель.
3) Хронические очаги инфекции, прежде всего в урогенитальной сфере, желудочно-кишечном тракте, аутоиммунные заболевания и эндокринопатии у матери.
4) Наличие у матери в родовых путях стрептококка группы В или его антигенов.
5) Клинически выявленный бактериальный вагиноз у матери.
6) Безводный промежуток более 12 ч.
7) Клинически выраженные бактериальные инфекционные процессы у матери непосредственно до родов и в родах, в частности хориоамнионит, эндометрит после родов.
8) Рождение ребенка с очень низкой массой тела (менее 1500 г).
9) Асфиксия при рождении или другая патология, потребовавшая реанимационных пособий и/или длительного (более 3 дней) воздержания от энтерального питания.
10) Хирургические операции, особенно с обширным травмированием тканей.
11) Врожденные пороки развития с повреждением кожных покровов, ожоги.
12) RDSN и отек легких.
13) Респираторный дистресс синдром у доношенного новорожденного в случае отсутствия улучшения или при ухудшении состояния на фоне 6-часовой рациональной ИВЛ (т.е. скорее всего — хронические очаги инфекции, прежде всего в урогенитальной сфере, желудочно-кишечном тракте, аутоиммунные заболевания и эндокринопатии у матери).
14) Респираторный дистресс синдром взрослого типа.
15) Многодневная катетеризация пупочной и центральных вен, дефицитное питание матери во время беременности.
16) Внутриутробные инфекции.
17) Наследственные иммунодефициты; смерть предыдущих детей в семье от инфекций до 3 мес. жизни.

18) Сочетанные пороки развития или более 5 стигм эмбриогенеза.
19) Длительные и массивные курсы антибактериальной терапии у матери в последний месяц беременности.
20) Массивные и длительные курсы антибиотикотерапии у ребенка, использование схем деэскалационной антибиотикотерапии в первую неделю жизни.

4. Назначьте лечение.

- Госпитализация в отдельный бокс специализированного отделения, чаще всего ОРИТ.
- Кормить ребенка с сепсисом желательно грудью или грудным свежесцеженным молоком. Количество кормлений увеличивают на 1—2. Кормят детей при тяжелом состоянии из бутылочки или через зонд.
- Антибактериальная химиотерапия — важнейшее звено лечения в начале и разгаре септического процесса. Обычно используют максимальные возрастные дозы двух антибиотиков бактерицидного, но не родственного действия; назначают их внутривенно, но иногда сочетают с назначением внутрь (при энтеритах, энтероколитах), в полость абсцессов, при помощи электрофореза на грудную клетку при пневмониях, пупочные сосуды — при омфалите и др.). Антибиотики в максимальных дозах применяют только на фоне инфузионной терапии. До получения результатов бактериологического обследования обычно используют комбинации ампициллина (300—400 мг/кг/сут. на 4—6 введений) с аминогликозидами (гентамицин или тобрамицин по 7,5—10 мг/кг/сут. Или амикацин по 22,5—30,5 мг/кг/сут. на 3 введения) или цефалоспоринов (200 мг/кг/сут. на 4 введения) с карбенициллином, аминогликозидами. Каждые 7-10 дней антибиотики меняют (при отсутствии эффекта - через 2 дня).
- Дезинтоксикационная терапия осуществляется обычно путем инфузий на фоне назначения мочегонных (чаще фуросемида), плазмаферез, гемосорбция.
- Инфузионная терапия.
- Парентеральное питание.
- Иммунокорригирующая терапия в начальный период и период разгара — заместительная.

5. Прогноз данного заболевания.

Летальность при сепсисе, по данным разных авторов, в зависимости от этиологии колеблется от 5 до 50%. Максимальные величины летальности отмечаются при молниеносном течении, синегнойном и анаэробном сепсисе. У половины детей, выживших после неонатального сепсиса, отмечаются различной степени выраженности признаки энцефалопатии.

Эталон ответа к задаче № 9.

1. Поставьте диагноз.

Осн.: Поздний неонатальный сепсис, септицемия (менингоэнцефалит, гнойный омфалит), СПОН (ОДН, ССН, ОЦН, острая почечная и печеночная недостаточность), септический шок.

Фон: Недоношенность 35 недель

2. Назовите клинические критерии ССВО?

Клинические критерии ССВО:

1. Расстройство температурного гомеостаза (гипертермия >38,0°С или гипотермия <36,0°С).
2. Одышка или тахипное более 60 в 1 мин.
3. Тахикардия (более 160 сокращений в 1 мин) или брадикардия (менее 100 сокращений в 1 мин).
4. Утрата коммуникабельности, анорексия, синдром угнетения и/или судороги.
5. Олигурия на фоне адекватной инфузионной терапии (диурез менее 1 мл/кг/ч).

3. Охарактеризуйте понятие “гипоэргического” течения данной патологии?

При гипоэргическом сепсисе отсутствует адекватная инфекционному процессу гиперпластическая реакция со стороны органов кроветворения и иммуногенеза, отсутствует или минимально выражен локальный сосудисто-пролиферативный компонент воспаления, адекватная реакция нейроэндокринной системы, а также имеют место тяжелые нарушения обмена веществ, и прежде всего энергетического. Характерно преобладание деструктивных изменений в очаге воспаления, угнетение и дегенеративные изменения в органах кроветворения и в клетках периферической крови. Типичный гипоергический сепсис развивается у детей с очень низкой массой тела при рождении, ЗВУР гипопластического и диспластического типов или с первичными наследственными иммунодефицитами, глубокими нейтропениями и лимфоцитопениями различного генеза. У доношенных детей примерами гипоергического варианта сепсиса могут быть кандидозный сепсис, синегнойный сепсис.

4. Что может являться входными воротами при данном состоянии?

Входными воротами инфекции, приводящей к сепсису, у новорожденных могут быть: пупочная ранка, травмированные кожные покровы и слизистые оболочки (на месте инъекций, катетеризации, интубаций, зондов и др.), кишечник, редко — легкие и очень редко — среднее ухо, мочевыводящие пути, глаза. Когда входные ворота инфекции не установлены, диагностируют криптогенный сепсис.

5. Назначьте лечение.

- Госпитализация в ОРИТ.
- Респираторная поддержка.

- Противошоковая терапия.
- Кормить грудным свежесцеженным молоком.
- Антибактериальная химиотерапия
- Инфузионная терапия.
- Дезинтоксикационная терапия.
- Парентеральное питание.
- Иммунокорригирующая терапия.

Эталон ответа к задаче № 10.

1. Поставьте диагноз.

Осн: Поздний неонатальный (постнатальный) сепсис, септицемия (менингоэнцефалит, двухсторонняя пневмония), СПОН (ОДН, ОЦН, ССН, острая печеночная недостаточность, ДВС-синдром), септический шок.

Сопутствующий: Анемия средней тяжести.

Фон: Недоношенность 35 недель.

2. Назовите лабораторные критерии ССВО?

Лабораторные признаки ССВО инфекционного генеза:

1) Внезапно возникший тяжелый метаболический лактат-ацидоз с гипокапнией (последнее при отсутствии поражения легких).
2) Лейкоцитоз или лейкопения с нейтрофилезом или нейтропения, лимфоцитопения.
3) Регенеративный или регенеративно-дегенеративный ядерный сдвиг нейтрофилов при числе палочкоядерных и более молодых форм более 500 в 1 мкл (в первый день жизни — более 2000 в 1 мкл).
4) Токсическая зернистость нейтрофилов.
5) Индекс иммунологической реактивности — менее 2,5
6) и лейкоцитарный индекс интоксикации — более 3,5
7) Тромбоцитопения.
8) Анемия.
9) Внезапно возникшее укорочение или удлинение АЧТВ или ПТВ.
10) Повышение уровня С-реактивного протеина или других острофазовых белков.
11) Бактериемия.
12) Гипергликемия более 6,5 ммоль/л на фоне адекватной инфузионной терапии (глюкоза 5-6 мг/кг/мин).
13) Гиперкалиемия более 7,0 ммоль/л.
14) СОЭ более 10 мм/ч.

3. Охарактеризуйте понятие “гиперэргического” течения данной патологии?

При гиперергическом сепсисе максимально выражена пролиферативная реакция соединительной ткани и крови, доминируют реакции чрезмерной активации продукции провоспалительных цитокинов и каскада плазменных протеаз («протеолитический взрыв») гранулоцитов,

тромбоцитов, эндотелия. Этот вариант сепсиса чаще развивается у доношенных детей и с массой тела более 1500 г. Гиперергический сепсис часто обусловлен стрептококками В, листериями, эшерихиями; он возникает обычно под влиянием супервирулентных, особых штаммов микробов.

4. Охарактеризуйте понятие септицемия и септикопиемия.

Септицемия – клинически проявляется наличием симптомокомплекса токсикоза, системной воспалительной реакцией, и полиорганной недостаточностью, сопровождается развитием первичного гнойного- воспалительного очага.

Септикопиемия – характеризуется развитием одного или нескольких септикопиемических очагов, которые и определяют особенности клинической картины и течения болезни.

5. Назначьте лечение.

- Госпитализация в ОРИТ
- Клинический, аппаратный, лабораторный мониторинг
- АИВЛ
- Инфузионная терапия
- Инотропная терапия (добутамин 8 мкг/кг/мин)
- Полное парентеральное питание
- Цефтриаксон в/в 75 мг/кг/сут (в первые сутки – двойная доза) + Нетилмицин в/в 5 мг/кг/сут
- Пробиотики внутрь
- Флуконазол 7,5 мг/кг/сут
- Молграмостин п/к 3 мкг/кг/сут
- Пентаглобин 400 мг/кг/сут
- Свежезамороженная плазма 20 мл/кг/сут
- Коррекция КЩС

Патология внутриутробного развития у новорожденных детей. Врожденные пороки сердца, ЖКТ, органов дыхания. Врожденные дефекты развития нервной системы.

Эталон ответа к задаче № 1.

1. Поставьте диагноз данному ребенку.

Транспозиция магистральных артерий.

2. Расшифруйте данный порок развития. К какой группе пороков сердца он относится.

Врожденный порок сердца, сопровождающийся преимущественно артериальной гипоксемией.

Транспозиция магистральных артерий (ТМА) представляет собой порок, при котором аорта отходит от морфологически правого желудочка и несет венозную кровь к тканям организма, а легочная артерия отходит

от морфологически левого желудочка и несет артериальную кровь к легким.

3. Опишите гемодинамичесикие особенности при данном состоянии.

Основой нарушений является анатомическое разделение малого и большого кругов кровообращения. При этом условием для выживания организма является наличие коммуникаций – это наиболее часто – открытое овальное окно, а также ОАП или ДМЖП.

4. Диагностика.

Рентгенографическая картина легких может изменяться по мере роста ребенка. У новорожденных легочный рисунок нормальный. К концу первого месяца жизни в большинстве случаев отмечается усиление легочного рисунка по артериальному типу, реже возникают симптомы венозного застоя. Тень сердца несколько расширена в поперечнике, имеет характерный овоидный вид (яйцо, лежащее на боку). При ДМЖП специфический характер конфигурации сердца теряется. Эхокардиографическая диагностика основана на идентификации морфологии желудочков и отходящих от них магистральных сосудов. Характерен параллельный ход аорты и легочной артерии в проекции длинной оси левого желудочка.

5. Лечение.

Лечение в предоперационный период направлено на снижение потребностей организма в кислороде, коррекцию метаболических нарушений и концентрации гемоглобина, а также улучшение межсистемного смешивания крови путем ограничения физической активности ребенка, создания оптимального температурного режима, обеспечение нормального объема циркулирующей крови с помощью инфузионной терапии. При наличии сердечной недостаточности при данном пороке возможно применение дигоксина и диуретиков. Оксигенотерапия малоэффективна. Поддержание межсистемных коммуникаций обеспечивается инфузией простагландинов группы Е, а также закрытой атрисептостомией с помощью специального баллона для увеличения межпредсердного сообщения (процедура Рашкинда). Следует отметить, что активное применение простагландинов в условиях малого межпредсердного сообщения может быть опасным – большой сброс через ОАП, приводящий к увеличенному возврату крови из легких в левое предсердие, сопровождается неадекватным опорожнением последнего и чреват развитием отека легких.

Эталон ответа к задаче № 2.

1. Поставьте диагноз данному ребенку.

Дефект межжелудочковой перегородки.

2. Расшифруйте данный порок развития. К какой группе порок сердца он относится.

Врожденный порок сердца, сопровождающийся преимущественно сердечной недостаточностью. Дефект межжелудочковой перегородки

представляет собой врожденный порок ее развития, в результате чего возникает сообщение между правым и левым желудочками. Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) является наиболее распространенной врожденной аномалией сердца, относительно легко диагностируемой с помощью традиционных методов обследования. Частота диагностики ДМЖП среди живорожденных составляет 3,6-6,5 на 1000 (в зависимости от внедренности в том или ином регионе эхокардиографического метода).

3. Опишите гемодинамичесикие особенности при данном состоянии.

В гемодинамике порока выделяют три последовательных фазы:

1) У новорожденных сброс крови через дефект может отсутствовать, или перекрестный, в связи с высоким легочным сопротивлением.

2) После физиологического снижения общего легочного сопротивления нарастает лево-правый сброс и объемный кровоток через малый круг кровообращения. В связи с повышенным возвратом крови в левые отделы развивается объемная перегрузка левого предсердия и левого желудочка.

3) При длительном существовании порока формируется склеротическая фаза легочной гипертензии с соответствующим уменьшением сброса крови слева направо, но с возрастанием нагрузки давлением на правый желудочек. Имеются данные о спонтанном закрытии ДМЖП в 45-78% случаев, но это касается главным образом маленьких мышечных дефектов.

4. Диагностика.

Изменения на ЭКГ проявляются признаками гипертрофии левого желудочка и левого предсердия; по мере нарастания легочной гипертензии электрическая ось сердца смещается вправо, нарастает гипертрофия правого желудочка.

На рентгенографии грудной клетки определяется наличием кардиомегалии и выраженностью легочного рисунка степень которых пропорциональна величине шунта. Основным эхокардиографическим признаком является непосредственная визуализация дефекта, после которой анализируют степень дилатации и гипертрофии различных отделов сердца, определяют давление в правом желудочке и легочной артерии.

5. Лечение.

Учитывая высокую вероятность спонтанного закрытия дефектов, лечение целесообразно начать с диуретиков и дигоксина, возможно также использование ингибиторов синтеза АПФ, облегчающих антеградный кровоток из левого желудочка и тем самым уменьшающих сброс через ДМЖП. Параллельно проводится коррекция сопутствующих заболеваний (анемия, гипотрофия, инфекционные процессы). Для детей, поддающихся терапии возможна отложенная операция. При признаках развития легочной гипертензии оперативное лечение необходимо выполнить до 2-х летнего возраста. Показаниями к хирургическому лечению служат сердечная недостаточность и задержка физического развития у детей

неподдающихся терапии, в этих случаях к оперативному вмешательству прибегают начиная с первого полугодия жизни. Операцией выбора является закрытие дефекта в условиях искусственного кровообращения, в последние годы становится популярной методика чрескатетерного закрытия ДМЖП с помощью окклюдера Амплацтер.

Эталон ответа к задаче № 3.

1. Поставьте диагноз данному ребенку.
Тетрада Фалло
2. Расшифруйте данный порок развития. К какой группе порок сердца он относится.

Врожденный порок сердца, сопровождающийся преимущественно артериальной гипоксемией.

Тетрада Фалло характеризуется четырьмя классическими признаками: большой ДМЖП, обструкция выводного тракта правого желудочка (стеноз легочной артерии), гипертрофия правого желудочка и декстрапозиция аорты. Тетрада Фалло входит в десятку наиболее распространенных пороков сердца, и составляет 0,21-0,26 на 1000 новорожденных (6-7% среди всех ВПС и 4% - среди критических).
3. Опишите гемодинамичесикие особенности при данном состоянии.

При классической форме тетрады Фалло во время систолы кровь в аорту изгоняется обоими желудочками, минутный объем большого круга кровообращения увеличен. В то же время кровоток в малом круге ограничен. Так как в аорту поступает венозная кровь, возникает артериальная гипоксемия, которая коррелирует со степенью легочного стеноза. Из-за большого ДМЖП и «верхом сидящей» над ним аорты препятствие для выброса крови из правого желудочка отсутствует, поэтому правожелудочковая сердечная недостаточность долгое время не возникает.
4. Диагностика.

На ЭКГ – признаки перегрузки 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 у большинства больных поставить диагноз с полнотой, достаточной для определения стратегии лечения. Радикальная коррекция возможна только при удовлетворительном развитии легочного сосудистого русла.
5. Лечение.

Лечение направлено на уменьшение гипоксемии и ее последствий. У новорожденных используют введение простагландинов группы Е с целю поддержать проходимость ОАП и увеличить легочный кровоток. Дополнительными лечебными факторами является создание температуры комфорта, седация больного. При угрозе закрытия ОАП общий объем кормления и внутривенных инфузий увеличивают на 10-20% к

физиологической потребности организма под контролем диуреза. Данным пациентам противопоказано проведение оксигенотерапии. Назначение кислорода возможно при дуктус-независимом легочном кровотоке, особенно в период возникновения одышечно-цианотических приступов. С целью лечения последнего используют также внутривенное быстрое введение жидкости (5% раствор глюкозы, физиологический раствор со скоростью 20-30 мл/кг в час), медикаментозную седацию. К специфической терапии относят введение бета-адреноблокаторов – сначала внутривенно медленно (0.1 мг/кг), а затем внутрь 1 мг/кг в сутки. Этим больным не следует назначать дигоксин. Увеличивая инотропную функцию миокарда, он повышает вероятность спазма инфундибулярного отдела правого желудочка. Обязательным компонентом терапии является устранение метаболического ацидоза с помощью гидрокарбоната натрия. Первым признаком эффективности лечения приступа служит усиление систолического шума над сердцем. Хирургическое лечение показано при прогрессирующей гипоксемии, гипоксических приступах, нарушении развития ребенка. В качестве экстренной помощи или при плохих анатомический 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., но до 3-х лет.

Эталон ответа к задаче № 4.

1. Поставьте диагноз данному ребенку.
Осн: Аномалия Толочинова-Роже
Фон: недоношенность 36 недель
2. Расшифруйте данный порок развития.

Аномалия Толочинова-Роже – врожденный дефект развития межжелудочковой перегородки в мышечной зоне, небольшого размера. Для таких пороков характерно наличие скребущего систолического шума средней интенсивности у левого нижнего края грудины - «много шума из ничего», шум не иррадиирует, его интенсивность может уменьшаться в положении стоя. При этом отсутствует какая-либо клиническая симптоматика, дети нормально развиваются и растут. Легочная гипертензия не развивается, есть склонность к спонтанному закрытию порока.

3. Опишите гемодинамичесикие особенности при данном состоянии.
В гемодинамике порока выделяют три последовательных фазы:

– У новорожденных сброс крови через дефект может отсутствовать, или перекрестный, в связи с высоким легочным сопротивлением.

– После физиологического снижения общего легочного сопротивления нарастает лево-правый сброс и объемный кровоток через малый круг кровообращения. В связи с повышенным возвратом крови в левые отделы развивается объемная перегрузка левого предсердия и левого желудочка.
– При длительном существовании порока формируется склеротическая фаза легочной гипертензии с соответствующим уменьшением сброса крови слева направо, но с возрастанием нагрузки давлением на правый желудочек. Имеются данные о спонтанном закрытии ДМЖП в 45-78% случаев, но это касается главным образом маленьких мышечных дефектов.

4. Диагностика.

Изменения на ЭКГ проявляются признаками гипертрофии левого желудочка и левого предсердия; по мере нарастания легочной гипертензии электрическая ось сердца смещается вправо, нарастает гипертрофия правого желудочка.

На рентгенографии грудной клетки определяется наличие кардиомегалии и выраженный легочной рисунок, степень которых пропорциональна величине шунта. Основным эхокардиографическим признаком является непосредственная визуализация дефекта, после которой анализируют степень дилатации и гипертрофии различных отделов сердца, определяют давление в правом желудочке и легочной артерии.

5. Лечение.

Учитывая высокую вероятность спонтанного закрытия дефектов, лечение целесообразно начать с диуретиков и дигоксина, возможно также использование ингибиторов синтеза АПФ, облегчающих антеградный кровоток из левого желудочка и тем самым уменьшающих сброс через ДМЖП. Параллельно проводится коррекция сопутствующих заболеваний (анемия, гипотрофия, инфекционные процессы). Для детей, поддающихся терапии, возможна отложенная операция. При признаках развития легочной гипертензии оперативное лечение необходимо выполнить до 2-х летнего возраста. Показаниями к хирургическому лечению служат сердечная недостаточность и задержка физического развития у детей, неподдающихся терапии, в этих случаях к оперативному вмешательству прибегают начиная с первого полугодия жизни. Операцией выбора является закрытие дефекта в условиях искусственного кровообращения, в последние годы становится популярной методика чрескатетерного закрытия ДМЖП с помощью окклюдера Амплацтер.

Эталон ответа к задаче № 5.

1. Поставьте предположительный диагноз данному ребенку.
Осн: Диафрагмальная грыжа левосторонняя.
Фон: Асфиксия новорожденного средней тяжести.
2. Расшифруйте данный порок развития.

Грыжа пищевого отверстия диафрагмы возникает, если через пищеводное отверстие диафрагмы (отверстие, через которое пищевод из грудной полости проникает в брюшную) брюшная часть пищевода, часть желудка или брюшная часть пищевода вместе с частью желудка смещается в грудную полость. Иногда через пищеводное отверстие диафрагмы в грудную полость могут смещаться и другие органы, расположенные в полости живота.

3. Опишите причины возникновения данного состояния.

Причинами возникновения диафрагмальной грыжи бывает повышенная эластичность тканей, связок, ножек, ограничивающих пищеводное отверстие диафрагмы. Повышенная эластичность отверстия диафрагмы может быть врожденной. Иногда встречается аномалия развития - так называемый «короткий пищевод с грудным желудком», но чаще грыжа возникает в течение жизни пациента под воздействием условий, способствующих повышению внутрибрюшного давления. Это тяжелый физический труд, ожирение. Иногда к диафрагмальной грыже приводит беременность. Имеет значение ослабление и истончение связок и соединительной ткани с возрастом.

4. Диагностика.

Устанавливают при рентгеновском исследовании. Часто бывает достаточно обычной рентгеноскопии пищевода и желудка при помощи контрастирования барием. Для уточнения диагноза проводят эзофагогастроскопию.

5. Лечение.

При небольших диафрагмальных грыжах лечение неоперативное: назначается диета с дробным питанием небольшими порциями, лечение запоров. Применяются препараты для уменьшения желудочной секреции. При возникновении больших грыж и осложнений показано оперативное лечение.

Эталон ответа к задаче № 6.

1. Поставьте предположительный диагноз данному ребенку.

Осн.: Порок развития ЖКТ- омфалоцеле.

Фон: Недоношенность 36 недель.

2. Расшифруйте данный порок развития.

Омфалоцеле возникает в результате невозвращения органов брюшной полости из амниотическои полости через пупочное кольцо и встречается с частотой 1 случай на 3000-6000 новорожденных. В состав омфалоцеле могут входить любые висцеральные органы. Размер грыжевого образования определяется содержимым грыжевого мешка. Почти в 70% случаев омфалоцеле сочетается с другими структурными аномалиями, хромосомными дефектами и наследственными синдромами.

3. Пренатальня диагностика.

Пренатальная ультразвуковая диагностика омфалоцеле основана на обнаружении образования округлой или овальной формы, заполненного

органами брюшной полости и примыкающего непосредственно к передней брюшной стенке. Наиболее часто в состав грыжевого содержимого входят петли кишечника и печень. Пуповина прикрепляется непосредственно к грыжевому мешку, что отчетливо регистрируется в режиме цветового допплеровского картирования.

4. Диагностика. Тактика ведения.

Быстрое высыхание тончайших оболочек грыжи, приводящее к их склеиванию с подлежащими органами, возможность разрыва оболочек при выпячиваниях больших размеров определяют тактику при данном пороке на догоспитальном этапе: немедленный перевод ребенка в специализированный хирургический стационар (из рук неонатолога — в руки хирурга), независимо от размеров грыжи, массы тела ребенка, сопутствующих пороков, осложнений.

5. Лечение.

Даже в тех случаях, когда показано консервативное лечение, с первых часов жизни ребенка оно должно проводиться в хирургическом стационаре. Однако следует подчеркнуть, что консервативное лечение омфалоцеле в последние годы, по мере развития реаниматологии и улучшения реанимационной поддержки, применяется в крайне ограниченных случаях, когда по тем или иным причинам предполагается отложить оперативное вмешательство. Подобная тактика может быть использована при огромных грыжах пупочного канатика или при их сочетании с множественными тяжелыми пороками развития. В преобладающем большинстве случаев проводится оперативное лечение омфалоцеле. Поверхность грыжевого выпячивания необходимо в родильном доме закрыть салфетками, смоченными теплым антисептическим раствором (фурацилин, риванол).

Эталон ответа к задаче № 7.

1. Поставьте предположительный диагноз данному ребенку.

Порок развития ЖКТ-гатрошизис.

2. Расшифруйте данный порок развития.

Гастрошизис — порок развития передней брюшной стенки, при котором органы брюшной полости пролабируют наружу (эвентрация) через дефект брюшной стенки, примыкающей к основанию пуповины. Дефект в подавляющем большинстве случаев расположен справа от основания пуповины и имеет малые размеры (до 3 см в диаметре), каким бы большим не был объем эвентрированных органов.

3. Диффренциальная диагностика.

Дифференциальная диагностика с грыжей пупочного канатика проста, но чрезвычайно важна.

Основным отличием гастрошизиса от омфалоцеле является наличие нормально сформированной пуповины. Эвентрированными бывают только органы желудочно-кишечного тракта (желудок, кишечник, но не печень!), значительно измененные. Кишечные петли в состоянии

перитонита — гиперемированы, расширены, отечны, не перистальтируют, покрыты вместе с брыжейкой фибринозным налетом в виде футляра. При гастрошизисе, в отличие от омфалоцеле, крайне редко бывают сопутствующие пороки развития других органов и систем, в то же время достаточно часты аномалии эвентрированных отделов желудочно-кишечного тракта, а именно: врожденно короткий кишечник, отсутствие четкой дифференциации кишечника на толстую и тонкую кишку, пороки ротации и фиксации, атрезии и т.д. Дети с гастрошизисом в большинстве случаев недоношенные, в то время как новорожденные с грыжей пупочного канатика чаще всего не только доношенные, но и имеют большую массу тела при рождении.

4. Тактика ведения.

– Для предотвращения охлаждения ребенка эвентрированные органы сразу после рождения покрывают сухой стерильной ватно-марлевой повязкой либо помещают в стерильный пластиковый пакет и покрывают его затем ватно-марлевой повязкой. Не следует покрывать эвентрированные органы стерильными салфетками, смоченными теплым раствором фурацилина, поскольку влажная повязка, первоначально теплая, быстро охлаждается, и ребенок лежит в компрессе из холодного влажного белья.

– Поддержание температуры тела обеспечивают помещением малыша в кувез с температурой 37°С и влажностью, близкой к 100%.

5. Особенности питания данного пациента.

Необходимо полное парентеральное питание, включающее дотацию аминокислот, жиров, углеводов.

Эталон ответа к задаче № 8.

1. Поставьте предположительный диагноз данному ребенку.

Врожденная лобарная эмфизема

2. Расшифруйте данный порок развития.

Врожденная лобарная эмфизема — нечастая патология, для которой характерно резкое перерастяжение воздухом одной из легочных долей. Обычно поражается одна доля одного легкого. Частота поражения различных долей легкого: чаще всего — левая верхняя, реже — правая средняя и еще реже — правая верхняя. Вовлечение двух долей крайне редкое явление, так же как и поражение нижних долей легких.

3. Дифференциальная диагностика.

Лобарную эмфизему следует дифференцировать прежде всего со спонтанным пневмотораксом, что возможно сделать только путем рентгенологического исследования, ибо клинически эти два вида патологии могут быть абсолютно идентичными. Рентгенологически основным признаком лобарной эмфиземы является наличие легочной ткани на фоне раздутой воздухом доли легкого. В настоящее время наиболее оптимальным методом диагностики является компьютерная томография.

Меньшее значение имеет дифференциальная диагностика между лобарной эмфиземой с долевым ателектазом. Необходимость в дифференциальной диагностике связана с тем, что при лобарной эмфиземе сдавленная соседняя доля легкого может, будучи безвоздушной, выглядеть на рентгенограмме как ателектазированная. Основным рентгенологическим признаком, позволяющим отдифференцировать лобарную эмфизему от ателектаза, является смещение средостения в противоположную сторону, в то время как при ателектазе оно смещено в сторону ателектазированной доли.

4. Тактика ведения.

Опасность тяжелых осложнений лобарной эмфиземы (разрыв перерастянутой доли, пневмоторакс) определяет экстренность оперативного вмешательства, которое должно производиться немедленно при установлении диагноза.

5. Формы данной врожденной патологии легкого.

– Декомпенсированная
– Субкомпенсированная
– Компенсированная

Эталон ответа к задаче № 9.

1. Поставьте предположительный диагноз данному ребенку.

Порок развития ЦНС – микроцефалия.

2. Расшифруйте данный порок развития.

Микроцефалия – дефект развития, в основе которого лежит уменьшение массы мозга. О микроцефалии говорят при уменьшении окружности черепа на 2 и более сигмальных отклонения.

3. Дифференциальная диагностика.

Диагностика основывается на наличии уменьшенных размеров головы и обнаружении недоразвития интеллекта. Дифференцируют микроцефалию от краниостеноза, для которого типичны изменения краниограммы.

4. Причины возникновения данной патологии.

Причинами микроцефалии могут быть любые факторы, например, радиация, инфекции, лекарства, генетические нарушения и др. Причинами врожденной микроцефалии могут стать внутриутробные инфекции (краснуха, цитомегаловирус, токсоплазмоз). Микроцефалия характерна для таких синдромов, как:

– трисомия по 18 хромосоме (синдром Эдвардса)
– трисомия по 13 хромосоме (синдром Патау)
– синдром кошачьего крика
– сидром Миллера
– синдром Прадера-Вилли и др.
– плодный алкогольный синдром

5. Формы данной врожденной патологии.

Микроцефалия может быть первичной (истинной, генетически обусловленной) и вторичной.

Первичная микроцефалия — следствие генетического дефекта, наследуемого по аутосомно-рецессивному типу или возникающего в связи с хромосомными аномалиями.

Вторичная микроцефалия может быть обусловлена перенесенной внутриутробно инфекцией (краснуха, цитомегаловирусный энцефалит, токсоплазмоз), интоксикаций или асфиксией, травмой мозга. При вторичной микроцефалии в мозге возможны кистозные полости, очаги кровоизлияния и обызвествления.

Эталон ответа к задаче № 10.

1. Поставьте предположительный диагноз данному ребенку.
Порок развития ЦНС – гидроцефалия.
2. Виды врожденных пороков центральной нервной системы.
I группа. Пороки развития конечного мозга
A. Пороки развития конечного мозга в результате несмыкания нервной трубки:
- анэнцефалия
- экзэнцефалия
- иниэнцефалия
- черепно-мозговая грыжа
- агенезия/аплазия/гипоплазия мозолистого тела
- порэнцефалия.

B. Пороки развития конечного мозга в результате его неразделения:
- голопрозэнцефалия.

C. Пороки развития конечного мозга, являющиеся следствием нарушения миграции и дифференцировки нервных клеток:
- гетеротопии
- микро- и полигирия
- макрогирия
- агирия (лиссэнцефалия)
- микроцефалия
- макроцефалия.

II группа. Пороки развития промежуточного и среднего мозга – структурные нарушения проводящих путей. Пренатальная диагностика не описана.
III группа. Пороки развития продолговатого мозга:
- синдром Арнольда - Киари.

IV группа. Пороки развития мозжечка:
- аплазия, гипоплазия
- гетеротопии.

V группа. Пороки развития спинного мозга и позвоночного столба:
- спинномозговая грыжа

– кистозная расщелина позвоночного столба (spina bifida cystica)
– полный рахишиз
– диастематомиелия
– амиелия
– другие.

VI группа. Пороки развития вентрикулярной системы и подпаутинного пространства:

– различные изменения водопровода среднего мозга
– гидроцефалия
– гидранэнцефалия
– порок Денди-Уокера.

3. Диагностика.

Диагноз гидроцефалии устанавливается на основании клинических проявлений, подтверждается нейросонографией (НСГ), компьютерной и магнитно-резонансной томографией (КТ и МРТ).

Нейросонография: метод, основанный на применении ультразвука. При НСГ нет лучевой нагрузки. Исследование не требует предварительной подготовки, наркоза, может проводится повторно в течении одного дня. Информативность НСГ у детей раннего возраста, при открытых ультразвуковых окнах (большой родничок) очень высока.

Компьютерная томография – методика, основанная на использовании рентгеновского излучения. Высокоинформативный метод обследования. Недостатками метода является лучевая нагрузка, необходимость проведения наркоза для пациентов раннего возраста, обычно до 3-х лет.

Магнитно-резонансная терапия – при этой методике используется сильное магнитное поле. Отрицательные воздействия на организм не описаны. Также как и при КТ для проведения МРТ у маленьких детей необходим наркоз. Принципиальным отличием изображения при МРТ является возможность проведения сканирования в саггитальной плоскости (плоскость проходит параллельно продольной оси тела, что позволяет детально оценить третий желудочек, водопровод мозга, четвертый желудочек, выходы из него и переход ликворной системы головного мозга в спинальную ликворную систему).

4. Причины возникновения данной патологии.

Причины гидроцефалии очень многообразны и в значительной степени зависят от возраста ребенка.

1) Гидроцефалия у плода. Современные виды дородовой диагностики (например, ультразвуковое исследование — УЗИ) позволяют выявить гидроцефалию у еще не родившегося младенца. В большинстве случаев ее причиной являются различные пороки развития центральной нервной системы (ЦНС). В 20% водянка связана с внутриутробными инфекциями (цитомегалия, герпес, токсоплазмоз). Планируя беременность, родители должны пройти исследования на эти инфекции, которые часто протекают скрыто, и пролечить их. Это позволит избежать многих проблем

со здоровьем малыша. В редких случаях гидроцефалия вызывается генетическими нарушениями.

2) Гидроцефалия новорожденных. Чаще всего (до 80%) водянка у новорожденных вызывается пороками развития головного и спинного мозга и последствиями внутриутробных инфекций. Приблизительно в 20% гидроцефалия является следствием родовой травмы, особенно у недоношенных младенцев, которая сопровождается внутримозговым или внутрижелудочковым кровоизлиянием и присоединившимся менингитом (воспалением мозговых оболочек), что ведет к нарушению всасывания ликвора. Крайне редко в этом возрасте выявляются опухоли и сосудистые пороки развития головного мозга, которые также могут стать причиной развития водянки.

3) Гидроцефалия у малышей и детей старшего возраста (от 1-2 лет и старше). Причин развития гидроцефалии у таких детей очень много. К ним относятся опухоли головного и спинного мозга; последствия перенесенного менингита, энцефалита (воспаления вещества мозга), различных инфекционных заболеваний (например, туберкулеза); пороки развития головного мозга и сосудов головного мозга; последствия кровоизлияний; последствия черепно-мозговой травмы; генетические нарушения. Иногда причину гидроцефалии установить не удается.

5. Лечение.

После проведения адекватного полного обследования основная цель которого определение формы гидроцефалии, ее выраженности, оценка причин развития болезни перед врачом встает решение вопроса о выборе метода лечения.

Как правило, открытая гидроцефалия лечится консервативно. Препарат выбора при этом заболевании – диакарб. Его отличием от других лекарственных веществ, увеличивающих выделение мочи (мочегонные препараты), и, соответственно, снижение содержания жидкости в организме является угнетение продукции ликвора. Доза диакарба 30-50 мг/кг веса ребенка. Максимальная допустимая доза препарата 100 мг/кг веса может быть назначена сроком не более, чем на 1 неделю. При недостаточном эффекте от консервативной терапии пациенту показано хирургическое лечение.

Больные с окклюзионной гидроцефалией в большинстве случаев нуждаются в хирургическом пособии. Хирургическое вмешательство должно осуществляться в условиях специализированного нейрохирургического отделения.

Если у пациента выявлено образование, препятствующее оттоку ликвора (опухоль или киста головного мозга), операция должна быть направлена на его удаление и восстановление проходимости ликворных путей. В тех случаях, когда ликворный блок возникает вследствие порока развития (стеноз водопровода мозга, недоразвитие межжелудочковых отверстий), спаечного процесса в результате перенесенных инфекций и травм головного мозга прибегают к ликворошунтирующим операциям.

Ликворошунтирующая операция по сути есть протезирование ликворной системы. При таких вмешательствах пациенту имплантируется система дренажных трубок, которая оснащена клапаном для поддержания определенного внутричерепного давления. При этом отток ликвора осуществляется в различные полости организма – брюшная полость (наиболее частый путь), плевральная полость, предсердие. Выбор пути дренирования в каждом случае определяется индивидуально.

Недостатки ликворошунтирующих операций: зависимость пациента от работы системы, необходимость повторных операций (по статистике до 25 % повторных вмешательств в течении 1-го года жизни), инфицирование и отторжение систем, миграция участков шунта. В последнее десятилетие разработан и активно внедряется в практику совершенно новый нейроэндоскопический вид хирургических вмешательств. Основа метода – создание дополнительного отверстия в ликворной системе (обычно в дне третьего желудочка) с целью формирования обходного пути ликворооттока при помощи специального инструментария. При нейроэндоскопической операции к минимуму сводится травматизация головного мозга, нормализуются физиологические процессы циркуляции ликвора и не имплантируются инородные тела. Ограничением для проведения операции является ранний возраст ребенка – до 6 мес.

Перинатальная патология ЦНС новорожденных детей. Родовая травма.

Эталон ответа к задаче № 1.

1. Поставьте диагноз.

Основной: Церебральная ишемия 1 степени (легкая).

Фон: Асфиксия новорожденного легкая. Переношенность 42 недели.

2. Укажите этиологию заболевания в данном случае.

- Пожилой возраст матери (36 лет)
- Осложненное течение беременности с анемией, гемодинамическими нарушениями маточно-плацентарного кровообращения 1 степени
- Запоздалые роды в 42 недели
- Легкая асфиксия при рождении с оценкой по шкале Апгар 7-8 баллов.

3. Определите группу риска.

Группа риска 1 по поражению ЦНС.

4. Назначьте план дальнейшего ведения.

- Совместное пребывание матери и ребенка
- Разрешена Вакцинация БЦЖ и против гепатита В
- Скрининг по тугоухости
- Ребенок на 7-8 сутки может быть выписан домой с рекомендацией – консультация невролога, окулиста.

5. Назначьте питание.

Показано естественное вскармливание по требованию ребенка, контрольное взвешивание.

V питания на 4 сутки = 2% M x n = 68 x 4 = 272 мл/сутки.

Эталон ответа к задаче № 2.

1. Поставьте диагноз.

Основной: Церебральная ишемия 2 степени (средней тяжести), синдром угнетения ЦНС.

Фон: Задержка внутриутробного развития 2 степени, гипотрофический вариант. Асфиксия новорожденного средней тяжести.

2. Обоснуйте диагноз.

Диагноз поставлен на основании данных анамнеза (родился от матери 30 лет, одинокой, курящей с отягощенным акушерским анамнезом), осложненного течения беременности (с гестозом) и родов путем операции кесарева сечения в связи с острой гипоксией плода, абсолютно-короткой пуповиной, рождение с низкой оценкой по шкале Апгар (6 баллов), с задержкой внутриутробного развития (массо-ростовой коэффициент 52), тяжелого состояния при рождении за счет синдрома угнетения (двигательная активность и мышечный тонус снижены, физиологические рефлексы угнетены, скованность, гиперестезия), данных НСГ (перивентрикулярный отек, отдельные гиперэхогенные очаги субкортикально).

3. Определите группу риска.

Группа риска 1 (по поражению ЦНС) и 3 (риск метаболических нарушений).

4. Назначьте план дальнейшего ведения.

Наблюдение и лечение в ПИТ.

- Контроль ЧСС, ЧД, АД, Sp O_2, динамики массы тела.
- Биохимический анализ крови (билирубин общий, прямой и непрямой; электролиты, гликемия)
- КОС (pH, pO_2, pCO_2)
- Исследование системы гемостаза
- Консультация невролога, окулиста
- НСГ
- Осмотр глазного дна
- ЭКГ
- Вакцинация против гепатита В
- Скрининг по тугоухости
- Ребенок на 4-6 сутки должен быть переведен в отделение патологии новорожденных.

5. Назначьте лечение.

- Покой

- Кормление нативным материнским молоком из соски – V питания в 1-ые сутки = 2% М х n = 58 мл/сутки в 7 кормлений.
- V инфузионной терапии = 60 мл/кг - V питания = 116 мл. В составе инфузионной терапии 5% раствор глюкозы.

Эталон ответа к задаче № 3.

1. Поставьте диагноз

Основной: Сочетанное ишемическое и геморрагическое поражение головного мозга, перивентрикулярная лейкомаляция, ВЖК 3 ст. с 2-х сторон.

Конкурирующий: Ранний неонатальный сепсис. Пневмония. Энтероколит. ПОН. ДВС-синдром.

Сопутствующий: Родовая травма печени – подкапсульная гематома, разрыв.

Родовая травма черепа. Кефалогематома правой теменной кости.

Малая врожденная аномалия структур сердца – ООО, ДХЛЖ.

Фон: Недоношенность 28 недель. Асфиксия средней тяжести. Коньюгационная гипербилирубинемия.

Осложнение: постгеморрагический шок.

2. Обоснуйте клинический диагноз

Диагноз поставлен на основании того, что новорожденный от матери пожилой первородящей, курящей, страдающей хроническим тонзиллитом, эндометритом, эндометриозом, от первой беременности, протекавшей с обострением хронического тонзиллита, с низкой плацентацией, быстрых родов в 28 недель, родился в среднетяжелой асфиксии, с ОНМТ в очень тяжелом состоянии за счет ОДН, ОЦН, ОССН, ОПН, отечного и геморрагического синдромов с анемией, тромбоцитопенией, лейкоцитозом, моноцитозом, при обследовании на НСГ выявлены ВЖК 3 ст., ПВЛ. При рентгенографии черепа выявлена кефалогематома правой теменной области, при рентгенографии легких выявлены данные за правостороннюю пневмонию, по УЗИ органов брюшной полости – данные за подкапсульную гематому печени, по данным ЭхоКС – ООО и ДХЛЖ, проводится АИВЛ с рождения, антибактериальная терапия со сменой антибиотиков, гемостатическая, седативная, инотропная поддержка, парентеральное питание, на фоне проводимого лечения ухудшение происходит за счет развития постгеморрагического шока.

3. Развитие какого осложнения наиболее вероятно?

Учитывая глубокую недоношенность, высокий инфекционный индекс матери, воспалительные изменения в плаценте, тяжелое состояние при рождении за счет ПОН и инфекционного токсикоза с воспалительными изменениями в крови, можно думать, что у ребенка с внутриутробным сепсисом уже развился ДВС-синдром внутриутробно, о чем свидетельствовал геморрагический синдром при рождении. Быстрые роды и гипоксия привели к тяжелому сочетанному ишемическому и

геморрагическому поражению головного мозга, дальнейшее развитие заболевания привело к осложнению (разрыву субкапсулярной гематомы печени) и геморрагическому шоку.
4. Определите тактику ведения.
- АИВЛ
- Восполнение ОЦК, инотропная поддержка
- Заместительная терапия эритроцитами и плазмой
- Срочная консультация хирурга, хирургическая помощь

5. Определите прогноз.

Прогноз для жизни неблагоприятный.

Эталон ответа к задаче № 4.

1. Поставьте диагноз.
Основной: Токсико-метаболическое поражение головного мозга. Наркотическая абстиненция.
Сопутствующий: ВУИ. Флебит пупочной вены.
Фон: Задержка внутриутробного развития III, диспластический вариант. Алкогольный синдром плода.
2. Обоснуйте диагноз.

Диагноз поставлен на основании анамнеза (девочка от матери, находящейся в заключении, страдающей героиновой зависимостью, курящей, употребляющей алкоголь, беременности, протекавшей без наблюдения в женской консультации, родов в машине скорой помощи) родилась с массой 2510, ростом 53 см, окружностью головы 30 см, окружность груди 30 см с множественными стигмами дисэмбриогенеза (относительно маленькая голова, сдавленная с боков, асимметричная, широкая переносица), тяжелого состояния за счет синдрома внутричерепной гипертензии, абстинентного синдрома, судорожного, воспалительных изменений в клиническом анализе крови на 1-ые сутки.
3. Определите группу риска.
Группа риска I (по поражению ЦНС), II (по инфекционной патологии, III (по метаболическим нарушениям), IV (по врожденной и наследственной патологии), V (социальная).
4. Назначьте план дальнейшего ведения.
- Госпитализация в ПИТ
- Кормление смесью Агуша с интервалом 2 часа из соски или через зонд, V питания на 1- сути = 100 ккал/кг = 251 ккал = 375 мл (31 мл х 12 раз в день)
- Мониторинг АД, ЧД, ЧСС, SaO_2
- Клинический мониторинг
- Лабораторный мониторинг
- При сильном возбуждении ребенка, судорогах: фенобарбитал: первый день в «нагрузочной» суточной дозе — 20 мг/кг, разделенной на 3 приема, и далее 5 мг/кг в сутки в 2 приема.

Препаратом второго выбора является диазепам (седуксен, сибазон) 0,5 мг/кг в/м.

5. Назначьте лечение неонатальных судорог.

Очередность применения	Препарат	Дозировка	Пути введ.	Скорость введения
1	Глюкоза	10% 2 мл/кг	В/в	Струйно за 1мин
2	Пиридоксин	50 мг	В/в	Струйно в теч. неск. минут
3	Са глюконат	10% 1-2 мл/кг	В/в	тоже
4	Mg сульфат	25% 0,1-0,2 мл/кг	В/в	тоже
5	Фенобарбитал	10-30 мг/кг	В/в	тоже
6	Фенитоин	10-20 мг/кг	В/в	В теч 20 мин
7	Биотин	5-10 мг/кг	внутрь	

Эталон ответа к задаче № 5.

1. Поставьте диагноз.

Натальная травма шейного отдела позвоночника и спинного мозга. Проксимальный паралич Дюшенна—Эрба справа

Множественные петехии на лице. Экхимоз на спине.

2. Определите тактику ведения больного в 1-ые сутки.

– Иммобилизация головы и шеи (ватно-марлевым воротником типа Шанца, при помощи кольцевидной ватно-марлевой повязки О.М.Юхновой. Срок иммобилизации 10—14 дней. Возможна иммобилизация и при помощи вакуумного матраца).

– С целью снятия болевого синдрома назначают седуксен, реланиум по 0,1 мг/кг 2—3 раза в сутки, а при сильных болях — фентанил 2—10 мкг/кг каждые 2-3 ч, морфин или промедол (0,1 мг/кг, можно повышать до 0,2 мг/кг).

– Внутримышечно вводят викасол (если витамин К не вводили при рождении).

– Важен щадящий уход, осторожное пеленание с обязательным поддерживанием головы и шеи ребенка матерью или медицинской сестрой; кормление — из бутылочки или через зонд до снятия болевого синдрома и стабилизации состояния ребенка.

– В подостром периоде назначают лечение, направленное на нормализацию функции ЦНС (ноотропил, пантогам), улучшение трофических процессов в мышечной ткани (АТФ, витамины B_1, B_6 и с конца 2-й недели — витамин B_{12} в возрастной дозировке внутримышечно, до 15—20 инъекций). Восстановление нервно-мышечной проводимости добиваются при помощи препаратов: дибазол, галантамин, прозерин, оксазил, сангвиритрин. С 3—4-й недели используют препараты рассасывающего действия (коллагеназа, лидаза) и улучшающие миелинизацию (глиатилин, церебролизин в сочетании с АТФ и витамином B_{12} внутримышечно, до 15—20 инъекций).

– Одновременно с 8—10-го дня показана физиотерапия: в первую очередь электрофорез на шейный отдел позвоночника с препаратами, улучшающими мозговое кровообращение и снимающими болевую реакцию; в дальнейшем — тепловые процедуры (парафин, озокерит), диадинамические токи, электростимуляция, позднее — иглорефлексотерапия.

3. Опишите этиологию заболевания.

Причиной поражений спинного мозга является форсированное увеличение расстояния между плечиками и основанием черепа, что наблюдается при тяге за голову при фиксированных плечиках и тяге за плечики при фиксированной голове (при ягодичном предлежании), чрезмерной ротации (при лицевом предлежании у 25%). В момент родов у таких детей нередко использовали наложение щипцов, вакуум-экстрактор, различные ручные пособия.

4. Опишите патогенез.

1) Дефекты позвоночника: подвывих в суставах I и II шейных позвонков, блокировка атланто-аксиальных и межпозвоночных суставов ущемленной в них капсулой, смещение тел позвонков (дислокация I—II позвонков), перелом шейных позвонков и их поперечного отростка, аномалии развития позвонков (незаращение дужек, недоразвитие дужки I шейного позвонка, отсутствие ее в задней части).
2) Кровоизлияния в спинной мозг и его оболочки, эпидуральную клетчатку вследствие надрывов сосудов или повышения их проницаемости.
3) Ишемия в бассейне позвоночных артерий из-за стеноза, спазма или их окклюзии, сдавление артерии Адамкевича, отек спинного мозга.
4) Повреждение межпозвоночных дисков.

В механизме травматического повреждения спинного мозга ведущая роль принадлежит нарушению кровообращения в бассейне позвоночных артерий с развитием ишемии в области ствола мозга, мозжечка и шейного отдела спинного мозга.

При тяжелой внутриутробной гипоксии имеется поражение мотонейронов передневнутренней группы переднего рога, т.е.

повреждения спинного мозга могут развиваться антенатально, приводя к асфиксии в родах.

Наряду с механическими факторами (натяжение нервных стволов, давление ключицей или ротированным плечом) при акушерских манипуляциях, выпадении ручек, возможно внутриутробное изменение в плечевом сплетении, нарушение сегментарного кровообращения спинного мозга, в том числе и при травмах позвоночника.

5. Проведите дифференциальную диагностику.

– Перелом плеча
– перелом ключицы
– эпифизиолиз
– остеомиелит плеча (при этом наблюдается припухлость и гиперемия сустава, крепитация, болезненность при пассивных движениях в области плечевого сустава; необходимо рентгенологическое исследование при котором к 7—10-му дню жизни обнаруживается расширение суставной щели, а в последующем — костные изменения; кроме того, имеются симптомы интоксикации, в крови — нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом влево; с диагностической целью проводится пункция сустава)
– врожденная гемигипоплазия (имеется черепно-лицевая асимметрия с недоразвитием половины туловища и одноименных конечностей);
– пороки развития спинного мозга (отсутствие положительной динамики на фоне комплексного лечения);
– синдром Маринеску-Сегрена (показаны нейросонография или компьютерная томография для выявления атрофии мозжечка и осмотр окулиста в динамике для выявления катаракты);
– врожденныме миопатии (минимальная положительная динамика на фоне лечения, решающими в диагнозе являются электромиография и гистологическое исследование биопсированных мышц);
– артрогрипоз,
– инфантильный миофиброматоз;
– Нижний дистальный паралич Дежерина-Клюмпке – возникает при травме спинного мозга на уровне C_{VII}—T_I или среднего и нижних пучков плечевого сплетения. Отмечается грубое нарушение функции руки в дистальном отделе: резко снижена или отсутствует функция сгибателей кисти и пальцев, межкостных и червеобразных мышц кисти, мышц тенара и гипотенара. Мышечный тонус в дистальных отделах руки снижен, отсутствуют движения в локтевом суставе, кисть имеет форму «тюленьей лапки» (если преобладает поражение лучевого нерва) или «когтистой лапки» (при преимущественном поражении локтевого нерва). При осмотре кисть бледна, с цианотичным оттенком (симптом «ишемической перчатки»), холодна на ощупь, мышцы атрофируются, кисть уплощается. Движения в плечевом суставе сохранены, рефлекс Моро снижен, рефлексы Бабкина и хватательный отсутствуют. Повреждение шейных

симпатических волокон характеризуется появлением синдрома Бернара—Горнера (птоз, миоз, энофтальм) на пораженной стороне.

– Тотальный паралич верхней конечности (паралич Керера) наблюдается при повреждении C_V-T_I сегментов спинного мозга или плечевого сплетения. Клинически характеризуется отсутствием активных движений, резкой мышечной гипотонией (может быть «симптом шарфа»), отсутствием врожденных и сухожильных рефлексов, трофическими расстройствами. Как правило, отмечается синдром Бернара-Горнера.

– Синдром Унтерхарншейдта (при дислокации, переломе позвоночника): при резком повороте головы возникает спазм позвоночной артерии, развивается ишемия ретикулярной формации, возникает клиника спинального шока, в более легких случаях наблюдается диффузная мышечная гипотония, акроцианоз, похолодание кистей, стоп, парезы верхних конечностей, бульбарные нарушения.

Эталон ответа к задаче № 6.

1. Поставьте диагноз.

Основной: Родовая травма ШОП (подвывих C_1) и спинного мозга, спинальный шок.

Конкурирующий: Родовая травма черепа (кефалогематомы теменных, затылочной областей, разрыв межзатылочного синхондроза).

Осложнение: Церебральная ишемия 3 ст., кома 2 ст.

Фон: Тяжелая асфиксия. Гигантская масса.

2. Обоснуйте клинический диагноз.

Диагноз поставлен на основании анамнеза (ребенок от матери курящей, с отягощенным акушерским анамнезом), данных об осложненно протекавшей беременности (с анемией, кольпитом), родов с применением вакуум-экстракции в связи с вторичной слабостью родовой деятельности, мед.стимуляцией, клиники острой гипоксии плода, асфиксии новорожденного (оценка по шкале Апгар 3 балла), гигантской массы 4850 г, крайне тяжелого состояния за счет ОЦН, ОДН, ОССН, судорожного синдрома, данных рентгенологического обследования (кефалогематомы теменных и затылочной костей, разрыв межзатылочного синхондроза, растяжение С1-С2, подвывих С1), НСГ (выражен отек ПВ и паренхимы мозга).

3. Развитие какого осложнения наиболее вероятно?

Неонатальная кома 3 ст. Отек головного мозга. Дислокационный синдром.

4. Определите тактику ведения.

– ПИТ
– КЦГ
– АИВЛ
– ППП
– Инотропная поддержка
– Седативная, противосудорожная терапия

– Антибактериальная, инфузионная, метаболическая, симптоматическая терапия.
– Консультация детского нейрохирурга.
5. Определите прогноз.
Прогноз для жизни сомнительный.

Эталон ответа к задаче № 7.

1. Поставьте диагноз.
Основной: Родовая травма - Кровоизлияние в правую грудино-ключично-сосцевидную мышцу.
Сопутствующее: Церебральная ишемия 2 ст., синдром возбуждения ЦНС.
Фон: Асфиксия новорожденного средней тяжести.
2. Укажите критерии диагностики этого заболевания.
   – Пожилой возраст первородящей матери
   – Маловодие
   – Затрудненное выведение головки
   – Были наложены выходные щипцы
   – Асфиксия при рождении. Оценка по шкале Апгар 5/8 баллов
   – Крупный ребенок с массой 4100 г
   – Состояние после рождения средней тяжести
   – Болевой синдром
   – Правосторонняя кривошея
   – Уплотненная и болезненная грудино-ключично-сосцевидная мышца
   – голова ребенка наклонена вправо, подбородок повернут влево, правое ухо несколько меньше левого.
3. Проведите дифференциальную диагностику.
   – Врожденная мышечная кривошея
   – Фиброзное перерождение мышцы до родов
   – Множественное поражение костно-мышечной системы.
4. Назначьте лечение.
   – Корригирующее положение головы (воротник Шанца)
   – Сухое тепло
   – Электрофорез с 8 суток
   – Массаж с 14 суток
   – Хирургическая коррекция в первом полугодии жизни.
5. Назовите предрасполагающие факторы к развитию родовой травмы.
   – Ягодичное и другие аномальные предлежания
   – Макросомия, макрокрания
   – Переношенность

– Затяжные и чрезмерно быстрые (стремительные) роды
– Глубокая недоношенность
– Олигогидроамнион
– Аномалии развития плода
– Уменьшение размеров (инфантилизм, последствия рахита и др.) и повышенная ригидность родовых путей (пожилые первородящие, избыток витамина Д во время беременности)
– Акушерские пособия – повороты на ножку, наложение акушерских щипцов, вакуумэкстрактора и др.

Эталон ответа к задаче № 8.

1. Поставьте и обоснуйте предварительный диагноз.

Учитывая головное предлежание плода, затяжные роды, вследствие чего был наложен вакуум-экстрактор, появление припухлости сразу после рождения, неограниченной костью и не увеличивающейся в размере, следует поставить диагноз: Родовая опухоль.

2. Определите тактику ведения.

Совместное пребывание с матерью
Естественное вскармливание по требованию ребенка
Раствор викасола 1% 0,5 мл в/м однократно

3. Проведите дифференциальную диагностику.

Дифференцировать родовую опухоль следует с:
– кефалогематомой, которая ограничена размерами кости, под надкостницу этой кости произошло кровоизлияние;
– кровоизлиянием под апоневроз, которое увеличивается в размере вскоре после рождения.

4. Назначьте лечение.

Родовая опухоль исчезает через 2 – 3 дня после рождения, лечения не требует.

5. Укажите группу риска ребенка.

Группа риска I (по поражению ЦНС).

Эталон ответа к задаче № 9.

1. Поставьте диагноз.

Родовая травма – Перелом правой ключицы.

2. Назначьте лечение.

– Покой
– Повязка Дезо
– При беспокойстве парацетамол ректально 75-125 мг, или перорально в сиропе 10 мг/кг каждые 4 часа.

3. Назначьте питание.

Прикладывание к груди под контролем медсестры 7 раз в сутки, докорм из соски.
V питания в 1 сутки 2% m x n = 66 мл в 1 сутки.

4. Определите прогноз.

Прогноз благоприятный.

5. Определите группу риска.

Группа риска I.

Эталон ответа к задаче № 10.

1. Поставьте диагноз.

Основной: Родовая травма – перелом левой плечевой кости в верхней трети.

Фон: Асфиксия новорожденного средней тяжести.

2. Назначьте обследование для подтверждения диагноза.

- Рентгенография левой плечевой кости
- Консультация детского хирурга
- НСГ
- Рентгенография шейного отдела позвоночника в 2-х проекциях
- Консультация невролога.

3. Назначьте лечение.

- Раствор викасола 1% 0,5 мл в/м
- Парацетамол внутрь 0,04
- Иммобилизация верхней левой конечности сроком на 10 дней. Руку фиксируют гипсовой лонгетой от края здоровой лопатки до кисти в среднефизиологическом положении.

4. Определите исход.

После прекращения иммобилизации движения в травмированной конечности восстанавливаются через 7 – 10 дней.

5. Укажите методы лечения болевого синдрома.

- Парацетамол – анальгетик I ступени, действует 5 часов. Ректально 75-125 мг доношенным, перорально 10 мг/кг каждые 4 часа в виде сиропа
- Фентанил – анальгетик III ступени, действует 2 ч, 1-10 мкг/кг разовая доза в/в или 1-5 мкг/кг/ч в виде длительной инфузии
- Морфин – анальгетик III ступени, действует 24 ч (начало – через 1 мин), 0,05-0,2 мг/кг разовая доза (2-4-6 раз в сутки) в/в.

Типография КрасГМУ
Подписано в печать 17.11.11. Заказ № 2061
Тираж 40 экз.
660022, г.Красноярск, ул.П.Железняка, 1