ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ

МОСКОВСКОЙ ОБЛАСТИ

«НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ИНСТИТУТ ДЕТСТВА
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ МОСКОВСКОЙ ОБЛАСТИ»

ПРИНЯТО
Ученым советом
ГБУЗ Московской области «НИКИ детства
Минздрава Московской области»,
Протокол № 6
«28» июня 2023

УТВЕРЖДАЮ
Директор
_____ Н.Д. Одинаева
«_28_» _июня_ 2023

Приказ № 100А

ФОНД ОЦЕНОЧНЫХ СРЕДСТВ ГОСУДАРСТВЕННОЙ ИТОГОВОЙ АТТЕСТАЦИИ

«Основная профессиональная образовательная программа подготовки кадров высшей квалификации в ординатуре по специальности: 31.08.19 Педиатрия»

Специальность
31.08.19 Педиатрия
Подготовка кадров высшей квалификации в ординатуре
Форма обучения: очная
Срок освоения: 2 года
Для обучающихся 2024, 2025 годов поступления

Мытищи, 2023

Фонд оценочныхсредств для проведения государственной итоговой аттестации «Основная профессиональная образовательная программа подготовки кадров высшей квалификации в ординатуре по специальности: 31.08.19 Педиатрия» подготовлен авторским коллективом ГБУЗ Московской области «НИКИ детства Минздрава Московской области» под руководством Одинаевой НуринисоДжумаевны, д-ра мед. наук.

Список разработчиков ФОС:

№ п/п	Фамилия Имя Отчество	Ученая степень, ученое звание	Занимаемая должность
1.	Одинаева Нуринисо Джумаевна	д-р мед. наук	Директор ГБУЗ Московской области «НИКИ детства Минздрава Московской области»
2	Кондратьева Елена Ивановна	д-р мед. наук, профессор	Заместитель директора по научной работе ГБУЗ Московской области «НИКИ детства Минздрава Московской области»
3	Шадрина Вера Владиславовна	канд. мед. наук, доцент	Заведующая кафедрой клинической генетики и орфанных заболеваний ГБУЗ Московской области «НИКИ детства Минздрава Московской области»
4	СмбатянСиранМануковна	д-р мед. наук, доцент	Профессор кафедры социальной педиатрии и поликлинического обучения ГБУЗ Московской области «НИКИ детства Минздрава Московской области»
5	Левашева Светлана Владимировна	канд. мед. наук, доцент	Заведующая кафедрой социальной педиатрии и поликлинического обучения ГБУЗ Московской области «НИКИ детства Минздрава Московской области»
6	Петрова Анастасия Сергеевна	канд. мед. наук, доцент	Заведующая кафедрой неонатологии, ведущий научный сотрудник отдела неонатальной медицины и когнитивного развития ГБУЗ Московской области «НИКИ детства Минздрава Московской области»
5	Горбунов Сергей Георгиевич	д-р мед. наук, доцент	Заведующий кафедрой детских инфекционных заболеваний, заведующий отделом детских инфекционных заболеваний ГБУЗ Московской области «НИКИ детства Минздрава Московской области»
6	Хавкин Анатолий Ильич	д-р мед. наук, профессор	Главный научный сотрудник научно-организационного отдела ГБУЗ Московской области «НИКИ детства Минздрава Московской области»
7	Малахов Александр Борисович	д-р мед. наук, профессор	Заведующий отделом педиатрии ГБУЗ Московской области «НИКИ детства Минздрава Московской области»
8	Захарова Нина Ивановна	д-р мед. наук, профессор	Заведующая отделом неонатальной медицины и когнитивного развития ГБУЗ Московской области «НИКИ детства Минздрава Московской области»
9	Мартынович Наталья Николаевна	д-р мед. наук, профессор	Профессор кафедры социальной педиатрии и поликлинического обучения ГБУЗ Московской области «НИКИ детства Минздрава Московской области»

Фонд оценочных средств обсужден и одобрен на заседании учебно-методической комиссии ГБУЗ Московской области «НИКИ детства Минздрава Московской области» (Протокол № 1 от «07» июня 2023 года

Председатель Учебно-методической комиссии _____ Л.А. Пак

Фонд оценочных средств рассмотрен и одобрен на заседании Ученого совета комиссии ГБУЗ Московской области «НИКИ детства Минздрава Московской области» (Протокол № 6 от «28» июня 2023 года)

Председатель Ученого совета _____ Н.Д. Одинаева «28» июня 2023 г.

Фонд оценочных средств по дисциплине «Педиатрия»
для ординаторов по специальности 31.08.19 Педиатрия.
Тестовые задания для проведения государственной итоговой аттестации.

1. Поствакцинальные реакции после введения АКДС-вакцины развиваются:
A. **на 1-2-е сутки**
B. на 3-5-е сутки
C. на 10-12-е сутки
D. на 8-10-е сутки

2. Минимальный интервал между V1 и V2 введением коньюгированной вакцины против пневмококковой инфекции
A. 2 месяца
B. 1 месяц
C. 6 месяцев
D. 12 месяцев

3. Вакцинация недоношенных детей проводится
A. в соответствии с хронологическим возрастом по календарю прививок
B. препаратами с уменьшенными дозами
C. по индивидуальному графику
D. только в условиях стационара

4. Иммунизация вакциной против паротита во время карантина по эпидемическому паротиту
A. проводится непривитым лицам, контактными с больными, не позднее 72 часов от контакта
B. не проводится
C. проводится всем непривитым
D. проводится только неконтактировавшим лицам

5. Оптимальный интервал между V1 и V2 против вирусного гепатита
A. 1 месяц
B. 2 месяца
C. 45 дней
D. 5 месяцев
6. Иммунизация вакциной АКДС проводится детям, не болевшим коклюшем в возрасте
A. 3 мес–3 года 11мес.29 дней
B. 3 мес– 6 лет
C. 3 мес– 4 года 11 мес.29 дней
D. 3 мес- 14 лет

7. Уровень резистентности организма ребенка определяется
A. кратностью острых заболеваний, перенесенных ребенком в течение года жизни, предшествующего осмотру

B. тяжестью острых заболеваний
C. длительностью и тяжестью заболеваний
D. числом обострений хронических заболеваний

8. Степень биологической зрелости у младших школьников определяется
A. по количеству постоянных зубов и уровню физического развития
B. развитию вторичных половых признаков
C. количеству молочных зубов
D. количеству постоянных зубов и развитию вторичных половых признаков

9. Степень биологической зрелости у средних школьников определяется по
A. **развитию вторичных половых признаков**
B. количеству постоянных зубов
C. количеству молочных зубов
D. количеству молочных зубов и наличию вторичных половых признаков

10. Длительность диспансерного наблюдения больных с железодефицитной анемией
A. 12 месяцев
B. 6 месяцев
C. 1 год 6 месяцев
D. 1 месяц

11. Врожденный порок сердца; открытый боталлов проток, дефект межжелудочковой перегородки с недостаточностью кровообращения 1 стадии. Группа здоровья
A. 4
B. 3
C. 5
D. 2

12. Основным лабораторным маркером нутритивного статуса является
A. **белок крови**
B. глюкоза крови
C. электролиты крови
D. гематокрит

13. Сроки введения неадаптированного кисломолочного продукта в рацион ребенка, находящегося на грудном вскармливании (в месяцах)
A. 8 месяцев
B. 9 месяцев
C. 10 месяцев
D. 6 месяцев

14. При недостаточности питания легкой степени Z -скор ИМТ в интервале
A. **от-1 до -2**

B. от медианы до -1
C. от -2 до -3
D. ниже -3

15. При недостаточности питания умеренной степени Z -скор ИМТ в интервале
A. **от-2 до -3**
B. от-1 до -2
C. ниже -3

16. При недостаточности питания тяжелой степени Z -скор ИМТ в интервале
A. ниже -3
B. от -1 до -2
C. от-2 до -3}

17. Для коррекции белка при лечении белково-энергетической недостаточности у детей первого года жизни используется
A. смесь для маловесных детей
B. смесь на козьем молоке
C. кисломолочная смесь
D. низколактозная смесь

18. В рацион питания ребенка рекомендуется вводить творог в возрасте
A. **8 мес.**
B. 7 мес.
C. 9 мес.
D. 10 мес.

19. Суточная потребность ребенка 4-6 месяцев в белках (г/кг массы тела)
A. **2,6**
B. 2,0
C. 2,9
D. 3,2

20. Суточная потребность в жирах при любом виде вскармливания у детей возрасте 7-12 месяцев
A. 5,5 г/кг
B. 6,0 г/кг
C. 6,5 г/кг
D. 5,0 г/кг

21. Потребность в калориях ребенка 10-12 месяцев составляет ккал/кг/сутки
A. 110
B. 120
C. 100

D. 115

22. К объективным признакам нехватки грудного молока относят
A. плохую прибавку в весе у ребенка, плотный сухой и зеленый стул, редкие мочеиспускания
B. очень продолжительные кормления грудью
C. очень частые кормления грудью, частый жидкий стул
D. отказ ребенка от груди

23. В качестве прикорма мясное пюре вводят в возрасте
A. 6 мес
B. 7 мес
C. 8 мес
D. 5 мес

24. В рацион здорового ребенка рыба вводится в возрасте
A. **8-9 месяцев**
B. 1 года жизни
C. 1,5 лет
D. 6 месяцев

25. Объем питания ребенка 6-12 месяцев не должен превышать (мл/сутки)
A. 1000
B. 1500
C. 1200
D. 1400

26. Одышечно-цианотические приступы характерны для
A. **тетрады Фалло**
B. аномальном дренаже легочных вен
C. открытом артериальном протоке
D. дефекте межжелудочковой перегородки

27. Постоянная одышка у больного с пороком сердца чаще всего является симптомом
A. **сердечной недостаточности**
B. высокой легочной гипертензии
C. врожденного порока сердца со сбросом крови справа-налево
D. дыхательной недостаточности

28. К частым симптомам миокардита относят
A. снижение толерантности к физической нагрузке
B. боли за грудиной
C. одышка, аритмия и синкопе
D. все верно

29. Специфескими ЭКГ-маркерами миокардита являются
A. специфических ЭКГ-маркеров для диагностики миокардита нет
B. синусовая тахикардия
C. эктопические ритмы
D. удлинение интервала QT

30. Исходами миокардита являются
A. выздоровление
B. летальный исход
C. дилатационная кардиомиопатия
D. все верно

31. Для острой левожелудочковой недостаточности характерны следующие симптомы
A. кашель с выделением пенистой розовоймокроты
B. высокое систолическое давление
C. увеличенная и резко болезненная печень
D. асцит

32. Лечение пациента с миокардитом и стабильной гемодинамикой включает
A. ингибиторы АПФ
B. β-блокаторы
C. диуретики
D. **все верно**

33. Медикаментозное купирование приступа суправентрикулярной пароксизмальной тахикардии начинается с внутривенного введения
A. АТФ
B. изоптина
C. лидокаина
D. кордарона

34. Заподозрить нарушения сердечного ритма у детей можно при
A. ощущении сердцебиения и/или перебоев области сердца
B. повышении артериального давления
C. повышении температуры тела
D. отеках, гематурии

35. Наиболее частой причиной артериальной гипертензии у подростков является
A. эссенциальная АГ
B. паренхиматозное заболевание почек
C. тромбоз почечных артерий и вен
D. коарктация аорты

36. Правильное соотношение артериального давления
A. АД на ногах выше, чем на руках на 20-30 мм рт. ст.
B. АД на руках и ногах одинаково
C. АД на руках выше, чем на ногах на 20-30 мм рт. ст.
D. АД на правой руке на 20-30 мм рт. ст. выше, чем на левой руке

37. Какая группа препаратов предпочтительна при лечении артериальной гипертензии у подростков
A. ингибиторы АПФ
B. блокаторы рецепторов ангиотензина
C. ß-адреноблокаторы
D. блокаторы кальциевых каналов

38. Артериальная гипертензия у подростков диагностируются при значении перцентиля АД
A. ≥95 перцентиля
B. >90 перцентиля
C. >75 перцентиля
D. >50 перцентиля

39. Диагностические критерии ювенильного идиопатического артрита
A. симметричное поражение мелких суставов, мышечная атрофия
B. симметричное поражение мелких суставов, мышечная гипертрофия
C. эритема в области щек лица
D. ангина, геморрагические высыпания на коже

40. Поражение глаз в виде увеита характерно для
A. ювенильного идиопатического артрита
B. синдрома Рейтера
C. системной склеродермии
D. реактивного артрита

41. Утренняя скованность чаще наблюдается
A. при ювенильном идиопатическом артрите
B. при реактивном артрите
C. при острой ревматической лихорадке
D. при системной красной волчанке

42. Какую терапевтическую тактику Вы выберите на этапе постановки диагноза "Ювенильный идиопатический артрит"?
A. монотерапия НПВП
B. НПВП+антибиотики
C. НПВП+пульс-терапия ГК в дозе 10-30 мг/кг
D. НПВП+пульс-терапия ГК в дозе 10-30 мг/кг+ГКperos в дозе 1 мг/кг

43. Какой иммунодепрессант является препаратом выбора для лечения ювенильного идиопатического артрита?

A. метотрексат
B. циклоспорин
C. сульфасалазин
D. лефлуномид

44. Какой показателей является наиболее достоверным критерием серопозитивногоювенильного идиопатического артрита?

A. наличие в сыворотке крови ревматоидного фактора
B. лейкоцитоз
C. повышение уровня фибриногена
D. повышение СОЭ

45. При системной красной волчанке сыпь чаще локализуется

A. на спинке носа и щеках
B. на ушных раковинах
C. на ногах
D. на туловище

46. Особенностями реактивных артритов является

A. несимметричный олигоартрит
B. деструктивный
C. поражение плечевых суставов
D. поражение локтевых суставов

47. Какой из артритов относится к реактивным?

A. постэнтероколитический
B. артрит при болезни Пертеса
C. вирусный артрит
D. туберкулезный артрит

48. При урогенной форме реактивного артрита триггерной инфекцией чаще всего является:

A. **Chlamydiatrachomatis**
B. Campylobacterjejuni
C. Salmonellaenteritidis
D. Yersiniaenterocolitica

49. При каком заболевании реже поражаются почки?

A. острой ревматической лихорадке
B. системной красной волчанке
C. узелковом полиартериите
D. геморрагическом васкулите

50. Для какого заболевания характерна дисфагия?
A. ~системной красной волчанки
B. системной склеродермии
C. ~ювенильного идиопатического артрита
D. ~дерматомиозита

51. Критерии эффективности лечения железодефицитной анемии
A. все верно
B. преодоление тканевой сидеропении и восполнения запасов железа в депо через 3-6 мес.от начала лечения
C. повышение концентрации гемоглобина к концу 4 недели лечения на 10 г/л
D. исчезновение клинических проявлений

52. Цель лечения железодефицитной анемии
A. повышение ферритина более 40-60 нг/мл) и регресса проявлений сидеропенического синдрома
B. повышение концентрации гемоглобина
C. исчезновение клинических проявлений
D. повышение толерантности к физической нагрузке

53. Профилактика ЖДА доношенным детям из группы риска, находящимся на грудном и смешанном вскармливании начинается
A. с 4-х месяцев и до введения прикорма 1 мг/кг/сут
B. с 2-х месяцев и до введения прикорма 1 мг/кг/сут
C. с 4-х месяцев и до введения прикорма 2 мг/кг/сут
D. с первого месяца жизни и до введения прикорма 1 мг/кг/сут

54. Профилактика ЖДА недоношенным детям из группы риска, находящимся на грудном вскармливании начинается
A. с 4-х месяцев и до введения прикорма 1 мг/кг/сут
B. с 2-х месяцев и до введения прикорма 1 мг/кг/сут
C. с 4-х месяцев и до введения прикорма 2 мг/кг/сут
D. с первого месяца жизни до перехода на искусственное вскармливание (или до введения прикорма) 2 мг/кг/сут

55. Суточная терапевтическая доза препаратов железа для лечения железодефицитной анемии детям до 3-х лет
A. 3 мг/кг
B. 2 мг/кг
C. 1 мг/кг
D. 5 мг/кг

56. Суточная терапевтическая доза препаратов железа для лечения железодефицитной анемии детям старше 3-х лет

A. 45-60 мг
B. 35 мг
C. 20 мг
D. 65 мг

57. Суточная терапевтическая доза препаратов железа для лечения железодефицитной анемии подросткам
A. 120 мг
B. 130 мг
C. 100 мг
D. 150 мг

58. Показаниями к парентеральному введению препаратов железа является
A. непереносимость препаратов peros
B. тяжелые обострения заболеваний желудка и кишечника
C. глубокий и прогрессирующий дефицит железа
D. **все верно**

59. Лабораторными критериями латентного дефицита являются
A. **низкие показатели сывороточного железа и ферритина на фоне нормального уровня гемоглобина**
B. низкие показатели сывороточного железа и ферритина на фоне сниженного уровня гемоглобина
C. нормальные показатели сывороточного железа и ферритина на фоне сниженного уровня гемоглобина
D. низкие показатели сывороточного железа и ферритина, повышение ОЖСС и трансферрина

60. Оптимальными лекарственными препаратами для терапии ЖДА у детей и подростков являются
A. пероральные препараты трехвалентного железа
B. пероральные препараты двухвалентного железа
C. пероральные препараты трехвалентного железа + аскорбиновая кислота
D. пероральные препараты трехвалентного железа + фолиевая кислота

61. Гипохромия эритроцитов и микроцитоз могут быть признаком
A. железодефицитной анемии
B. анемии хронических заболеваний
C. талассемии
D. все верно

62. Общими признаками витамин B12-дефицитной и фолиеводефицитной анемий являются
A. наличие в костном мозге мегалобластического типа кроветворения
B. гиперхромия эритроцитов

C. макроцитоз эритроцитов
D. все верно

63. При какой из анемий отмечаюся парестезии?
A. апластической
B. гемолитической
C. железодефицитной
D. **B12-дефицитной**

64. Для подтверждения диагноза гемофилии необходимо определить
A. **уровень факторов свертывания крови**
B. активированное парциальное тромбопластиновое время
C. протромбиновое время
D. время свертывания крови

65. Тактика ведения ребенка с гемофилией при кровоизлиянии в сустав
A. ввести дефицитный фактор по «факту» травмы
B. госпитализация в хирургическое отделение
C. холод на сустав
D. иммобилизация сустава

66. При наследственных тромбоцитопатиях, сопровождающихся кровотечениями средней и тяжелой степени применяют следующие средства
A. транексамовую кислоту
B. десмопрессин (DDAVP)
C. активированный рекомбинантный фактор свертывания крови VII (rVIIa)
D. **все верно**

67. Пороговое значение числа тромбоцитов, необходимое для установления диагноза иммунная тромбоцитопеническая пурпура (ИТП)
A. 100x109/л
B. 150x109/л
C. 140x109/л
D. 80x109/л

68. Степень тяжести иммунной трмбоцитопенической пурпуры определяется
A. выраженностью геморрагического синдрома
B. выраженностью анемического синдрома
C. выраженностью гипоксического синдрома
D. выраженностью геморрагического+анемического синдромов

69. Наиболее часто диагностируемый вариант лейкоза у детей
A. острый лимфобластный лейкоз
B. острый миелобластный лейкоз

C. хронический миелолейкоз
D. хронический лимфолейкоз

70. Клинические симптомы лимфомы Ходжкина (лимфогранулематоза) могут включать
A. бессимптомное увеличение лимфоузлов
B. симптомы интоксикации (В-симптомы)
C. интермиттирующую лихорадку
D. все верно

71. Отличительной особенностью неходжкинской лимфомы у детей является
A. агрессивный рост
B. длительный анамнез
C. наличие заболевания в поколениях
D. резистентность к полихимиотерапии

72. Представителем «типичной» бактериальной флоры, вызывающей пневмонию, является
A. Mycoplasmapneumoniae
B. Chlamydophilapneumoniae
C. Legionellapneumophila
D. Streptococcuspneumoniae

73. Представителем «атипичной» бактериальной флоры, вызывающей пневмонию, является
A. Mycoplasmapneumoniae
B. Streptococcuspneumoniae
C. Haemophilusinfluenzae
D. Staphylococcusaureus
E. Streptococcuspyogenes

74. Одним из критериев тяжелой пневмонии является
A. ДН 1 степени
B. **ДН 2-3 степени**
C. ДН 0 степени

75. К системным осложнениям пневмонии относят
A. Пневмоторакс
B. **Сепсис**
C. Некротизирующая, деструктивная пневмония
D. Эмпиема плевры

76. Негомогенный, неплотный инфильтрат на ренгенограмме легких характерен для пневмонии, этиологическим фактором которой является

A. **Mycoplasmapneumoniae**
B. Streptococcuspneumoniae
C. Staphylococcusaureus
D. Streptococcuspyogenes

77. Факторм риска инфицирования лекарственно-устойчивыми и/или β-лактамазообразующими возбудителями (H.influenzae, S.aureus, E.coli) внебольничной пневмонии является
A. Прием антибактериальных препаратов в течение предшествующих 3 месяцев
B. Посещение детское дошкольное учреждение
C. Контакт с детьми, посещающими детское дошкольное учреждение
D. Госпитализация в предшествующие 3 месяца
E. **Всё верно**

78. Дозировка амоксициллин + клавулановая кислота (по амоксициллину) при внебольничной пневмонии при наличии факторов риска инфицирования лекарственно-устойчивыми и/или β-лактамазообразующими возбудителями (H.influenzae, S.aureus, E.coli)
A. 20-40 мг/кг/сутки
B. 45-60 мг/кг/сутки
C. 90 мг/кг/сутки
D. 100 мг/кг/сутки

79. Суточную дозу амоксициллина + клавулановой кислоты 90 мг/кг (по амоксициллину) назначают детям в случае
A. **Проживания в интернатах, детских домах, учреждениях круглосуточного пребывания**
B. Приема антибактериальных препаратов в течение предшествующих 3 месяцев
C. Посещения детское дошкольное учреждение
D. Контакта с детьми, посещающими детское дошкольное учреждение
E. Госпитализации в предшествующие 3 месяца

80. При атипичной этиологии внебольничной пневмонии назначают
A. амоксициллин + клавулановая кислота
B. амоксициллин
C. кларитромицин
D. цефтриаксон
E. меропенем

81. В качестве стартового антибактериального препарата для исходно здоровых детей любого возраста с внебольничной пневмонией показано назначение
A. цефтриаксона
B. амоксисциллина
C. амоксициллина + клавулановой кислоты
D. кларитромицина

82. Средняя длительность антибиотикотерапии при нетяжелой внебольничной пневмонии

A. 7-10 дней
B. 3-5 дней
C. 10-14 дней
D. 14-21 день

83. Показания для госпитализации в круглосуточный стационар детей с внебольничной пневмонией

A. дыхательная недостаточность и гипоксия ($SpO2 \leq 92\%$)
B. тяжелое течение
C. осложненное течение
D. дети первых 6 месяцев жизни
E. **всё перечисленное верно**

84. Смена антибиотиков при неосложненной пневмонии требуется при их неэффективности в течение

A. **48-72 часов**
B. 72-84 часов
C. 6-12 часов
D. 84-96 часов

85. Наиболее частыми возбудителями острого обструктивного ларингита (крупа) являются

A. **вирус парагриппа**
B. коронавирус
C. микоплазма
D. пневмококк}

86. Основу лечения острого обструктивного ларингита (крупа) составляют

A. ингаляционные глюкокортикоиды и/или кортикостероиды системного действия
B. антибиотикотерапия
C. ингаляции селективных β2-агонистов короткого действия
D. ингаляции М-холиноблокаторов

87. Рекомендованная доза суспензии будесонида для купирования острого обструктивного ларингита (крупа)

A. 2 мг однократно или 1 мг дважды через 30 мин
B. 0,5 мг однократно
C. 0,25 мг дважды через 30 мин
D. 0,5 мг дважды через 30 мин

88. Рекомендованная доза дексаметазона (внутримышечно и внутривенно) для купирования острого обструктивного ларингита (крупа)
A. **0,15-0,6 мг/кг**
B. 1 мг/кг
C. 2 мг/кг
D. 1-2 мг/кг

89. Рекомендованная доза преднизолона (внутримышечно и внутривенно) для купирования острого обструктивного ларингита (крупа)
A. 0,15-0,4 мг/кг
B. 0,4-0,6 мг/кг
C. 5-10 мг/кг
D. 1-2 мг/кг

90. Показания для госпитализации ребенка с острым обструктивным ларингитом (крупом)
A. стеноз гортани 2-3 степени
B. невозможность проведения адекватной терапии в домашних условиях
C. прогрессирующее ухудшения состояния
D. **всё верно**

91. Показанием для госпитализации ребенка в реанимационное отделение является
A. ларинготрахеит
B. стеноз гортани 2 степени
C. стеноз гортани 1 степени
D. **стеноз гортани 3 степени**

92. Клинические проявления стеноза гортани I степени
A. **Осиплость, грубый навязчивый кашель, умеренная одышка**
B. Выраженная одышка, возбуждение, дыхание с участием вспомогательной мускулатуры, втяжением податливых мест грудной клетки, цианоз носогубного треугольника
C. Осиплость, грубый навязчивый кашель, беспокойство, возможна апатия, резкая одышка с выраженным втяжением податливых мест грудной клетки, бледность, акроцианоз
D. ~Сознание отсутствует, резкая бледность и цианоз, гипотермия, возможны судороги, мидриаз, дыхание частое, поверхностное, артериальная
E. гипотензия, нитевидный пульс

93. Клинические проявления стеноза гортани III степени
A. Осиплость, грубый навязчивый кашель, умеренная одышка
B. Выраженная одышка, возбуждение, дыхание с участием вспомогательной мускулатуры, втяжением податливых мест грудной клетки, цианоз носогубного треугольника

C. **Осиплость, грубый навязчивый кашель, беспокойство, возможна апатия, резкая одышка с выраженным втяжением податливых мест грудной клетки, бледность, акроцианоз**
D. Сознание отсутствует, резкая бледность и цианоз, гипотермия, возможны судороги, мидриаз, дыхание частое, поверхностное, артериальная гипотензия, нитевидный пульс

94. Дифференциальная диагностика острого обструктивного ларингита (крупа) проводится с
A. Ретрофарингеальным (заглоточным) абсцессом
B. Аспирацией инородного тела
C. Эпиглоттитом
D. Всё верно

95. При эпиглоттите в качестве этиотропной терапии рекомендуется назначить
A. Осельтамивир
B. Цефтриаксон
C. Ибупрофен
D. Будесонид в ингаляциях

96. С целью оценки степени дыхательной недостаточности при остром обструктивном ларингите (крупе) проводят
A. пульсоксиметрию
B. спирометрию
C. пикфлоуметрию
D. рентгенографию легких

97. С какими заболеваниями необходимо проводить дифференциальную диагностику атопического дерматита
A. чесотка
B. себорейный дерматит
C. псориаз
D. верно все перечисленное

98. Укажите основные диагностические критерии атопического дерматита (критерии J.M. Hanifin и G.Rajka)
A. кожный зуд
B. хроническое рецидивирующее течение
C. типичная морфология и локализация поражения кожи: у детей первых лет жизни – покраснение и высыпания на лице и разгибательных поверхностях конечностей, у детей более старшего возраста– лихенификация и расчёсы в области сгибов конечностей
D. атопические заболевания у пациента или его родственников
E. верно все выше перечисленное

99. Какое сочетание основных и дополнительных диагностических критериев J.M. Hanifin и G.Rajka необходимо для постановки диагноза атопического дерматита

A. 3-х основных и не менее 2-х дополнительных
B. 2-х основных и не менее 4-х дополнительных
C. 3-х основных и не менее 3-х дополнительных
D. 2-х основных и не менее 3-х дополнительных

100. При легком обстрении атопического дерматита применяют

A. низкоактивные топические глюкокортикоиды
B. умеренно-активные топические глюкокортикостероиды
C. ингибиторы кальциневрина
D. верно все выше перечисленное

101. Что не является характерным признаком волдыря при крапивнице

A. центральный отек разного размера, почти неизменно окруженный реактивной эритемой
B. зуд или иногда жжение;
C. волдырь исчезает бесследно в течение 1–24 часов
D. волдырь исчезает бесследно в течение 2-3 суток

102. Определение хронической крапивницы

A. появление волдырей и/или ангиоотеков в течение 4 нед и более
B. появление волдырей и/или ангиоотеков в течение 8 нед и более
C. появление волдырей и/или ангиоотеков в течение 6 месяцев и более
D. появление волдырей и/или ангиоотеков в течение 6 нед и более

103. Первая линия терапии хронической крапивницы

A. седативные Н1-антигистаминные препараты
B. седативные или неседативные Н1-антигистаминные препараты
C. неседативные Н1-антигистаминные препараты
D. системные глюкокортикостероиды

104. Вторая линия терапии хронической крапивницы

A. циклоспорин
B. седативные + неседативные Н1-антигистаминные препараты в стандартной дозе
C. омализумаб
D. системные глюкокортикостероиды

105. Детям с острой крапивницей и/или ангиоотеком в случае отсутствия эффекта от терапии антигистаминными средствами системного действия рекомендовано применение

A. циклоспорин
B. монтелукаст
C. системные глюкокортикостероиды коротким курсом

106. Клинические проявления IgE-опосредованной пищевой аллергии
A. атопический дерматит
B. индуцированная пищей энтеропатия
C. эозинофильная гастроинтестинальная патология
D. **крапивница/ангиоотек**

107. Клинические проявленияне не IgE-опосредованной пищевой аллергии
A. индуцированный пищей проктоколит
B. индуцированная пищей энтеропатия
C. индуцированный пищей энтероколит
D. верно все выше перечисленное

108. Симптомы, характерные для индуцированного пищей проктоколита
A. отставание в росте
B. рвота, диарея
C. слизь, кровь в стуле
D. гипотония

109. Универсальный метод диагностики не-IgE-опосредованной пищевой аллергии
A. кожное тестирование
B. определение специфических IgE в сыворотке крови
C. диагностическая элиминационная диета
D. подсчет эозинофилов в периферической крови

110. Дифференциальную диагностику гастроинтестинальной пищевой аллергии необходимо проводить с
A. непереносимостью лактозы
B. целиакия
C. функциональные расстройства ЖКТ
D. **верно все перечисленное**

111. Детям с аллергией к белкам коровьего молока, находящимся на искусственном или смешанном вскармливании, рекомендовано использовать смеси на основе
A. высокогидролизованного молочного белка
B. аминокислот
C. частично гидролизованного молочного белка
D. высокогидролизованного молочного белка или аминокислот

112. Минимальная длительность элиминационной диеты при пищевой аллергии к белкам коровьего молока
A. 6 месяцев
B. 3 месяц

C. 4 месяца
D. 12 месяцев

113. Показания для назначения аминокислотной смеси при пищевой аллергии к белкам коровьего молока
A. **анафилаксия**
B. индуцированный пищей проктоколит
C. атопический дерматит
D. острая крапивница

114. Анафилаксия - это
A. жизнеугрожающая системная реакция гиперчувствительности немедленного типа
B. жизнеугрожающая системная реакция гиперчувствительности замедленного типа
C. жизнеугрожающая системная реакция смешанного типа

115. Всем пациентам с анафилактическим шоком рекомендуется незамедлительно ввести
A. кортикостериоды
B. антигистаминный препарат
C. кристаллоидный раствор
D. эпинефрин

116. Причина развития первичных иммунодефицитных состояний
A. вирус иммунодефицита человека
B. генетические дефекты
C. опухоли
D. инфекции

117. Что относится к настораживающим признакам первичных иммунодефицитных состояний
A. отиты 8 раз в году и больше, пневмонии 2 раза в году и больше
B. абсцессы кожи и внутренних органов
C. не менее 2-х тяжелых инфекций (сепсис, менингит, остеомиелит)
D. персистирующая молочница или грибковые поражения кожи в возрасте старше 1 года
E. верно все выше перечисленное

118. Укажите "маски" первичных иммунодефицитных состояний
A. инфекционные
B. гематологические
C. аутоиммунные
D. гастроэнтерологические
E. опухоли
F. верно все выше перечисленное

119. Укажите гастроэнтеролгические "маски" первичных иммунодефицитных состояний

A. воспалительные заболевания кишечника с дебютом в раннем возрасте
B. хронический гастрит
C. гастроэзофагальнаярефлюксная болезнь
D. функциональные нарушения ЖКТ

120. Легкая бронхиальная астма - астма, которая контролируется терапией

A. 1 ступени
B. 3 и 4 ступени
C. 1 и 2 ступени
D. 5 ступени

121. Бронхиальная астма средней тяжести - астма, которая контролируется терапией

A. 1 и 2 ступени
B. 2 и 3 ступени
C. 3 и 4 ступени
D. 5 ступени

122. Бронхиальная астма тяжелой тяжести - астма, которая контролируется терапией

A. 1 и 2 ступени
B. 2 и 3 ступени
C. 5 ступени или которая остается неконтролируемой, несмотря на эту терапию
D. 4 и 5 ступени

123. Критерии тяжелого обострения бронхиальной астмы у детей 6 лет и старше

A. ПСВ ~ 33-50% от лучших значений
B. Частота дыхания ≥ 25 мин
C. Пульс ≥ 110 в мин
D. Невозможность произнести фразу на одном выдохе
E. Верно все перечисленное

124. Значения пиковой скорости выдоха, характерные для легкого или среднетяжелого обострение бронхиальной астмы

A. 80-100% от лучших значений
B. 40-50% от лучших значений
C. 30-50% от лучших значений
D. 50-75% от лучших значений

125. Критерий жизнеугрожающего обострения бронхиальной астмы

A. ПСВ менее 33% от лучших значений, SpO2 < 92%
B. ПСВ менее 50% от лучших значений, SpO2 < 95%

C. ПСВ менее 40% от лучших значений, SpO2 < 93%
D. ПСВ менее 45% от лучших значений, SpO2 < 94%

126. Рекомендуемые лабораторные методы исследования при первичной диагностике бронхиальной астмы
A. общий анализ крови
B. специфические иммуноглобулины в крови к аллергенам
C. спирометрия детям старше 5-6 лет
D. верно все перечисленное

127. Предпочтительная терапия на первой и второй ступенях при бронхиальной астме для подростков (≥12 лет)
A. КДБА по потребности
B. низкие дозы ИГКС ежедневно
C. антогонистылейкотриеновых рецепторов ежедневно
D. низкие дозы ИГКС + короткодействующие бета2-агонисты по потребности

128. Предпочтительная терапия для подростков (≥12 лет), рекомендованная на третьей ступени терапии бронхиальной астмы
A. низкие дозы ИГКС + антагонистялейкотриеновых рецепторов ежедневно
B. средние дозы ИГКС ежедневно
C. средние дозы ИГКС + длительнодействующие бета2-агонисты ежедневно
D. низкие дозы ИГКС + бета2-агонисты ежедневно

129. Всем пациентам младше 12 лет при обострении бронхиальной астмы в качестве препаратов первой линии рекомендуются{
A. низкие дозы системных ГКС
B. ингаляционные ГКС
C. ингаляционные глюкокортикостероиды + длительнодействующие бета2-агонисты
D. ингаляционные короткодействующие бета2-агонисты или комбинация короткодействующие бета2-агонисты + ипратропия бромид

130. Рекомендованная разовая доза сальбутамола через небулайзер при купировании обострения бронхиальной астмы
A. 1 мг на 1 ингаляцию (максимальная суточная доза 20 мг)
B. 10 мг на 1 ингаляцию
C. 5 мг на 1 ингаляцию (при тяжелом приступе разовая доза может быть увеличена до 7,5)
D. 2,5 мг на 1 ингаляцию (при тяжелом приступе разовая доза может быть увеличена до 5 мг

131. Рекомендуемые устройства доставки КДБА для детей при обострении бронхиальной астмы
A. дозированный порошковый ингалятор
B. дозированный аэрозольный ингалятор + спейсер или небулайзер

C. дозированный аэрозольный ингалятор или небулайзер

132. Показания для назначения системных глюкокортикостероидов при обострении бронхиальной астмы у детей
A. начальная терапия КДБА не обеспечила длительного улучшения
B. верно все перечисленное
C. обострение развилось у пациента, уже получающего системные глюкокортикостероиды
D. тяжелое обострение

133. Суточная доза преднизолона при обострении бронхиальной астме у детей
A. 3-4 мг/кг (максимальная доза – 60 мг)
B. 1-2 мг/кг (максимальная доза – 60 мг)
C. 0,5-1 мг/кг (максимальная доза – 40 мг)
D. 1 мг/кг (максимальная доза – 30 мг)

134. Рекомендуемая длительность терапии системными глюкокортикостероидами при обострении бронхиальной астме у детей
A. в среднем 10 дней, длительность может быть увеличена до 21 дня для полного купирования симптомов
B. в среднем 3-5 дня
C. в среднем 14 дней, длительность может быть увеличена до 14 дней для полного купирования симптомов
D. в среднем 10 дней

135. Среди многочисленных факторов, обусловливающих развитие инфекции мочевых путей, приоритетное значение имеют:
A. частые респираторные инфекции
B. аномалии развития органов мочевой системы и нарушения уродинамики
C. переохлаждение

136. У детей в этиологической структуре инфекции мочевых путей наибольшая частота выделения штаммов
A. **кишечной палочки**
B. стафилококков
C. клебсиеллы
D. синегнойной палочки

137. При наличии структурных изменений со стороны органов мочевой системы инфекция мочевых путей:
A. осложненная
B. неосложненная

138. Симптомы инфекции мочевых путей у детей первого года жизни

A. неспецифические, необъяснимая лихорадка может быть единственным симптомом
B. отеки распространенные
C. повышение артериального давления, отеки
D. резкое уменьшение выделяемой мочи, вплоть до анурии

139. У детей старшего возраста при инфекции мочевых путей наблюдается:
A. отсутствие катаральных явлений при повышении температуры
B. боль в животе, боль в надлобковой области
C. императивные позывы к мочеиспусканию, частое и/или болезненное мочеиспускание
D. недавно возникший энурез, дневное недержание мочи
E. **все перечисленное**

140. Критерии установления диагноза инфекции мочевых путей:
A. наличие симптомов инфекции мочевых путей, наличие положительных результатов лабораторных и бактериологических исследований мочи
B. наличие положительных результатов лабораторных исследований мочи
C. наличие положительных результатов бактериологических исследований мочи
D. наличие симптомов инфекции мочевых путей

141. Лейкоцитурией считается:
A. обнаружение лейкоцитов более 10 в поле зрения
B. 2.обнаружение лейкоцитов более 100 в поле зрения
C. 3.обнаружение лейкоцитов более 50 в поле зрения

142. Для верификации диагноза инфекции мочевых путей прежде всего необходимо подтвердить
A. лейкоцитурию и диагностически значимую бактериурию
B. только лейкоцитурию
C. диагностически значимую бактериурию

143. Диагностически значимым при бактериологическом исследовании у детей с инфекцией мочевых путей является:
A. **наличие более 100 000 колониеобразующих единиц (КОЕ) в 1 мл мочи**
B. наличие более 1 000 колониеобразующих единиц (КОЕ) в 1 мл мочи

144. При возможности, в первые 24 часа после обращения детям с инфекцией мочевых путей какое инструментальное исследование необходимо выполнить:
A. ультразвуковое исследование почек, мочевого пузыря
B. микционную цистографию
C. внутривенную урографию

145. Тактика консервативного лечения инфекции мочевых путей у детей:

A. безотлагательное назначение антибактериальных препаратов системного действия (не дожидаясь результатов посева)
B. назначение антибактериальных препаратов после результатов посева
C. нельзя назначать антибактериальные препараты
D. назначение только уросептиков

146. Рекомендована длительность антибактериальной терапии при инфекции мочевых путей у детей , в среднем:
A. **не менее 7-14 дней**
B. не более 7-14 дней
C. 5-7 дней
D. менее 5 дней

147. Уменьшение дозы противомикробных препаратов рекомендуется пациентам с заболеваниями почек:
A. **при снижении скорости клубочковой фильтрации**
B. при лихорадке
C. при пиурии
D. нет показаний для снижения дозы противомикробных препаратов

148. Для ранней диагностики пузырно-мочеточниковых рефлюксов у детей используют
A. в/в урографию
B. цистографию
C. радиоизотопную сцинтиграфию

149. При лечении приобретенного нефротического синдрома в качестве базисной терапии преднизолон используется в дозе
A. 1 мг/кг
B. 5 мг/кг
C. **2 мг/кг**
D. 10 мг/кг

150. При лечении приобретенного нефротического синдрома базисной терапией является
A. антибактериальная терапия
B. десенсибилизирующая терапия
C. **терапия преднизолоном**
D. антикоагулянтная терапия

151. «Острое повреждение почек» ОПП (akutekidneyinjury –AKI) это
A. острое (часы, дни, недели) потенциально обратимое повреждение почечной паренхимы различной этиологии и патогенеза.
B. острое (часы, дни, недели) потенциально необратимое повреждение почечной паренхимы различной этиологии и патогенеза

152. Скорость клубочковой фильтрации (СКФ)

C. интегральный показатель функционального состояния почек и зависит от массы действующих нефронов.

D. интегральный показатель функционального состояния почек и не зависит от массы действующих нефронов

153. Пути повреждения почечной ткани, приводящие к развитию хронической болезни почек (ХБП)

A. первично страдает клубочек (гломерулонефриты, системные заболевания, сахарный диабет)

B. первично интерстиций, где расположены канальцы и они повреждаются первыми (интерстициальные нефриты, пиелонефриты, обменные нефропатии)

C. первично поражаются сосуды разного калибра

D. все перечисленное

154. Что включает в себя понятие заместительная почечная терапия

A. гемодиализ

B. перитонеальный диализ

C. трансплантация почки

D. **все перечисленное**

155. У детей в этиологической структуре инфекции мочевых путей наибольшая частота выделения штаммов

A. кишечной палочки

B. стафилококков

C. клебсиеллы

D. синегнойной палочки

156. Тактика консервативного лечения инфекции мочевых путей у детей:

A. безотлагательное назначение антибактериальных препаратов системного действия (не дожидаясь результатов посева)

B. назначение антибактериальных препаратов после результатов посева

C. нельзя назначать антибактериальные препараты

D. .назначение только уросептиков

157. Для диагностики патологии желудка и 12-ти перстной кишки у детей в основном используется

E. Обзорный снимок брюшной полости

F. Ретроградная панкреатохолангиография

G. Ирригография

H. Эзофагогастродуоденоскопия

158. В настоящее время наиболее эффективными препаратами с антирефлюксным действием являются:

A. Спазмолитики
B. Антидепрессанты
C. Ферменты
D. **Прокинетики**

159. Наиболее эффективным в настоящее время препаратом, контролирующим выработку соляной кислоты,независимо от стимула, воздействующего на рецепторы париетальных клеток является
A. Ранитидин
B. Фамотидин
C. Реглан
D. **омепразол**

160. При назначении каких препаратов прокинетическтого действия у детей не наблюдаются экстрапирамидные реакции
A. Метоклопрамида (церукал, реглан)
B. **Домперидона (мотилиум)**

161. Из препаратов панкреатических ферментов, используемых в педиатрии, наибольшая доказательная база у
A. фестала
B. панкреатина
C. **креона**

162. Подбор дозы креона в начале лечения у детей младше 4 лет составляет
A. 10 000 ЕД/кг липазы
B. 1000 ЕД/кг липазы
C. 500 ЕД/кг липазы

163. Необходимо ли назначать заместительную терапию панкреатинами на первом этапе лечения кислотозависимых заболеваний (гастрит, гастродуоденит, язвенная болезнь) до той поры пока не устранено «закисление» ДПК антисекреторными препаратами
A. да
B. **нет**

164. В большинстве случаев причиной воспалительного процесса слизистой пищевода является:
A. заброс кислого содержимого из желудка
B. особенности морфологии слизистой пищевода у детей
C. врожденные аномалии
D. неизвестные причины

165. При поражении пищевода для диспепсических проявлений характерно

A. так называемые «верхние диспепсии» (нарушения глотания, отрыжка), тошнота, рвота
B. тошнота
C. многократная рвота на фоне выраженного болевого синдрома
D. жидкий многократный стул

166. Гастроэзофагеальный рефлюкс может встречаться у детей
A. в любом возрасте
B. только у детей раннего возраста
C. только у детей старшего возраста

167. Наиболее эффективным в настоящее время препаратом, контролирующим выработку соляной кислоты, независимо от стимула, воздействующего на рецепторы париетальных клеток является
A. Ранитидин
B. Фамотидин
C. Реглан
D. **омепразол**

168. Методом диагностики желудочно-дуоденального кровотечения является:
A. Рентгеноскопия желудочно-кишечного тракта с барием
B. Обзорный снимок брюшной полости
C. УЗИ органов брюшной полости
D. **Эзофагогастродуоденоскопия**

169. Информативным, неинвазивным тестом внешнесекреторной недостаточности поджелудочной железы является определение:
A. фекального кальпротектина
B. определение панкреатической эластазы-1 в ккале
C. соляной кислоты
D. нейтрального жира в копрограмме

170. Первичная экзокринно-панкреатическая недостаточность по происхождению:
A. **врожденная, формируется во внутриутробном периоде**
B. приобретенная, связанная с заболеваниями
C. сочетанная
D. генез не ясен

171. Принципы терапии больных детей с острым панкреатитом:
A. ликивдация болевого синдрома, улучшение микроциркуляции
B. торможение желудочной и панкреатической секреции
C. введение ингибиторов протеолитических ферментов.
D. все перечисленное

172. Информативным, неинвазивным тестом, указывающим на активность воспалительного процесса в кишечнике является определение:

A. **фекального кальпротектина**
B. определение панкреатической эластазы-1 в кале}
C. соляной кислоты
D. нейтрального жира в копрограмме

173. Укажите особенности воспалительных заболеваний кишечника в детском возрасте:

A. характеризуются более агрессивным течением, более вероятным развитием осложнений и требуют более интенсивной терапии
B. Агрессивное течение не характерно.
C. Не требуют более интенсивной терапии
D. нет особенностей

174. Среди кишечных симптомов язвенного колита преобладают

A. диарея с видимыми на глаз кровью и гноем, боли в животе с тенезмами и спазмами
B. запоры до двух суток, неустойчивый стул
C. неустойчивый стул
D. боли в животе не характерны

175. Для стадии декомпенсации хронических запоров характерно:

A. задержка стула до 1 дня
B. опорожнение кишечника самостоятельное
C. опорожнение кишечника возможно только после гипертонической или сифонной клизмы
D. выражены общие симптомы интоксикации

176. Укажите преобладающие внекишечные симптомы язвенногоколита

A. потеря массы тела, лихорадка, общее недомогание, анемия гипохромная
B. общая интоксикация
C. анемия гипохромная
D. геморрагические кожные проявления, масса тела не изменяется, тромбоцитопения

177. Подбор дозы креона в начале лечения у детей младше 4 лет составляет

A. 10 000 ЕД/кг липазы
B. **1000 ЕД/кг липазы**
C. 500 ЕД/кг липазы

178. Информативным, неинвазивным тестом, указывающим на активность воспалительного процесса в кишечнике является определение:

A. фекального кальпротектина
B. определение панкреатической эластазы-1 в кале}

C. соляной кислоты
D. нейтрального жира в копрограмме

179. Какой закон регулирует отношения, возникающие в сфере охраны здоровья граждан в Российской Федерации:
A. Федеральный закон от 31 мая 2001 г. № 73-ФЗ «О государственной судебно-экспертной деятельности в Российской Федерации»
B. Федеральный закон «О прокуратуре Российской Федерации» от 17.01.1992 № 2202-1
C. **Федеральный закон от 21.11.2011 № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан»**
D. Все перечисленное

180. Каким приказом МЗ РФ утверждены критерии оценки качества медицинской помощи:
A. Приказ МЗ РФ от 10.05.2017 № 203н «Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи
B. Приказ Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 5 мая 2012 г. N 502н "Об утверждении порядка создания и деятельности врачебной комиссии медицинской организации»
C. Приказ Министерства здравоохранения РФ от 31 июля 2020 г. № 785н «Об утверждении Требований к организации и проведению внутреннего контроля качества и безопасности медицинской деятельности»
D. Все перечисленное

181. Какую экспертизу проводит ФОНД ОМС:
A. Экспертизу временной нетрудоспособности
B. **МЭЭ и ЭКМП**
C. Судебно-медицинскую экспертизу
D. Военно – врачебную экспертизу

182. К виду медицинской помощи по программе государственных гарантий бесплатного оказания медицинской помощи относят помощь:
A. Первичную медико-санитарную
B. Санитарную
C. Санаторно-курортную
D. В рамках клинической апробации

183. Кто осуществляет государственный контроль качества и безопасности медицинской деятельности:
E. Министерство здравоохранения РФ
F. Министерство здравоохранения региона
G. медицинская организация
H. **территориальный орган Росздравнадзора в субъекте РФ**

184. Функции врачебной комиссии:

A. принятие решений по вопросам профилактики, диагностики, лечения, медицинской реабилитации и санаторно-курортного лечения граждан в наиболее сложных и конфликтных ситуациях, требующих комиссионного рассмотрения
B. определение трудоспособности граждан
C. продление листков нетрудоспособности в случаях, установленных законодательством Российской Федерации
D. принятие решения по вопросу о направлении пациента на медико-социальную экспертизу в соответствии с законодательством Российской Федерации
E. Все перечисленное

185. Кто в Российской Федерации осуществляет надзор в здравоохранении:
A. Прокуратура
B. МЧС
C. МВД
D. Все перечисленное.

186. При планировании деятельности структурного подразделения медицинской организации важная роль принадлежит:
A. Методам контроля эффективности медицинской деятельности
B. Принципу преемственности на разных уровнях управления
C. Организации работы медицинской организации по оказанию пациентам медико-санитарной помощи
D. Правильной мотивации медицинских работников к эффективному труду

187. Правовым актом, регулирующим социально-трудовые отношения в организации, является:
A. Трудовой договор
B. Положение о врачебной комиссии
C. Коллективный договор
D. Внутренний трудовой распорядок

188. В зависимости от вида медицинской организации по решению руководителя медицинской организации внутренний контроль организуется и проводится:
A. Комиссией (Службой) по внутреннему контролю (далее - Комиссия (Служба), включающей работников медицинской организации, и (или) уполномоченным лицом по качеству и безопасности медицинской деятельности (далее - Уполномоченное лицо)
B. сотрудниками приемного отделения
C. подкомиссией врачебной комиссии по экспертизе временной нетрудоспособности
D. отделом кадров медицинской организации

189. Задачами ведомственного контроля являются:
A. предупреждение, выявление и пресечение нарушений требований к обеспечению качества и безопасности медицинской деятельности, установленных законодательством Российской Федерации об охране здоровья граждан
B. принятие мер по пресечению и (или) устранению последствий и причин нарушений, выявленных в рамках государственного контроля качества и безопасности медицинской деятельности

C. обеспечение качества медицинской помощи, оказываемой в медицинских организациях, подведомственных органам исполнительной власти

D. Все перечисленное

190. Рекомендуемые штатные нормативы структурного подразделения медицинской организации включены в:

A. Стандарты медицинской помощи

B. Клинические рекомендации

C. Порядки оказания медицинской помощи

D. Протоколы ведения пациентов

191. В амбулаторных условиях и условиях дневного стационара оказывается ___ помощь:

A. Высокотехнологичная

B. Специализированная

C. Скорая

D. Первичная медико-санитарная

192. Какие виды медицинской помощи вы знаете:

A. первичная медико – санитарная помощь;

B. специализированная, в том числе высокотехнологичная, медицинская помощь;

C. скорая, в том числе скорая специализированная, медицинская помощь

D. паллиативная медицинская помощь;

E. **Все перечисленное**

193. Медицинская помощь, которая оказывается при проведении профилактических мероприятий, при заболеваниях, состояниях, не сопровождающихся угрозой жизни пациента, отсрочка оказания которой не повлечет за собой угрозу жизни и здоровью пациенту, является:

A. Плановой

B. Неотложной

C. Реабилитационной

D. Экстренной

194. Сроки проведения исследований, включая исследования методами функциональной диагностики, при оказании первичной медико- санитарной помощи не должны превышать ____ рабочих дней:

A. 7

B. 14

C. 21

D. 3

195. Одним из принципов охраны здоровья в Российской Федерации является:

A. Запрет эвтаназии

B. Государственный характер здравоохранения

C. Безвозмездность оказания медицинской помощи

D. Приоритет интересов пациента при оказании медицинской помощи

196. Министерство здравоохранения Российской Федерации является:
A. Федеральным органом исполнительной власти
B. Центральным органом государственной власти
C. Органом законодательной власти
D. Государственным органом власти

197. Полномочия Росздравнадзора включают:
A. Регистрацию лиц, пострадавших от радиационного воздействия и подвергшихся радиационному облучению в результате Чернобыльской и других радиационных катастроф и инцидентов
B. Создание и ведение единой базы данных по осуществлению мероприятий, связанных с обеспечением безопасности донорской крови и ее компонентов
C. Проведение мероприятий по выявлению и устранению влияния особо опасных факторов физической, химической и биологической природы на здоровье работников и населения
D. Государственный контроль за обращением медицинских изделий, государственный контроль качества и безопасности медицинской деятельности, государственный контроль при обращении лекарственных средств

198. Врачебную тайну составляет информация о:
A. Возрасте пациента в период его болезни
B. Постоянном месте жительства пациента
C. **Факте обращения за медицинской помощью**
D. Гражданстве пациента

199. Письменные обращения граждан, поступившие должностному лицу в соответствии с его компетенцией, подлежат рассмотрению в течение ___ дней с момента регистрации:
A. 7
B. **30**
C. 15
D. 20

200. Рекомендуемая длительность пребывания в дневном стационаре составляет ___ в сутки:
A. 3 – 3,5 часа
B. 7 – 8 часов
C. 9 – 10 часов
D. 4 – 6 часов

201. Первой ступенью экспертизы качества медицинской помощи в медицинской организации является экспертиза на уровне:
A. Заместителей главного врача
B. Практикующих врачей
C. **Заведующих отделениями**

D. Врачебной комиссии

202. Второй ступенью экспертизы качества медицинской помощи в медицинской организации является экспертиза на уровне:
A. Практикующих врачей
B. Заведующих отделениями
C. Врачебной комиссии
D. Заместителей главного врача

203. Временно нетрудоспособным лицам, которым не установлена инвалидность, листок нетрудоспособности может быть продлен по решению врачебной комиссии не реже чем один раз в ___ дней:
A. 17
B. 16
C. 15
D. 20

204. Применение порядков оказания медицинской помощи и стандартов медицинской помощи обеспечивает:
A. **Доступность и качество медицинской помощи**
B. Соблюдение врачебной тайны
C. Достоверность статистических данных
D. Приоритет профилактики в сфере охраны здоровья

205. Наличие медицинских показаний к оказанию высокотехнологичной медицинской помощи подтверждается решением:
A. Заведующего отделением
B. Лечащего врача
C. Заместителя главного врача по медицинской части
D. Врачебной комиссии

206. Для оценки качества работы педиатрической службы используют показатель:
A. Индекс здоровья
B. Количества проведенных профилактических осмотров несовершеннолетних
C. Выполнения функции врачебной должности
D. Выполнения плана посещений

207. Разработка мероприятий по устранению и предупреждению нарушений в процессе диагностики и лечения пациентов является функцией:
A. Заместителя главного врача по медицинской части
B. Врачебной комиссии
C. Консилиума врачей
D. Заведующего соответствующим подразделением

208. При контроле качества оказания медицинской помощи детям на врачебном (педиатрическом) участке оценивают динамику показателя:
A. Профилактических прививок

B. Травм и отравлений
C. **Численности детей-инвалидов**
D. Врожденных пороков развития

209. Что из перечисленного ниже используют для определения гестационного возраста новорожденного:
A. **физикальное обследование;**
B. рентгенография трубчатых костей
C. нейросонография
D. электроэнцефалография и неврологический статус
E. определение уровня гормонов в крови

210. Какая из перечисленных ниже систем организма чаще повреждается во время родов:
A. дыхательная система
B. сердечно-сосудистая система
C. нервная система

211. Что из перечисленного ниже появляется на поздних стадиях некротического энтероколита новорожденных:
A. желтуха
B. желудочно-кишечное кровотечение
C. стеаторея
D. гипертермия

212. Какие из перечисленных признаков наиболее характерны для гнойной инфекции у новорожденных:
A. вялость, адинамия
B. гипо- или гипертермия
C. дыхательная недостаточность
D. срыгивание, рвота, диарея
E. гепатомегалия, спленомегалия
F. **все перечисленное**.

213. Какие признаки наиболее характерны для массивной мекониальной аспирации:
A. задержка отхождения мекония, рвота
B. дыхательная недостаточность, нарушение частоты ритма дыхания
C. выраженный цианоз, апноэ
D. ригидность и ассиметрия грудной клетки

214. Что из перечисленного ниже не характерно для начальной фазы шока (гиповолемиче- ского или септического) у новорожденных:
A. слабый пульс, тахикардия
B. голубовато-бледная окраска кожи
C. **метаболический ацидоз**
D. олигоанурия

215. Что из перечисленного не характерно для синдрома Вильсона-Микити:
A. гестационный возраст менее 36 недель
B. **появление дыхательной недостаточности на 3-4 сутки жизни**
C. появление одышки и цианоза в первые часы жизни
D. на рентгенограмме усиление легочного рисунка в сочетании с большими буллами

216. Какие методы лечения используются при лечении конъюгационнойгипербилирубинемии у недоношенных новорожденных:
A. фототерапия
B. заменное переливание крови
C. гемосорбция
D. раствор альбумина в/в

217. К аномалиям половых хромосом относятся все следующие синдромы, кроме:
A. Шершевского-Тернера
B. Кляйнфельтера
C. синдром трисомии X
D. **синдром Эдвардса**

218. Развитию пренатальной гипотрофии способствует все перечисленное, кроме:
A. нерационального питания матери
B. плацентарной недостаточности
C. острой отслойки плаценты при родах
D. хронических заболеваний матери
E. алкоголизма матери

219. Какое утверждение относительно внутриутробных инфекций является не верным:
A. возбудителем могут быть вирусы, микоплазмы, хламидии, простейшие, грибы, бактерии
B. внутриутробное инфицирование всегда приводит к генерализованной внутриутробной инфекции;
C. клиническими проявлениями инфекционного процесса новорожденного являются чаще общие симптомы интоксикации
D. пути проникновения возбудителя к плоду могут быть различны
E. бактериальные возбудители чаще всего инфицируют плод интранатально

220. Какой показатель крови является основным для диагностики гемолитической болезни новорожденных (ГБН) при резус или групповой несовместимости:
A. сывороточное железо
B. билирубин и его фракции
C. протромбин
D. гематокрит
E. ферменты: АЛТ, АСТ

221. Укажите заболевания, при которых в крови повышается уровень прямого билирубина:
A. конъюгационная желтуха
B. ГБН
C. врожденная гемолитическая анемия
D. **атрезия желчных путей**
E. желтуха при массивных кровоизлияниях

222. Какие из перечисленных препаратов назначают для снижения гипербилирубинемии у новорожденных:
A. преднизолон
B. карсил
C. липоевая кислота
D. фенобарбитал
E. ничего из перечисленного

223. Для сепсиса новорожденных характерны все перечисленные признаки, кроме:
A. интоксикации
B. угнетения всех физиологических рефлексов
C. вялости и беспокойства ребенка
D. спонтанного рефлекса Моро
E. бледности, сероватого или желтушного оттенка кожи

224. Основными клиническими признаками остеомиелита новорожденных являются все перечисленные, кроме:
A. ухудшение аппетита
B. повышения температуры
C. отсутствия активных движений в пораженной части конечности
D. резкой боли при пассивных движениях
E. резкого понижения гемоглобина

225. Укажите, что не входит в рекомендации по профилактике гнойно-воспалительных заболеваний новорожденных:
A. введение стафилококкового анатоксина
B. ежедневные гигиенические ванны
C. туалет пупочной ранки
D. грудное вскармливание
E. чистое нательное и постельное белье

226. Что из перечисленного не может быть причиной рвоты и срыгивания у новорожденных:
A. халазия пищевода
B. ахалазия пищевода
C. пилороспазм
D. повышение внутричерепного давления
E. гипогалактия у матери

227. Укажите нормальные показатели базальной частоты сердцебиений при проведении кардиотокографии плода:

A. 120-160 уд/мин;
B. 161-180 уд/мин
C. 100-119 уд/мин
D. ни один из ответов

228. Нормальные сроки отхождения мекония у новорожденного ребенка:

A. первые 3-4 суток
B. **первые 2-3 дня**
C. первые 4-6 суток
D. ни один из ответов

229. Перинатальная профилактика синдрома дыхательных расстройств (СДР) проводится путем назначения беременным:

A. туринала
B. **дексаметазона**
C. тиреоидина
D. зиксорина

230. Причинами развивающейся в родах гипоксии плода могут быть все перечисленные факторы, за исключением:

A. сдавления пуповины
B. отслойки плаценты
C. длительных родов
D. **адрено-генитального синдрома**

231. Для детей, родившихся от матери с сахарным диабетом характерны:

A. **гипогликемия**
B. снижение гематокрита
C. гипермагниемия
D. гипокальциемия

232. Беременная 26 лет, поступила в роддом с жалобами на кровянистые выделения из половых путей. Срок беременности 36-37 недель. После обследования поставлен диагноз: беременность 34-35 недель. Головное предлежание плода. Полное предлежание плаценты. Кровотечение. Кровопотеря 200 мл, кровотечение продолжается. Производится кесарево сечение. Какова наиболее вероятная патология новорожденного в период адаптации?

A. **развитие СДР, анемия**
B. внутричерепное кровоизлияние
C. геморрагическая болезнь новорожденных

233. Гемолитическая болезнь новорожденных может быть обусловлена:

A. внутриутробной инфекцией
B. **иммунологическим конфликтом**
C. нарушением конъюгации билирубина

D. гемоглобинопатией.

Фонд оценочных средств по дисциплине «Педиатрия»
для ординаторов по специальности 31.08.19 Педиатрия.
Перечень практических навыков для проведения итоговой (государственной) аттестации

1 Алгоритм оказания неотложной помощи при анафилактическом шоке.
2 Оценить физическое развитие ребенка.
3 Оценить нервно-психическое развитие ребенка.
4 Алгоритм оказания неотложной помощи при судорожном синдроме.
5 Восстановление проходимости дыхательных путей. Методика проведения. Показания ипротивопоказания.
6 Алгоритм оказания неотложной помощи при бронхообструктивном синдроме.
7 Проведение аускультации легких, интерпретация аускультативной картины.
8 Оценить показатели функции внешнего дыхания.
9 Алгоритм оказания неотложной помощи при гипогликемической коме.
10 Алгоритм оказания неотложной помощи при кетоацидотической коме.
11 Провести расчет питания ребенку на первом году жизни.
12 Алгоритм оказания неотложной помощи при гипертермическом синдроме.
13 Провести расчет питания новорожденному ребенку.
14 Алгоритм оказания неотложной помощи при остром стенозирующем ларинготрахеите.
15 Проведение аускультации сердца, интерпретация аускультативной картины.
16 Алгоритм проведения сердечно-легочной реанимации на догоспитальном этапе, контроль
эффективности, условия прекращения проведения реанимационных мероприятий.
17 Оценка результатов лабораторного и инструментального обследования у детей сразличной патологией.
18 Оценки результатов функционального обследования органов дыхания, сердечно-сосудистой системы, желудочно-кишечного тракта, печени, почек, ЦНС и др.;
19 Составление календаря вакцинации.
20 Алгоритм оказания неотложной помощи при остром отравлении у детей.
21 Техника введения прикорма у ребенка на первом году жизни при искусственномвскармливании.
22 Проведение пальпации живота, интерпретация пальпаторной картины.
23 Алгоритм оказания неотложной помощи при острой задержке мочи.
24 Методика измерения и оценки артериальное давления у детей различного возраста.
25 Принципы расчета инфузионной терапии у детей с различной патологией.
26 Оценить результаты рентгенографического исследования органов грудной клетки.
27 Неотложная помощь при отеке легких.
28 Неотложная помощь при коллапсе.
29 Неотложная помощь при острой сердечной недостаточности.
30 Неотложная помощь при гипертоническом кризе.
31 Неотложная помощь при приступе желудочковой тахикардии.
32 Алгоритм оказания неотложной помощи при отравлении грибами.
33 Алгоритм оказания неотложной помощи при электротравме.

34 Алгоритм оказания неотложной помощи при вдыхании инородного тела.
35 Алгоритм оказания неотложной помощи при геморрагическом шоке.
36 Алгоритм оказания неотложной помощи при носовом кровотечении.
37 Алгоритм оказания неотложной помощи ребенку с острой дыхательной недостаточностью.
38 Алгоритм оказания неотложной помощи ребенку при острой печеночной недостаточности.
39 Алгоритм оказания неотложной помощи ребенку при острой почечной недостаточности.
40 Методика проведения очистительных клизм.
41 Алгоритм оказания неотложной помощи ребенку с желудочно-кишечным кровотечением.
42 Методика наложения жгутов на конечностях при кровотечении из крупных сосудов.
43 Сбор жалоб, анамнеза заболевания со слов матери или у ребенка старшего возраста, определение факторов риска возникновения врожденной или приобретенной патологии.
44 Провести объективное обследование больного с целью выявления клиническихсимптомов.
45 Алгоритм оказания неотложной помощи при брадикардии.
46 Способы ингаляционной доставки лекарственных средств.
47 Применение глюкометра и оценка данных глюкотеста.
48 Дефебрилляция с помощью автоматических и штатных ручных дефебриллятров.
49 Промывание, декомпрессия и дренирование желудка.
50 Методика введения уретрального катетера.
51 Пункция плевральной полости.
52 Расчёт доз лекарственных препаратов, используемых при оказании неотложной медицинской помощи.
53 Расчёт скорости введения инфузионных растворов и инотропных препаратов.
54 Догоспитальная седация и фармакотерапия острой боли.
55 Расчет суточной и разовой дозы лекарственного препарата ребенку 5 лет.
56 Расчет дозы лекарственного препарата ребенку с почечной недостаточностью.
57 Укладка пациента при транспортировке, в зависимости от характера острогозаболевания или травмы.
58 Алгоритм оказания помощи при ожоговом шоке.
59 Алгоритм оказания помощи при острой кровопотери.
60 Сбор аллергологического и наследственного анамнеза.

Фонд оценочных средств по дисциплине «Педиатрия»
для ординаторов по специальности 31.08.19 Педиатрия.
Устное собеседование для государственной итоговой аттестации

Экзаменационный билет № 1

1. Недостаточность питания у детей (белково-энергетическая недостаточность): определение, этиология, клиника, критерии диагностики, принципы организации нутритивной поддержки.
2. Гипогликемическая кома: диагностические критерии, алгоритм оказания неотложной помощи.
3. Ситуационная задача.

На прием к педиатру обратилась мама с **ребенком 3-х лет** с жалобами на высыпания на лице, туловище, верхних и нижних конечностей, сопровождающиеся зудом, отек век в течение суток.

Анамнез заболевания: Высыпания появились на фоне острого бронхита, на третий день заболевания. Ребенок с первого дня заболевания получал муколитическую терапию (амброксол через небулайзер), ибупрофен 2-х кратно. После появления высыпаний, мама дала ребенку цетиризин в возрастной дозировке, после чего сыпь и зуд уменьшились, однако через 12 часов сыпь и зуд вновь усилились, появился отек век. Ранее подобных высыпаний не было.

Анамнез жизни: Ребенок от первой беременности, первых срочных родов. Беременность протекала без патологии. Масса при рождении 3100 гр, длина тела 51 см. Оценка по шкале Апгар 8 баллов. Ребенок на грудном вскармливании до года. Физическое и нервно-психическое развитие на первом году жизни соответствовало возрасту. Вакцинацию по национальному календарю. Семейный аллергологический анамнез не отягощен.

Объективный статус: *Температура тела 37,3С, ЧСС 100 в мин., ЧДД 24 в мин., SO_2 99%.* Состояние средней степени тяжести, самочувствие страдает за счет выраженного зуда. Слизистое отделяемое из носа. На коже лица, туловища, конечностей множественные волдырные элементы, склонные к слиянию, отек в периорбитальных областях. Гиперемия небных миндалин, задней стенки глотки. Дыхание жесткое, средне-пузырчатые влажные хрипы с обеих сторон. Тоны сердца средней звучности, ритмичные. Живот мягкий, безболезненный. Печень по краю реберной дуги, селезенка не пальпируется. Стул однократно, оформленный. Мочеиспускание не нарушено.

Результаты лабораторного обследования:

Общий анализ крови: Hb -120 г/л, лейкоциты - 4,0х10^9/л, п.–1%, с.–30%, л.–60%, м.– 4%, э. – 6%. СОЭ – 8 мм/час.

Задание:

1. Сформулируйте и обоснуйте диагноз.
2. План обследования.
3. План неотложной помощи.

Экзаменационный билет № 2

1. Внебольничная пневмония: определение, классификация, этиология, критерии диагностики, лечение, специфическая профилактика.
2. Диабетический кетоацидоз: определение, факторы риска, диагностические критерии, алгоритм оказания неотложной помощи.
3. Ситуационная задача.

Девочка 1 год 2 месяца. Мама предъявляет жалобына бледность кожи и слизистых, плаксивость, плохой аппетит.

Анамнез заболевания: Ребенок ввозрасте1года находился винфекционном отделении больницы с диагнозом: ОРВИ, ринофарингит.При обследованиивыявлен Hb-90 г/л.После

выписки был рекомендован препарат железа на основе гидроксидполимальтозного комплекса и наблюдение педиатра. Препарат железа получали, но общий анализ крови в динамике игнорировали. В 1 год 2 месяца обратили внимание на бледность, плаксивость, плохой аппетит. Обратились к педиатру, направлены на госпитализацию.

Анамнез жизни:Девочка от 1-й беременности, протекавшей на фоне анемии легкой степени тяжести, ХФПН. Профилактика анемии во время беременности не проводилась. Родилась в 37 недель, без акушерских пособий. Масса при рождении 2670 гр., длина – 49 см. Оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Из роддома на 4 сутки переведены в отделение выхаживания для недоношенных детей, где находились 1 месяц с диагнозом: ППЦНС гипоксически–ишемического генеза. Недоношенность 1-й степени. После выписки из стационара переехали в другой регион, профилактику анемии не получали. На естественном вскармливании до 1 месяца, далее смешанное вскармливание (грудное молоко и адаптированная молочная смесь) до 6 месяцев. В 6 месяцев введен прикорм в виде овощного и фруктового пюре, с использованиемпродуктовтолькодомашнегоприготовления. С 9 месяцев питание ребёнка с «общего стола». Профилактические прививки согласно календарному плану. Аллергологический анамнез не отягощен.

Объективный статус:*Температура тела 36,7^{0}С, ЧСС 120 в мин., ЧДД 24 в мин., SO_2-98%. АД 90/70 мм. рт. ст. Вес -9300 г, рост -76 см.*

Состояние средней степени тяжести. К осмотру негативна, Правильного телосложения, удовлетворительного питания. Сознание ясное, Кожные покровы бледные, чистые. Видимые слизистые оболочки бледные, влажные. Волосы с пепельным оттенком, ломкие. Ногтевые пластинки истончены. Периферические л/узлы не увеличены. При перкуссии над легкими ясный легочный звук. Дыхание пуэрильное, хрипов нет. Границы сердца в пределах возрастной нормы. Тоны сердца приглушены, систолический шум на верхушке сердца, т.Боткина мягкий, непродолжительный. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень + 1,5 см из-под края реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Стул и диурез не нарушены.

Результаты лабораторного обследования:

Общий анализ крови: Hb 83 г/л, эритроциты 3,4×10^{12}/л, ЦП. 0,73, MCV-50 фл, MCH-24 пг, MCHC-25 мг/л. ретикулоциты 0,5%, тромбоциты 380×10^9/л, лейкоциты 9,9×10^9/л. с.-46%, л.-48%, м.-6%. СОЭ 11 мм/час.

Биохимический анализ крови: сывороточное железо - 5,6 мкмоль/л, ОЖСС- 75 мкмоль/л, НТЖ-11%, сывороточный ферритин 15 нг/мл (20-200). Общий билирубин-9,4 мкмоль/л, АЛТ-12,6 МЕ/л, АСТ-20,6 МЕ/л.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз.
2. Обоснуйте диагноз.
3. План обследования.
4. Рекомендации по питанию.
5. План лечения.

Экзаменационный билет № 3

1. Бронхиты: определение, классификация, этиология, клинические проявления, методыдиагностики, лечение.
2. Анафилактический шок: определение, этиология, классификация по степени тяжести, диагностические критерии, алгоритм оказания неотложной помощи.

3. Ситуационная задача.

К мальчику, 5 лет, вызвана машина «скорой помощи». Мама ребенка предъявляет жалобы на одышку, влажный кашель, повышение температуры до 39,2°С, слабость.

Анамнез заболевания: заболел остро 4 дня назад с повышения температуры тела до 39,0 °С, вялости, снижения аппетита, появления влажного малопродуктивного кашля. За медицинской помощью не обращались. Мама давала парацетамол и амброксол. Температура снижалась до нормальных или субфебрильных цифр, но через некоторое время вновь повышалась до 38,5-39,0 °С. На 4-й день состояние ухудшилось, появилось учащённое затрудненное дыхание. Вызвана машина «скорой помощи».

Анамнез жизни: Мальчик от 1 беременности, 1 родов в срок 39 недель. Масса тела при рождении 3200 гр., рост 52 см. На естественном вскармливании до 10 месяцев. В нервно-психическом и физическом развитии от сверстников не отставал. Профилактические прививки согласно национальному календарю проф. прививок. Перенесенные заболевания – ОРВИ с 2-летнего возраста 6-8 раз в год.

Объективный статус:

Температура тела 39,0°С, ЧСС - 128 в мин., ЧДД - 48 в мин., SpO_2 - 87%.

Состояние ребенка тяжелое, самочувствие страдает – ребенок вялый, сонливый, озноб. Кожные покровы бледные, цианоз носогубного треугольника, акроцианоз. Конечности холодные на ощупь. Отмечается втяжение уступчивых мест грудной клетки на вдохе. Подкожно-жировая клетчатка развита умеренно, распределена равномерно. Слизистая оболочка задней стенки глотки слабо гиперемирована. Перкуссия легких - укорочение перкуторного звука в нижних отделах правого легкого по задней поверхности. Аускультативно – бронхиальное дыхание, крепитация в нижних отделах правого легкого по задней поверхности. Тоны сердца ясные, ритмичные, учащены. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Печень + 1см от края реберной дуги, селезенка не пальпируется. Стул, диурез не нарушены.

Ребенок госпитализирован в пульмонологическое отделение стационара. Срочно сделаны клинический анализ крови и рентгенография легких в прямой и боковой проекциях.

Результаты обследования:

Клинический анализ крови: Hb - 134 г/л, эритр. - $4,8x10^{12}$/л, лейк. – $23,0x10^{9}$/л, метамиелоциты - 2%, п/я - 8%, с/я - 64%, л - 24%, м - 2%, СОЭ - 32 мм/час.

На рентгенограммах грудной клетки в прямой и боковой проекциях отмечается гомогенное инфильтративное затемнение нижней доли правого легкого. Корень правого легкого мало структурен.

1. Сформулируйте и обоснуйте диагноз.
2. Какую экстренную терапию должен провести врач «скорой помощи»?
3. План обследования при госпитализации в стационар.
4. Назначить терапию в условиях стационара.
5. Специфическая профилактика пневмонии.

Экзаменационный билет № 4

1. Железодефицитная анемия: этиология, патогенез, клиника, лабораторная диагностика, дифференциальная диагностика, лечение, профилактика.
2. Острый обструктивный ларингит (круп): этиология, патогенез, клиника, критерии степени тяжести, алгоритм оказания неотложной помощи в зависимости от степени тяжести.
3. Ситуационная задача.

Мальчик 13 лет поступил в отделение с жалобами на слабость, сниженный аппетит, отеки.

Анамнез заболевания: Ребенок заболел через 16 дней после перенесенного гриппа. Появился отечный синдром. В дальнейшем отеки нарастали, уменьшился диурез.
Анамнез жизни: Ребенок от второй беременности, протекавшей с токсикозом первой половины и угрозой прерывания на 4-м месяце. Роды в срок, со стимуляцией. Масса при рождении 3200 г, длина 51 см. На грудном вскармливании до 3 месяцев. Профилактические прививки по возрасту. Страдал атопическим дерматитом до 3 лет. Перенес ветряную оспу, часто болел ОРВИ. Семейный анамнез: у матери - дерматит, хронический тонзиллит; у бабушки со стороны матери - бронхиальная астма.

Объективный статус: *Температура тела 36.5, ЧДД 24 в минуту, ЧСС 80 в минуту,* АД 95/45 мм рт.ст.При поступлении в стационар состояние средней тяжести Кожные покровы бледные. Выраженная отечность лица, голеней, стоп, передней брюшной стенки, поясничной области. Границы сердца: правая - по правому краю грудины, левая - по левой среднеключичной линии. Тоны сердца несколько приглушены. Живот мягкий, при пальпации безболезненный. Печень +2 см из-под реберного края. Селезенка не пальпируется. Выделил за сутки 300 мл мочи.
Результаты обследования:
Общий анализ крови: НЬ - 160 г/л, Эр - 5,2х10^{12}/л, Тромб -416,0х10^{9}/л, Лейк - 9,8х109/л, п/я - 3%, с - 36%, э - 7%, л - 54%, СОЭ -37 мм/час.
Общий анализ мочи: относительная плотность - 1,028, белок -6,0 г/л, лейкоциты - 0-1 в п/з, эритроциты - 0-1 в п/з, бактерии - мало.
Биохимический анализ крови: общий белок - 48 г/л, альбумины - 20 г/л, СРБ - ++, серомукоид - 0,44, холестерин - 10,9 ммоль/л, общие липиды - 13,2 г/л (норма - 1,7-4,5), калий - 3,81 ммоль/л, натрий - 137,5 ммоль/л, мочевина - 5,1 ммоль/л, креатинин - 96 ммоль/л (норма - до 100 ммоль/л). *Клиренс по эндогенному креатинину*: 70,0 мл/мин.
Коагулограмма: фибриноген - 4,5 г/л, протромбин - 130%.
УЗИ почек: почки расположены правильно, эхогенность коркового слоя умеренно диффузно повышена.

Задание:

1. Сформулируйте и обоснуйте диагноз.
2. Назначьте лечение больному ребенку.
3. Профилактика данного заболевания у ребенка.

Экзаменационный билет № 5

1. Приобретенные апластические анемии: определение, этиология, классификация, патогенез, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика, принципы лечения, прогноз.
2. Миокардиты: классификация, этиология, патогенез, диагностика, клиника, лечение.
3. Ситуационная задача.

Мама **девочки 6 месяцев** обратилась к участковому педиатру с жалобами на высыпания на коже ребенка, сопровождающиеся зудом, сухость кожи.
Анамнез жизни: Ребенок от второй беременности, протекавшей с токсикозом в первой половине, срочных родов. Масса тела при рождении 2990 г, длина - 50 см. Оценка по шкале Апгар 8/8 баллов. К груди приложена в родильном зале, сосала удовлетворительно. На естественном вскармливании до 3 месяцев, затем переведена на искусственное вскармливание в связи с гипогалактией у матери.
Анамнез заболевания: Через 3 недели после перевода на искусственное вскармливание

(смесь "Нутрилон 1") у девочки появилась гиперемия и сухость кожи, микровезикулезные высыпания на щеках с периодическим мокнутием, корочки, чешуйки на теменной области волосистой части головы. В течение последнего месяца 2-х кратно меняли смесь («НАН1», «Фрисолак»), на фоне чего положительных изменений со стороны кожных проявлений не было, напротив, высыпания на коже усилились, приобрели распространенный характер. Применение наружных медикаментозных средств (крем Пимекролимус) и антигистаминных препаратов давали кратковременный эффект. В 5,5 месяцев введен прикорм в виде молочной рисовой каша, после чего высыпания усилились. Семейный аллергологический анамнез: мать - 30 лет, страдает Атопическим дерматитом.

Объективный статус: *Температура тела 36,6С, ЧСС 110 в мин., ЧДД 28 в мин.*
Длина тела масса 63 см, масса тела 5800 гр. Состояние ребенка средней тяжести. На волосистой части головы себорейные корочки виде "чепчика". Кожные покровы сухие, мелкопластинчатое шелушение, практически повсеместно эритематозно-сквамозные очаги, местами с мокнутием, корочками. Пальпируются периферические лимфатические узлы до 0,5 см в диаметре, безболезненные, эластической консистенции, не спаяны с окружающими тканями. Дыхание пуэрильное, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, ясные, ЧСС — 116 уд/мин. Живот мягкий, безболезненный, умеренно вздут. Печень +2,0 см из-под реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Стул разжиженный, желто-зеленого цвета, с непереваренными комочками. Моча светлая.

Результаты обследования:
Общий анализ крови: Hb -110 г/л, лейкоциты - $7,0x10^9$/л, п.–1%, с.–30%, л.–60%, м.– 4%, э. – 6%. СОЭ – 8 мм/час.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз.
2. Обоснуйте диагноз.
3. Составьте план обследования.
4. Составьте план терапии.
5. Диспансеризация.

Экзаменационный билет № 6

1. Язвенный колит: определение, патогенез, классификация, клинические проявления, критерии диагностики, лечение.
2. Иммунная тромбоцитопения: этиология, патогенез, диагностика, клиника, лечение, прогноз. Неотложная помощь.
3. Ситуационная задача.

Больной Б., 5 лет, госпитализирован в отделение с жалобами на частые респираторные заболевания (бронхиты), отставание в физическом и психоэмоциональном развитии, головокружения, слабость, плохую переносимость физической нагрузки.

Анамнез заболевания: Ребёнок болел 2-3 раза в год острыми респираторными заболеваниями (бронхиты), получал антибактериальную терапию, эффективно. 3 месяца назад появились одышка, головокружения, слабость.

Анамнез жизни: Мальчик от 2 беременности, 2 срочных родов (первые роды закончились рождением здорового мальчика). Масса тела при рождении 3000 гр., рост 50 см. Оценка по шкале Апгар 8 баллов. С 3-х месяцев ребенок на искусственном вскармливании. В возрасте 4-х месяцев у ребенка диагностирован Атопический дерматит. Наследственность не отягощена.

Объективный статус: *Температура тела 36,6^{0}С, ЧСС 115 в мин., ЧДД 22 в мин, SpO_2- 97%. АД 95/55 мм. рт. ст. Вес 16 кг, рост 100 см.*
Состояние тяжёлое. Кожные покровы бледные. Периферические лимфоузлы не увеличены. Область сердца визуально не изменена, верхушечный толчок в 4 межреберье.

Границы относительной сердечной тупости не расширены. При аускультации тоны сердца громкие, ритмичные, акцент 2 тона над легочной артерией, негрубый систолический шум, лучше выслушивается в положении стоя, усиливается после физической нагрузки. Дыхание жесткое, хрипов нет. живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены. Стул и мочеиспускание не нарушены.

Результаты инструментального обследовании:

ЭКГ: отклонение ЭОС вправо, неполная блокада правой ножки пучка Гиса.

ЭХО-КГ визуализируется перерыв эхо-сигнала в центре межпредсердной перегородки размером 8 мм, увеличение экскурсии задней стенки правого предсердия и створок трикуспидального клапана, артериовенозный сброс на уровне предсердий с градиентом 25 мм рт.ст.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз.
2. Обоснуйте диагноз.
3. План обследования.
4. Рекомендации по питанию.
5. План лечения.

Экзаменационный билет № 7

1. Болезнь Крона: определение, патогенез, классификация, клинические проявления, критерии диагностики, лечение.
2. Анемия Минковского-Шоффара: определение, этиология, патогенез, клиника, принципы терапии, неотложная помощь.
3. Ситуационная задача.

Мальчик 10 лет жалуется на боли и припухлость коленных суставов, ограничение движений, утреннюю «скованность» (трудно встать, самостоятельно одеться, передвигаться), общую слабость, повышение температуры – до 37,5 ^{0}С. Иногда при ходьбе отмечаются кратковременные боли в голеностопных суставах.

Анамнез заболевания: Ребенок перенёс ОРВИ, через 2месяца появились боли и отёк правого коленного сустава, а ещё через 2 недели левого коленного сустава, ограничение движений. Отмечает утреннюю «скованность». В последние 2 недели наблюдаются общая слабость и повышение температуры вечером до 37,5^{0}С. Обратились к участковому педиатру. При проведении УЗИ суставов: выпот в полости суставов, утолщение синовиальных оболочек. Направлен в ревматологическое отделение.

Анамнез жизни: мальчик от 1 нормально протекавшей беременности,Родыв срок.Веспри рождении – 3500 г,рост–52см,оценкапошкалеАпгар – 8/9 баллов. На грудном вскармливании до 1 года. Прикормы введены в срок. Привит по календарю. Перенесенные заболевания: ОРВИ 2-3 раза в год, острая пневмония в 4 года. Наследственность по аутоиммунным заболеваниям (ЮРА, псориазу и др.) не отягощена.

Объективный статус:

Температура тела 37^{0}С, ЧСС 80 в мин., ЧДД 22 в мин, $SO_2$98%.

АД 100/70 мм. рт. ст. Вес 27 кг, рост 140 см.

Состояние средней степени тяжести. Самочувствие страдает умеренно. Походка нарушена. Телосложение правильное, питание удовлетворительное. Кожные покровы и видимые слизистые бледно-розовые, чистые. Периферические лимфатические узлы не увеличены. При исследовании шейного отдела позвоночника, височно-нижнечелюстных, плечевых, локтевых, лучезапястных суставов, мелких суставов кистей рук, стоп, тазобедренных суставов движения в полном объеме, безболезненны. Мышцы бедер

атрофичны. Коленные суставы, увеличены в объёме, температура повышена, движения ограничены, болезненны. При перкуссии над легкими ясный легочный звук. Дыхание везикулярное, проводится равномерно с обеих сторон, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, звучные. Живот мягкий, безболезненный. Печень по краю реберной дуги, селезенка не пальпируется. Стул и диурез не нарушены.

Результаты лабораторного обследовании:

Общий анализ крови: НЬ-120 г/л, эритроциты-4,5 х 10^{12}/л, лейкоциты- 11,0 х10^9/л, тромбоциты – 435х10^9/л. п.-3%, с.-62%, л.-30%, м.-5%. СОЭ- 50 мм/час.
Биохимические анализ крови: об.белок 81,9 г/л альбумины 44,3 %, альфа1 -3,14% альфа2 - 13,52% бета-13,8%, гамма-25,1%. СРБ-18 мг/л, ревматоидный фактор (-).
Креатинин-68,2 мкмоль/л, мочевина-4,6 ммоль/л, АЛТ-24,4 ЕД/л АСТ-29,7 ЕД/л, глюкоза-4,1 ммоль/л.

Общий анализ мочи: цвет-светло-желтый, удельный вес-1019, белок – отр., сахар-отр., лейкоциты-0-1 в п/з, эритроциты-нет, цилиндры- нет.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз.
2. Обоснуйте диагноз.
3. План обследования.
4. План лечения.

Экзаменационный билет № 8

1.Инфекции мочевыводящих путей: определение, классификация, клинические проявления, критерии диагностики, лечение.

2. Острая крапивница: определение, патогенез, диагностические критерии (волдырь, ангиоотек), алгоритм оказания неотложной помощи.

3. Ситуационная задача.

Мать **девочки 7 лет** вызвала бригаду «Скорой помощи» с жалобами на частый, малопродуктивный кашель, сопровождающийся шумным свистящим дыханием, одышку, повышение температуры тела до 37,8 С в течение суток.

Анамнез заболевания: Ребенок с 5 летнего возраста наблюдается у пульмонолога с диагнозом: Бронхиальная астмой, аллергическая. Базисную терапию по Бронхиальной астме ребенок не получает. Дневные симптомы Бронхиальной астмы в виде кашля, сопровождающегося свистящим дыханием, отмечаются 2-3 раза в неделю, преимущественно на фоне физической нагрузки. Обострения бронхиальной астмы 3-4 раза в году на фоне Острой респираторной инфекции. Настоящее ухудшение состояния развилось на фоне повышения температуры тела до субфебрильных цифр, нарушения носового дыхания, слизистого отделяемого из носа. Для купирования симптомов проведена ингаляционная терапия сальбутамолом через небулайзер в разовой дозе 2,5 мг в течение 12 часов 4-х кратно, однако, состояние не улучшилось, в связи с чем вызвана бригада «Скорой помощи».

Объективный статус:

Температура тела 37,6С, ЧСС 114 в мин., ЧДД 24 в мин., SpO_2 96%.

Состояние ребенка средней степени тяжести, самочувствие страдает – ребенок возбужден, физическая активность ограничена. Кожные покровы бледные, при физической нагрузке периоральный цианоз. Слизистая оболочка небных миндалин, задней стенки глотки гиперемирована, слизистое отделяемое из носа. Отмечается шумное, свистящее дыхание, участие вспомогательной мускулатуры в акте дыхания при физической нагрузке. При перкуссии над легкими коробочный звук, дыхание жесткое, множественные сухие и влажные хрипы с обеих сторон. Тоны сердца ясные, ритмичные. Печень по краю рёберной дуги, селезёнка не пальпируется. Стул, диурез не нарушены.

Пиковая скорость выдоха 60% от лучшей индивидуальной величины.

Задание

1. Обоснуйте и поставьте диагноз.
2. План неотложной помощи

Экзаменационный билет № 9

1. Острый постстрептококковый гломерулонефрит: классификация, патогенез, клинические проявления, критерии диагностики, лечение.
2. Гипогликемическая кома: диагностические критерии, алгоритм оказания неотложной помощи.
3. Ситуационная задача.

Мальчик5 лет. На дом вызван участковый педиатр в связи с жалобами повышение температуры тела, слабость, боли в ногах.

Анамнез заболевания: на протяжении последних 6 месяцев трижды болела ОРВИ, заболевание сопровождались повышением температуры до фебрильных цифр, снизился аппетит, ребенок стал быстрее уставать, появилась боли в ногах. Направлена на госпитализацию.

Анамнез жизни:от 1-й беременности, протекавшейфизиологически.Родысрочные.Вес при рождении – 3500 г,рост–52см,оценкапошкалеАпгар – 8/9 баллов. На грудном вскармливании до 1 года. Прикормы введены в срок. Привит по календарю. Перенесенные заболевания: ОРВИ 2-3 раза в год. Наследственность не отягощена. Аллергологический анамнез не отягощен.

Объективный статус: *Температура тела 37,6^{0}С, ЧСС 100 в мин., ЧДД 24 в мин., SO_2- 98%. АД 90/70 мм. рт. ст. Вес -15,5 кг, рост -105 см.*

При поступлении состояние ребенка тяжелое. Температура тела фебрильная 38,7^{0}С. Кожные покровы и видимые слизистые бледные, на конечностях единичные экхимозы. Кожные покровы и видимые слизистые оболочки бледные. На слизистых полости рта кровоизлияния. Пальпируются шейные, подмышечные, паховые лимфоузлы до 1,5 см в диаметре, безболезненные, подвижные, мягко-эластической консистенции. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, приглушены, на верхушке выслушивается систолический шум. Живот мягкий, безболезненный, печень + 4 см, селезенка +2 см из-под края реберной дуги. Отмечается ригидность затылочных мышц, симптом Кернига положительный. Яички не увеличены. Стул оформлен. Мочеиспускание не нарушено.

Результаты лабораторного обследования:Общий анализ крови: Hb-96 г/л, Эр -3,2х10^{12}/л, тромб 52х10^9/л, ретик -0,2%. Лейк –1,3х10^9/л, п/я -1%, с -14%, л -65%, бластоз - 20%. СОЭ -55 мм/час.

Миелограмма: костный мозг гиперплазирован, бласты-96%, нейтрофильный росток-3%,эритроидный росток - 1%, мегакариоиты не найдены.

Цитохимическое исследование костного мозга: ШИК-реакция гранулярная в 95%бластов, реакция на миелопероксидазу и судан отрицательная.

Иммунологическое исследование костного мозга: выявлены маркеры зрелой Т-клетки.

Исследование ликвора: цитоз-200/3, белок-960 ммоль/л, реакция Панди +++, бласты-100%.

Общий анализ мочи: цвет – светло-жёлтый, белок - отр, уд. вес – 1025, лейкоциты - 2 в поле зрения, эритроциты - отр.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз.
2. Обоснуйте диагноз.
3. План обследования.
4. План лечения.

Экзаменационный билет № 10

1. Реактивный артрит: определение, этиология, патогенез, критерии диагностики, принципы терапии.
2. Анафилактический шок: определение, этиология, классификация по степени тяжести, диагностические критерии, алгоритм оказания неотложной помощи.
3. Ситуационная задача.

Мать **6-месячной девочки** обратилась к врачу с жалобами на вялость, недостаточные прибавки в весе, снижение аппетита и бледность кожи у ребенка.

Анамнез заболевания: В возрасте 4-х мес. после перенесенной кишечной инфекции в среднетяжелой форме, появились снижение аппетита, бледность кожных покровов, вялость

Анамнез жизни: Девочка от I беременности, протекавшей с токсикозом второй половины, срочных родов, из двойни. Масса при рождении 2600,0 г, длина 49 см. С рождения находится на искусственном вскармливании адаптированной молочной смесью «Малютка», высасывает по 120 мл смеси 6 раз в сутки. Соки и яблочное пюре введены с 5 мес. в объеме 50 мл, манная каша молочная с 5 мес. в объеме 100 гр, от овощного пюре отказывается. Психомоторное развитие по возрасту. Вакцинация по национальному календарю. Аллергоанамнез не отягощен.

Объективный статус: *Температура тела 36,6°С, ЧДД - 32 в мин., ЧСС - 120 в мин., SO2 98%. Антропометрические показатели: длина тела - 66 см, масса тела - 6000 гр.*

Состояние средней степени тяжести, самочувствие удовлетворительное. Кожа и видимые слизистые оболочки бледные, ангулярный стоматит. Большой родничок 2,5×2,5 см. Мышечный тонус снижен. Дыхание пуэрильное, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритмичные, систолический шум на верхушке мягкого тембра. Живот мягкий, безболезненный. Печень на 1,5 см выступает из-под края реберной дуги. Селезенка не увеличена. Стул и диурез не нарушены.

Результаты лабораторного обследования:

Общий анализ крови: Hb - 85 г/л, эр. $3{,}1\times10^{12}$/л, ЦП - 0,75, МСН -25пг, МСНС -315г/л, MCV- 78фл, RDW - 1,1%, тромб. - 225×10^{9}/л, лейк. - $6{,}7\times10^{9}$/л, п/я - 2%, с/я - 24%, лимф. - 63%, эоз. - 2%, мон. - 9%. СОЭ - 6 мм/ч.

Биохимический анализ крови: общий белок - 62 г/л, сывороточное железо - 3,9 мкмоль/л, ОЖСС - 94 мкмоль/л, ферритин - 11 мкг/л.

Задание:

1. Определите уровень физического развития ребенка по шкалам роста ВОЗ.
2. Сформулируйте основной и сопутствующий диагнозы.
3. Укажите потребности ребенка в основных ингредиентах питания для проведения расчета питания. Проведите коррекцию суточного рациона питания.
4. Медикаментозная терапия.
5. Диспансеризация.

Экзаменационный билет № 11

1. Ювенильный идиопатический артрит: определение, классификация, патогенез, критерии диагностики, принципы терапии.

2. Гастроэзофагеальнаярефлюксная болезнь у детей: этиология, патогенез, клинические проявления, диагностика, лечение.

3. Ситуационная задача.

Девочку 11 лет беспокоят боли в животе.

Анамнез заболевания.

Больна 1 год, «голодные» боли в эпигастрии., появляются утром натощак, через 1,5-2 часа после еды, ночью, купируются приемом пищи. Беспокоят отрыжка кислым, стул регулярный, оформленный. Первое обращение к врачу неделю назад, после амбулаторной ЭГДС госпитализирована.

Анамнез жизни

У матери ребенка язвенная болезнь двенадцатиперстной кишки, у отца - гастрит, у бабушки по линии матери - язвенная болезнь двенадцатиперстной кишки. Акушерский и ранний анамнезы без патологии.

Объективный статус

Температура тела 36.5, ЧДД 24 в минуту, ЧСС 80 в минуту, АД 105/45 мм рт.ст.

Осмотр: рост 148 см, масса 34 кг

Кожные покровы бледно-розовые. Носовое дыхание свободное. Перкуторный звук над легкими –легочный, аускультативно дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритмичные кожа бледно-розовая Синдром Менделя положителен в эпигастрии, при поверхностной глубокой пальпации небольшой мышечный дефанс и болезненность эпигастрии и пилородуоденальной области. Печень не увеличена, безболезненная.

Результаты обследования

Общий анализ крови: НЬ - 128 г/л, Ц.п. - 0,91, Эр - 4,2х10^{12}/л; Лей - 7,2х 10^{9}/л; п/я - 3%, с/я - 51 %, э - 3%, л - 36%, м - 7%, СОЭ - б мм/час. |

Общий анализ мочи: цвет светло-желтый, прозрачный; плотность - 1017; белок - нет; сахар - нет; эп. кл. - 1-2-3 в п/з; лейкоцит ты - 2-3 в п/з.

Биохимический анализ крови: общий белок - 72 г/л, АлАТ - 28 Ед/л, АсАТ - 24 Ед/л, билирубин - 15 мкмоль/л, из ни связ. - 3 мкмоль/л.

Эзофагогастродуоденоскопия: слизистая оболочка пищевода розовая, кардия смыкается. В желудке мутная слизь, слизистая оболочка с очагов гиперемией, в антруме на стенках множественные мелкоточечные образования. Слизистая оболочка луковицы дуоденум - отечная, на задней стенке язвенный дефект 0,8х0,6 см, округлой формы с гиперемированным валиком, дно покрыто фибрином. Взята биопсия.

УЗИ органов брюшной полости: печень не увеличена, паренхима гомогенная, эхогенность не изменена, сосудистая сеть не расширена. Желчный пузырь грушевидной формы 55х21 мм, содержимое его гомогенное, стенки 1 мм.

Дыхательный уреазный тест: положительный.

Биопсийный тест на НР-инфекцию: положительный (++).

Задание:

1. Сформулируйте и обоснуйте диагноз.
2. Назначьте лечение больному ребенку.
3. Профилактика данного заболевания у ребенка.

Экзаменационный билет № 12

1. Атопический дерматит: определение, патогенез, критерии диагностики, классификация, терапия, прогноз.

2. Гипертонический криз: клиника, критерии диагностики, неотложная терапия.

3. Ситуационная задача.

Мать **мальчика 10 лет** вызвала бригаду «Скорой помощи» с жалобами на частый, малопродуктивный кашель, сопровождающийся шумным свистящим дыханием, одышку, повышение температуры тела до 37,8 С в течение суток.

Анамнез заболевания: Ребенок с 4-х летнего возраста наблюдается у пульмонолога с диагнозом: Аллергическая бронхиальная астма, легкой степени тяжести. Круглогодичный аллергический ринит. Сенсибилизация к клещам домашней пыли и эпидермальным аллергенам. Получает базисную терапию по поводу Бронхиальной астмы - Будесонид (ДПИ) 200 мкгр в сутки. Несмотря на проводимую базисную терапию дневные симптомы бронхиальной астмы в виде кашля, сопровождающегося свистящим дыханием, одышкой, отмечаются ежедневно. Обострения бронхиальной астмы 3-4 раза в году. Настоящее ухудшение состояния развилось на фоне острой респираторной инфекции - повышения температуры тела до субфебрильных цифр, нарушения носового дыхания, слизистого отделяемого из носа. Для купирования симптомов проводились 4-х кратно в течение 2-х часов ингаляции через небулайзер фенотерол + ипратропия бромид, однако, состояние не улучшилось, в связи с чем вызвана бригада «Скорой помощи».

Анамнез жизни: Мальчик от 2 беременности, 1срочных родов (первые роды закончились рождением здорового мальчика). Масса тела при рождении 3000 гр., рост 50 см. Оценка по шкале Апгар 8 баллов. С 2-х месяцев ребенок на искусственном вскармливании. Рос и развивался в соответствии с возрастом. В 6 месяцев у ребенка диагностирован Атопический дерматит. Родной брат страдает Бронхиальной астмой.

Объективный статус:

Температура тела 37,4С, ЧСС 128 в мин., ЧДД 44 в мин., SpO_2 88%.

Состояние ребѐнка тяжелое, самочувствие страдает – ребенок возбужден, говорит отдельными словами. Кожные покровы бледные, периоральныйцианоз. Слизистая оболочка небных миндалин, задней стенки глотки гиперемирована, слизистое отделяемое из носа. Отмечается шумное, свистящее дыхание, участие вспомогательной мускулатуры в акте дыхания в покое. При перкуссии над легкими коробочный звук, дыхание жесткое, множественные сухие и влажные хрипы с обеих сторон. Тоны сердца приглушены, ритмичные. Печень по краю рѐберной дуги, селезѐнка не пальпируется. Стул, диурез не нарушены. Пиковая скорость выдоха 45% от лучшей индивидуальной величины.

Результаты обследования:

Общий анализ крови: Hb -130 г/л, лейкоциты — $3,5,0x10^9$/л, п.–0, с.–28%, л.–62%, м.– 3%, э. – 7%. СОЭ – 8 мм/час.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз.
2. Обоснуйте диагноз.
3. План обследования.
4. Составьте план неотложной помощи и дайте рекомендации по базисной терапии бронхиальной астмы.

Экзаменационный билет № 13

1. Острый лимфобластный лейкоз: определение, классификация, патогенез, клинические проявления, методы диагностики, принципы терапии.
2. Гипогликемическая кома: определение, факторы риска, диагностические критерии, алгоритм оказания неотложной помощи.
3. Ситуационная задача.

Девочка8летпоступила в пульмонологическое отделение с жалобами на постоянный влажный кашель, одышку смешанного характера, повышение температуры до фебрильных цифр, слабость.

Анамнез заболевания: Диагноз муковисцидоза поставлен в возрасте 1,5 месяца по результатам положительного неонатального скрининга на муковисцидоз (неонатальная гипертрипсиногенемия) и 2-кратного положительного потового теста (проводимость пота — 85 и 94 ммоль/л NaCl). Клинические проявления заболевания появились в 7-месячном возрасте. Перенесла острую респираторную вирусную инфекцию, после которой сохранялся длительный кашель с трудноотделяемой мокротой. В возрасте 8 месяцев стул стал «жирным». В 1 год перенесла тяжелую 2-стороннюю полисегментарную пневмонию. В осенне-зимний период болелапневмониями 1-2 раза в год.

В 1 год 3 мес. проведено молекулярно-генетическое исследование на мутации гена муковисцидоза:выявленогомозиготноесостояниепомутацииF508delгенамуковисцидоза. Неоднократногоспитализироваласьвстационарсдиагнозом«Обструктивныйбронхит»,но после выписки через некоторое время вновь усиливался кашель и присоединялась одышка экспираторного характера. Последнее обострение заболевания началось 3 дня назад, когда появился сильный влажный приступообразный кашель днём и ночью. На второй день присоединиласьодышкасмешанногохарактера.Натретийденьповысиласьтемпературадо фебрильных цифр. Девочка госпитализирована в стационар.

Анамнез жизни: Девочка от 3 беременности, 3 срочных родов. Масса тела при рождении 3200 гр., рост 52 см. С 8 месяцев девочка на искусственном вскармливании. Весовые прибавки были недостаточные. В 1 год весила 8 кг, рост — 75 см. Предыдущие 2 беременности закончились рождением детей. Старший ребенок умер в возрасте4 дней от кишечной непроходимости, второй ребенок здоров. Генеалогический анамнез: у отца хронический гастродуоденит, у матери хронический бронхит.

Объективныйстатус:

Температуратела38,0°С,ЧСС-108вмин.,ЧДД-24вмин.,SpO2-95%.Рост—124 см. Вес — 20 кг.

Состояние ребенка средней степени тяжести, самочувствие страдает –физическая активностьограничена.Кожныепокровыбледные,прифизическойнагрузкепериоральный цианоз.Подкожно-жироваяклетчаткаразвитаслабо,распределенаравномерно.Слизистая оболочканебныхминдалин,заднейстенкиглоткигиперемирована,слизистоеотделяемое из носа. При перкуссии над легкими коробочный звук, над верхними отделами легких справа немного укорочен. При аускультации дыхание жесткое, множественные сухие и влажныеразнокалиберныехрипысобеихсторон,надверхнимиотделамилегкихсправа— бронхиальноедыхание,влажныемелкопузырчатыехрипы.Тонысердцаясные,ритмичные. Печень по краю реберной дуги, селезенка не пальпируется. Стул, диурез не нарушены.

Результатыобследования:

Общий анализ крови: Hb -125 г/л, лейкоциты - 12,0х10^9/л, п.–8%, с.–60%, л.–21%, м.– 8%, э. – 3%. СОЭ – 32 мм/час.

Копрограмма: кал, цвет серый, консистенция замазкообразная, непереваренные мышечные волокна +++, нейтральный жир +++, жирные кислоты +++.

МСКТ легких: Признаки хронического бронхита. Цилиндрические бронхоэктазы верхней доли справа.

Задание:

1 Сформулируйте диагноз.

2 Обоснуйте диагноз.

3 План обследования.

4 Назначить терапию

Экзаменационный билет № 14

1. Миокардиты: этиология, патогенез, классификация, клинические проявления, методы диагностики и лечения.

2. Лимфома Ходжкина: этиология, патогенез, классификация, клинические проявления, диагностика, дифференциальная диагностика, система стадирования, схемы терапии.

3.Ситуационная задача.

Девочка 8 лет, поступила в нефрологическое отделение с жалобами на повышенную утомляемость, боли в животе, частое болезненное мочеиспускание.

Анамнез заболевания: За 4 дня до поступления в клинику отмечался подъем температуры до 38,5°С, однократная рвота, боли в животе. Осмотрена хирургом, хирургическая патология не обнаружена.

Анамнез жизни: Девочка от первой беременности, протекающей с токсикозом второй половины, родов на 39-й неделе. Масса ребенка при рождении 3300 г, длина 51 см. Роды без стимуляции, безводный промежуток 3 часа. При рождении отмечалась асфиксия, проводились реанимационные мероприятия. Выписана на 7-е сутки. Период новорожденности без особенностей. До 1 года ничем не болела. Далее развивалась хорошо. Болела 5-6 раз в год ОРВИ.

Объективный статус: *Температура тела 38.5, ЧДД 28 в минуту, ЧСС 100 в минуту,* АД 95/45 мм рт.ст.При поступлении: состояние тяжелое, высоко лихорадит, кожные покровы чистые, слизистые оболочки сухие, лихорадочный румянец. В легких — везикулярное дыхание, хрипов нет. Тоны сердца ясные, шумов нет. Живот мягкий, болезненный в околопупочной области. Печень +1 см из-под реберного края. Мочеиспускание учащено, болезненно. В период пребывания ребенка в стационаре самочувствие улучшилось, температура нормализовалась, болевой синдром исчез.

Результаты обследования:

Общий анализ крови: НЬ - 118 г/л, Эр - 5,6х10^{12}/л, Лейк -10,5х10^{9}/л, п/я - 7%, с - *69%,* л - 22%, м - 2%, СОЭ - 15 мм/час.

Общий анализ мочи: белок - следы, относительная плотность -1,010, лейкоциты - 22-24 в п/з, эритроциты - нет.

Анализ мочи на стерильность: выделено Escerichiacoli - 100000 микробных тел/мл.

Анализ мочи по Зимницкому: ДД - 250 мл, НД - 750 мл, колебания относительной плотности - 1,010—1,020.

Биохимический анализ крови: общий белок - 75,9 г/л, альбумины -60%, мочевина - 6,32 ммоль/л, холестерин - 6,76 ммоль/л.

Экскреторная внутривенная урография: отмечена деформация чашечно-лоханочной системы. Мочеточники расширены, извиты, отмечается S-образный изгиб и сужение правого мочеточника на уровне II и III поясничных позвонков. Выделительная функция нормальная.

Задание:

1.Сформулируйте и обоснуйте диагноз.

2.Назначьте лечение больному ребенку.

3.Профилактика данного заболевания у ребенка.

Экзаменационный билет № 15

1.Хроническая крапивница: определение, эпидемиология, патогенез, классификация, клинические проявления, ступенчатая терапия.

2. Наджелудочковая пароксизмальная тахикардия: клиника, диагностика, неотложная терапия.

3. Ситуационная задача.

Мальчик, 12 лет, поступил с жалобами на боли в поясничной области, головокружение, урежение мочеиспускания.

Анамнез заболевания: Болен с рождения: в анализах мочи отмечалась лейкоцитурия (до 10 лейкоцитов в поле зрения), наблюдались эпизоды повышения температуры тела до 38,8°С. Впервые был обследован в стационаре в возрасте 2 лет, диагностирован двухсторонний смешанный ПМР IV-V ст., мегауретер. По поводу этого проведена антирефлюксная операция. В дальнейшем ребенок регулярно наблюдался нефрологом. Неоднократно выявлялась лейкоцитурия и бактериурия. С 12-летнего возраста стали отмечаться подъемы АД, в анализах мочи - нарастающая протеинурия, в биохимическом анализе крови - периодическое повышение уровня мочевины и креатинина.

Анамнез жизни: Ребенок от второй беременности, протекавшей с нефропатией в третьем триместре. Роды вторые, в срок. Масса при рождении 3600 г, длина 53 см. Грудное вскармливание до 2 мес. До 1 года страдал атопическим дерматитом. Из инфекций перенес краснуху, вирусный гепатит В. Медицинский отвод от прививок.

Объективный статус: Температура тела 38.5, ЧДД 28 в минуту, ЧСС 108 в минуту, АД 150/100 мм рт.ст.При осмотре: кожные покровы бледные, сухие. Отеков нет. В легких везикулярное дыхание, хрипов нет. Тоны сердца приглушены, систолический шум на верхушке. АД 150/100 мм рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Симптом Пастернацкого положительный с обеих сторон.

Результаты обследования:

Общий анализ крови: НЬ - 95г/л, Эр - 4,3х10^{12}/л, Лейк - 11,0х10^{9}/л, п/я - 7%, с - 71%, э - 1%, л - 16%, м - 5%, СОЭ - 25 мм/час.

Общий анализ мочи: белок - 0,6 г/л, лейкоциты - сплошь все поля зрения, эритроциты - единичные в преп., бактерии - много.

Биохимический анализ крови: общий белок - 66,0 г/л, холестерин -4,4 ммоль/л, мочевина - 15,8 ммоль/л, креатинин - 280,0 ммоль/л, кальций ионизированный - 1,2 ммоль/л.

УЗИ почек: контур почек неровный, больше справа. Правая почка - 82х40 мм, паренхима - 10 мм. Левая почка - 96х48 мм, паренхима - 19 мм. Паренхима почек уплотнена, мало структурна, эхогенность неравномерно значительно повышена, больше справа.

Проба по Зимницкому: ДД - 350,0, НД - 1600,0; колебания относительной плотности - 1,000-1,006.

Задание:

1.Сформулируйте и обоснуйте диагноз.

2.Назначьте лечение больному ребенку.

3.Профилактика данного заболевания у ребенка.

Экзаменационный билет № 16

1. Врождённые дефекты иммунитета (ВДИ) (первичные иммунодефицитные состояния): определение, эпидемиология, классификация, «настораживающие признаки» ВДИ, «маски ВДИ», принципы диагностики и лечения.

2. Обострение бронхиальной астмы: определение, диагностические критерии степени тяжести, алгоритм оказания неотложной помощи в зависимости от степени тяжести.

3. Ситуационная задача.

К девочке 2-х лет вызван участковый педиатр. Мама ребенка предъявляет жалобы на частый лающий кашель, осиплость голоса, шумное дыхание, повышение температуры до 37,5°С, беспокойство.

Анамнез заболевания: заболела ночью внезапно. Заболевание началось с появления сильного лающего кашля, повышения температуры до 38,2 °С. Мама дала ибупрофен. К утру состояние ухудшилось. Появилось шумное дыхание. Девочка стала беспокойной. В семье старший брат болен острой респираторной вирусной инфекцией.

Анамнез жизни: Девочка от 2 беременности, 2 срочных родов. Масса тела при рождении 3500 гр., рост 51 см. С 6 месяцев девочка на искусственном вскармливании. В физическом и нервно-психическом развитии от сверстников не отставала. Генеалогический анамнез: у старшего брата, 7 лет – атопический дерматит, у матери – бронхиальная астма.

Объективный статус:

Температура тела 37,5°С, ЧСС - 122 в мин., ЧДД - 34 в мин., SpO2 - 94%.

Состояние ребенка средней степени тяжести, самочувствие страдает – умеренное возбуждение. Сознание ясное. Кожные покровы бледные. При плаче отмечается цианоз носогубного треугольника и втяжение межреберных промежутков. Подкожно-жировая клетчатка развита умеренно, распределена равномерно. Слизистая оболочка задней стенки глотки гиперемирована. При перкуссии над легкими ясный легочный звук. При аускультации дыхание жесткое, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца ясные, ритмичные. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Печень по краю реберной дуги, селезенка не пальпируется. Стул, диурез не нарушены.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз.
2. Обоснуйте диагноз.
3. Нуждается ли ребенок в госпитализации?
4. План обследования.
5. Терапия.

ЭТАЛОННЫЕ ОТВЕТЫ
к фонду оценочных средств по дисциплине «Педиатрия»
для ординаторов по специальности 31.08.19 Педиатрия
Практические навыки для проведения государственной
(итоговой государственной) аттестации

1. Алгоритм оказания неотложной помощи при анафилактическом шоке

Максимум — 10 баллов

Критерии оценки:

- Оценка состояния и диагностика — 2 балла (сознание, дыхание, гемодинамика, кожа)

- Прекращение поступления аллергена — 1 балл

- Медикаментозная терапия — 3,5 балла (адреналин — обязательно(адреналин вводится в/м в переднебоковую поверхность бедра) + ГКС, β_2-агонисты, инфузионная терапия)-1 балл

- Обеспечение проходимости дыхательных путей и оксигенация — 2 балла

- Противошоковые мероприятия и мониторинг — 1 балл

2.Оценка физического развития ребёнка (антропометрия, оценка по центильным таблицам)

Максимум — 10 баллов

1. Антропометрические измерения — 3 балла (рост, длина тела, масса, ОГ, ОГК — с правильной техникой по возрасту)

2. Расчёт долженствующих величин — 1,5 балла (эмпирические формулы по возрасту)

3. Оценка по центильным таблицам — 3 балла:

- Выбор таблицы (пол , возраст)

- Определение центильного коридора (1–97+) для каждого показателя

- Гармоничность (разницакоридоров≤ 1 —норма)

- Соматотип (микро, мезо, макро)

4. Интегральная оценка — 1,5 балла (заключение, выявление патологии)

5. Документирование — 1 балл (графики, ИМТ, индексы, рекомендации)

3.Оценка нервно-психического развития ребёнка (соответствие возрастным нормам)

Максимум — 10 баллов

Критерии оценки:

1. Методика — основные линии развития — 4 балла:

- Моторика (1 мес — 5 лет)

- Мелкая моторика (захват, рисунок)

- Речь (гуление→лепет→слова→фразы→рассказ)

- Социально-эмоциональное развитие (комплекс оживления, игра, общение)

- Сенсорное развитие (зрение, слух)

- Самообслуживание (горшок, одевание, еда)

2. Интегральная оценка по возрастам — 2 балла (эпикризные сроки, группа НПР I–IV, темп развития)

3. Скрининговые шкалы — 1,5 балла (Денвер-II, M-CHAT-R)

4. Патология — 1,5 балла (РАС, ДЦП, регресс)

5. Заключение и рекомендации — 1 балл

4. Алгоритм оказания неотложной помощи при судорожном синдроме.

Максимум — 10 баллов

Критерии оценки:

1. Оценка состояния и диагностика — 2 балла

2. Базовые мероприятия — (боковое положение, O_2, венозный доступ)-1,5 балла

3. Экстренная медикаментозная терапия — 4 балла:

- 1-я линия: диазепам 0,3–0,5 мг/кг

- При неэффективности: мидазолам в/м

- Обязательно: глюкометрия и коррекция гипогликемии

- Контроль лихорадки

4. Эпилептический статус — (ИВЛ + тиопентал,пропофол, фентонил) -1,5 балла

5. Дифференциальная диагностика — 1 балл

5. Восстановление проходимости дыхательных путей. Методика проведения. Показания и противопоказания.

Максимум — 10 баллов

Критерии оценки:

1. Оценка проходимости ДП — 1,5 балла (САВ, уровень обструкции:ВДП,трахея,бронхи)

2. Базовые методы — 2,5 балла:

- Тройной приём Сафара: у детей до 1 года — нейтральное положение (не переразгибать)

- Jawthrust(техника открытия дыхательных путей) при травме шеи

- Санация ротоглотки (осторожно, не глубже видимой зоны)

3. Воздуховоды — 1,5 балла (орофарингеальный — без рвотного рефлекса; назофарингеальный — при сохранённом рефлексе)

4. Ларингеальная маска — 1,5 балла

5. Интубация трахеи — 2 балла:

- Атропин у детей < 10 лет (профилактика брадикардии)

- Размер ЭТТ: возраст/4 + 4

- Капнография — золотой стандарт подтверждения

6. Коникотомия — 1 балл (игольчатая< 10–12 лет; хирургическая > 12 лет)

7. Инородное тело — 1 балл (< 1 года: хлопки + толчки в грудь; > 1 года: прием Геймлиха)

6. Алгоритм оказания неотложной помощи при бронхообструктивном синдроме.

Максимум — 10 баллов

Критерии оценки:

1. Оценка состояния — (ЧД, аускультация, SpO_2, анамнез)- 2 балла

2. Кислородотерапия и венозный доступ — 1 балл

3. Ингаляционная бронхолитическая терапия — 3 балла :

- Сальбутамол — первая линия (дозированный аэрозольный ингалятор ,спейсер или небулайзер)

- Ипратропия бромид в комбинации

- При неэффективности: адреналин в/м, магния сульфат

4. Системные ГКС — (преднизолон 2–5 мг/кг или дексаметазон)- 1,5 балла

5. Инфузионная терапия — 1 балл

6. Жизнеугрожающая обструкция — 1,5 балла ("немое лёгкое", ИВЛ, ОРИТ

7.Проведение аускультации легких, интерпретация аускультативной картины.

Максимум — 10 баллов

1. Подготовка и техника — 2 балла (детская насадка, тёплый стетоскоп, симметричный порядок, 3 зоны: передняя → боковая → задняя)

2. Определить тип дыхания — 2,5 балла (везикулярное, пуэрильное, бронхиальное, жёсткое, ослабленное — с учётом возраста: до 6 мес — ослабленное, 6 мес–7 лет — пуэрильное, > 7 лет — везикулярное)

3. Побочные шумы — 2,5 балла (влажные, сухие, шум трения плевры, бронхофония)

4. Интерпретация при заболеваниях — 2 балла (бронхит, бронхиолит, пневмония, БА, стеноз, плеврит, ателектаз)

5. Документирование — 1 балл

8. Оценить показатели функции внешнего дыхания.

Максимум — 10 баллов

Критерии оценки:

1. Методы исследования ФВД — 2 балла (спирометрия > 5–6 лет, пикфлоуметрия, бодиплетизмография, DLCO, ИОС)

2. Подготовка и техника — 1,5 балла (отмена бронходилататоров, 3–8 манёвров, качество кривой)

3. Основные показатели — 2,5 балла:

- ФЖЕЛ (< 80% — рестрикция)

- $ОФВ_1$ (< 80% — обструкция)

- Индекс Тиффно ($ОФВ_1$/ФЖЕЛ) — ключевой: < 0,8 → обструкция; > 0,9 → рестрикция

- $СОС_{25–75}$ — ранний маркер обструкции мелких бронхов

- ПСВ — пикфлоуметрия, суточный разброс < 20%

4. Типы нарушений — 1,5 балла (обструктивный / рестриктивный / смешанный)

5. Бронходилатационный тест — 1,5 балла (прирост $ОФВ_1 \geq 12\%$ — положительный, обратимый)

6. Заключение — 1 балл

9. Алгоритм оказания неотложной помощи при гипогликемической коме.

Максимум — 10 баллов

Критерии оценки:

1. Оценка + глюкометрия — (глюкометрия — обязательный первый шаг) -2 балла

2. Базовые мероприятия — (боковое положение, венозный доступ, O_2)-1 балл

3. Медикаментозная терапия : -5 баллов

- 20% глюкоза 2 мл/кг в/в струйно — первая линия

- Контроль гликемии через 10–15 мин, повтор при необходимости

- Инфузия 10% глюкозы (5–8 мг/кг/мин) после восстановления сознания

- При рефрактерности — гидрокортизон, преднизолон

- Альтернатива без в/в доступа — глюкагон в/м

4. Профилактика рецидива — 1,5 балла

5. Особенности детей до года — 0,5 балла

10. Алгоритм оказания неотложной помощи при кетоацидотической коме.

Максимум — 10 баллов

Критерии оценки (ключевые отличия диабетической **кетоацидотичекой комы** от гипогликемической комы):

- Диагностический этап (3 балла) — акцент на запах ацетона, дыхание Куссмауля, кетоны, КЩС

- Лечебный этап (5 баллов) — принципиальная схема: сначала регидратацияNaCl, затем инсулин

- Электролиты — обязательный контроль калия (1 балл)

- Профилактика отёка мозга — неврологический мониторинг (1балл)

- Ошибка : инсулин до регидратации, пропуск калия, неоправданный бикарбонат

11. Провести расчет питания ребенку на первом году жизни.

Максимум — 10 баллов

Критерии оценки:

1. Исходные данные — 1,5 балла (возраст, масса, вид вскармливания, долженствующая масса, состояние здоровья)

2. Расчёт суточного объёма — 2,5 балла:

- До 10 дней — формула Зайцевой / Филькинштейна

- 10 дней – 1 год — объёмный метод (⅕ → ⅛ массы) или калорийный

- Ограничение: не более 1000 мл/сут

3. Разовый объём и режим — 1,5 балла (5–7 кормлений, разовый не > 200–220 мл)

4. Расчёт прикорма — 2 балла:

- Прикорм с 4–6 мес (естественное — с 6, искусственное — с 4–5)

- Последовательность: овощи → каша → мясо → фрукты → творог, кефир

- Правила: с ½ ч.л., 1 продукт за 3–5 дней, не солить

5. Примеры расчёта — 1,5 балла (1 мес, 5 мес, 9 мес)

6. Документирование — 1,5 балла (заключение, адекватность, витамин D)

12. Алгоритм оказания неотложной помощи при гипертермическом синдроме.

Максимум — 10 баллов

1. Оценка и диагностика —определение типа лихорадки — «красная » или «белая») -2 балла

2. Физические методы охлаждения — (при «белой » — только после спазмолитиков!)- 1 балл

3. Медикаментозная терапия — 4,5 балла:

- Парацетамол 10–15 мг/кг — первая линия

- Ибупрофен 5–10 мг/кг — альтернативный препарат

- При «белой » — обязательно спазмолитики (но-шпа,папаверин)

- При неэффективности → литическая смесь в/м

4. Показания к госпитализации — 1 балл

5. Что нельзя — 1 балл

13. Провести расчет питания новорожденному ребенку.

Максимум — 12 баллов

1. Исходные данные — 2 балла (день жизни, масса при рождении, текущая масса, доношенность, вид вскармливания, состояние здоровья)

2. Расчёт суточного объёма (первые 10 дней) — 2,5 балла:

- Формула Зайцевой — 2% от массы × n (основной метод)

- Формула Филькинштейна — n × 70 (масса < 3200 г) или n × 80 (масса > 3200 г)

- Не более ⅕ массы тела в первые 10 дней

3. Разовый объём — 2 балла:

- Ориентир: n × 10 (мл) — 1-й день 10 мл, 5-й — 50 мл, 10-й — 100 мл

- Контрольное взвешивание (до и после кормления)

4. После 10-го дня — 1,5 балла (калорийный метод 100–120 ккал/кг или объёмный — ⅕ массы)

5. Недоношенные — 1,5 балла (калорийный метод 120–130 ккал/кг, Premature смесь, зонд при отсутствии сосательного рефлекса)

6. Оценка и коррекция — 1,5 балла (контроль лактации, докорм, витамин D)

7. Документирование — 1 балл

14. Алгоритм оказания неотложной помощи при остром стенозирующем ларинготрахеите.

- Мгновенно распознаёт острый стенозирующий ларинготрахеит (круп) по триаде симптомов: лающий кашель, осиплость голоса, инспираторный стридор.

- Чётко стадирует стеноз по шкале Уэстли (WestleyCroupScore):

| Признак | 0 баллов | 1 балл | 2 балла | 3 балла |

| Стридор | Нет | При возбуждении | В покое (инспираторный) | — |

| Втяжение | Нет | Лёгкое | Умеренное | Выраженное |

| Проходимость ДП | Норма | Незначительно снижена | Средне снижена | Значительно снижена |

| Цианоз | Нет | — | При возбуждении | В покое |

| Сознание | Норма | — | Возбуждение | Угнетение |

Степени стеноза (клиническая классификация):

- I степень (компенсация): осиплость, лающий кашель, стридор и втяжение при беспокойстве (только при возбуждении). $SpO_2 > 95\%$.

- II степень (субкомпенсация): стридор и втяжение в покое, тахипноэ, возбуждение. SpO_2 92–95%.

- III степень (декомпенсация): выраженный стридор, цианоз, потливость, парадоксальное дыхание, возбуждение/сонливость. $SpO_2 < 90\%$.

- IV степень (асфиксия): угасание стридора (парадоксальная тишина), брадикардия, артериальная гипотензия, кома. SpO_2 без O_2 — критическое снижение.

- Демонстрирует полный пошаговый алгоритм:

Степень | Действия

I (компенсация) Успокоить, холодный воздух/пар, дексаметазон 0,6 мг/кг в/м или peros однократно. Наблюдение 4–6 ч. |

II (субкомпенсация) Увлажнённый O_2, дексаметазон 0,6 мг/кг в/м/в/в, ингаляция адреналина (рацемический 0,5 мл в 3 мл физраствора или L-адреналин 1:1000 2–5 мл). Наблюдение в стационаре ≥ 12 ч. |

III (декомпенсация) Эпинефринингаляционно + системный кортикостероид в/в, кислород (высокий поток/CPAP), готовность к интубации. Госпитализация в ОИТ.

IV (асфиксия) Интубация трахеи (или коникотомия при невозможности), ИВЛ, адреналин + кортикостероид в/в. ОИТ.

- Уточняет дифференциальную диагностику:

- Эпиглоттит: острое начало, дисфагия, «триада — слюнотечение, высокая температура, тихий стридор» (не лающий кашель!). Опасно осматривать горло! Интубация в операционной.

- Инородное тело: внезапное начало, асимметрия дыхания, нет осиплости.

- Ангионевротический отёк: отёк лица/губ, уртикарная сыпь, быстрое развитие.

- Заглоточный абсцесс: боль при глотании, запрокидывание головы, гипертермия.

- Называет препараты и дозы:

- Дексаметазон: 0,6 мг/кг в/м/в/в/peros (макс. 10 мг). Альтернатива: преднизолон 2–5 мг/кг, будесониднебулайзер 2 мг (при лёгкой степени).

- Адреналин (ингаляционно):

- L-адреналин 1:1000 — 2–5 мл (0,02–0,05 мг/кг) небулайзер.

- Рацемический адреналин 2,25% — 0,5 мл (макс 0,75 мл) в 3 мл физраствора.

- Эффект адреналина: через 10–30 мин, длительность 2–3 ч. Возвратный эффект возможен (re-bound) — пациент должен быть под наблюдением.

- Мониторинг: SpO_2 непрерывно, оценка по шкале Уэстли каждые 1–2 часа, ЧСС/ЧД, АД.

- Показания к интубации:

- III степень (неэффективность ингаляций + кортикостероида).

- IV степень.

- Нарастающая гипоксемия ($SpO_2 < 90\%$ на O_2).

- Угнетение сознания, усталость ребёнка («парадоксальная тишина» — угасание стридора).

- Техника интубации:

- Размер эндотрахеальной трубки: на 0,5–1,0 мм меньше расчётного (отёк гортани).

- Лучше оставить трубку на 2–3 дня, экстубация после регресса стридора (проба с раздуванием манжеты).

15. Проведение аускультации сердца, интерпретация аускультативной картины.

Максимум — 10 баллов

1. Подготовка и техника — 2 балла (5 стандартных точек, детская насадка, 3 положения: лёжа → левый бок → стоя)

2. Тоны сердца — 2,5 балла (I, II, III, IV тон; акцент II тона на ЛА, аорте; III тон — норма до 7–10 лет, IV — патология)

3. Шумы сердца — 3 балла:

- Систолические (изгнания, пансистолический, поздний)

- Диастолические (прото-, мезо-, пресистолический)

- Интенсивность I–VI, форма, проводимость, связь с дыханием,положением

4. Функциональные vs органические шумы — 1,5 балла (критически важный навык!)

5. Основные ВПС — 1 балл (ДМЖП, ДМПП, ОАП, аортальный стеноз, тетрадаФалло)

6. Документирование — 1 балл

16. Алгоритм проведения сердечно-легочной реанимации на догоспитальном этапе, контроль эффективности, условия прекращения проведения реанимационных мероприятий.

Демонстрирует полный алгоритм СЛР по протоколу AHA/ERC (2020–2025) с учётом возраста:

1. Оценка и безопасность

- Оценка сознания (оклик, тормошение).

- Вызов помощи (2-й человек → 103), громкая связь.

- Оценка дыхания и пульса одновременно (не более 10 сек!).

- У детей < 1 года — пульс на плечевой артерии.

- У детей ≥ 1 года — пульс на сонной/бедренной артерии.

- Если нет сознания, нет дыхания (или агональное) и нет пульса → начать СЛР.

2. Компрессии (C — Circulation)

- До 1 года (грудные): 2 пальца / большой палец (двумя руками вокруг грудной клетки). Глубина — 4 см (⅓ переднезаднего размера). Частота — 100–120/мин.

- 1–8 лет: 1 рука (или 2 руки у крупных детей). Глубина — 5 см (⅓ размера). Частота — 100–120/мин.

- > 8 лет: 2 руки. Глубина — 5–6 см. Частота — 100–120/мин.

- Соотношение 15:2 (если 1 реаниматор) или 15:2 (2 реаниматора для детей) / 30:2 (1 реаниматор всех возрастов).

- Полная декомпрессия грудной клетки (не отрывать руки), минимальные перерывы (< 10 сек).

3. Проходимость ДП (A — Airway)

- Тройной приём Сафара (запрокидывание + выдвижение нижней челюсти).

- При подозрении на травму ШОП — только выдвижение нижней челюсти без запрокидывания.

- Воздуховод (Guedel / носовой).

4. ИВЛ (B — Breathing)

- Рот-ко-рту/носу (у детей до 1 года — рот ко рту и носу одновременно).

- Мешок Амбу + маска (выбор маски по возрасту, приём СЕС).

- Дыхательный объём — до появления экскурсии грудной клетки (не более 1 сек на вдох).

- FiO_2 1,0 (чистый O_2).

5. Расширенная реанимация (ALS/PALS)

- Ритмы:

- Асистолия/ЭМД (PulselessElectricalActivity — PEA): компрессии + ИВЛ + адреналин.

- Фибрилляция желудочков (ФЖ) / желудочковая тахикардия (ЖТ) без пульса: дефибрилляция + компрессии/ИВЛ + адреналин/амиодарон.

- Дефибрилляция:

- Ручной разряд: 4 Дж/кг (первый), затем ≥ 4 Дж/кг (макс. 10 Дж/кг или взрослая доза 200 Дж).

- AED (автоматический наружный дефибриллятор): для детей 1–8 лет — детские электроды/детский режим; > 8 лет — взрослые электроды.

- После разряда — немедленно компрессии (без проверки ритма/пульса) 2 мин.

- Внутрикостный/венозный доступ (в/к — предпочтительный у детей до 6 лет без венозного доступа).

- Медикаменты:

- Адреналин: 0,01 мг/кг в/в/в/к (0,1 мл/кг 1:10 000). Первая доза — после 2-го цикла, повтор каждые 3–5 мин.

- Амиодарон: 5 мг/кг в/в/в/к при рефрактерной ФЖ/ЖТ (после 3-го разряда). Повтор 5 мг/кг (макс. 300 мг).

- Лидокаин: 1 мг/кг в/в/в/к (альтернатива амиодарону).

- Глюкоза: 10% 2–5 мл/кг в/в (при гипогликемии).

- Кальция хлорид 10%: 0,2 мл/кг в/в (при гиперкалиемии, гипокальциемии, передозировке блокаторов Са-каналов).

6. Контроль эффективности СЛР (каждые 2 мин):

- Проверка пульса (после 2 мин реанимации, на 5–10 сек).

- Капнография ($EtCO_2$): ≥ 10–15 мм рт. ст. (прогностически благоприятно). Рост $EtCO_2$ — признак восстановления спонтанного кровообращения (ROSC).

- Пульсоксиметрия (после ROSC — цель SpO_2 94–98%).

- Инвазивное АД (диастолическое АД > 25–30 мм рт. ст. у детей — признак эффективных компрессий).

- Зрачки (сужение — перфузия мозга, расширение без фотореакции — плохой прогноз).

- Признаки ROSC (возврат спонтанного кровообращения):

- Пульс, АД, $EtCO_2$ резко ↑ (> 35–40 мм рт. ст.), зрачки сужаются, SpO_2 появляется.

7. Условия прекращения реанимации:

- Восстановление спонтанного кровообращения (ROSC) — реанимация продолжается в виде постреанимационной терапии.

- Невозможность продолжать из-за физического истощения реаниматора (только если нет замены).

- Констатация смерти врачом:

- Асистолия на ЭКГ в ≥ 2 отведениях.

- Отсутствие признаков жизни (нет пульса, дыхания, сознания) не менее 30 мин непрерывной реанимации (у детей — с учётом гипотермии, утопления в ледяной воде — до 60 мин).

- Опасность для реаниматора (пожар, обрушение, взрыв).

- Предварительно подписанный отказ от реанимации (DNR — в РФ не практикуется у детей на догоспитальном этапе, но учитывается при наличии документов).

8. Постреанимационная терапия:

- Целевая температура: 34–36°C (терапевтическая гипотермия) при коме после ROSC.

- ИВЛ — нормовентиляция ($EtCO_2$ 35–40 мм рт. ст.).

- АД — поддержание систолического АД ≥ 5-го перцентиля (дофамин/норадреналин).

- Гликемия — нормогликемия (избегать гипо- и гипергликемии).

- ЭКГ после ROSC — ишемия, аритмии.

17. Оценка результатов лабораторного и инструментального обследования у детей с различной патологией.

Максимум 10 баллов

- Знание возрастных норм (2,5 балла) — ОАК, ОАМ, биохимия, КЩС, инструментальные показатели

- Интерпретация по нозологиям (4 балла) — ОАК при анемиях, инфекциях, лейкозах, биохимия при кетоацидозе,гепатите, ОПН, рахите, ОАМ при инфекции мочевых путей, гломерулонефрите, инструментальные данные (ЭКГ, рентген, НСГ)

- Постановка предварительного диагноза (2 балла) — ведущий синдром, дифдиагноз, дообследование

- Оценка динамики и коррекция терапии (1 балл)

- Коммуникативные навыки (0,5 балла)

NB! Интерпретация в зависимости от возраста ребенка

18. Оценка результатов функционального обследования органов дыхания, сердечно-сосудистой системы, желудочно-кишечного тракта, печени, почек, ЦНС и др.

Максимум 10 баллов

- Полноценное и последовательное описание методики исследования всех систем (дыхание, ССС, ЖКТ, печень, почки, ЦНС и др.).(2 балла)

- Демонстрация всех этапов: перкуссии, пальпации, аускультации с учётом возрастных особенностей ребёнка. (2 балла)

- Точное и полное перечисление нормативов (ЧДД, ЧСС, АД, границ органов, рефлексов) по возрастам. (2 балла)

- Уверенное выявление и интерпретация патологических симптомов (хрипы, шумы, гепатоспленомегалия, менингеальные знаки и т.д.) (2 балла)

- Логичное формулирование клинического заключения: норма , отклонение , требующее дообследования.

- Свободное владение дифференциально-диагностическими рядами при выявленных изменениях.(1 балл)

19. Составление календаря вакцинации.

Максимум 10 баллов

- Знание Национального календаря (3,5 балла) — сроки и схемы всех вакцин + минимальные интервалы

- Противопоказания (2 балла) — истинные vs ложные (важнейшая тема)

- Индивидуальный календарь при отставании (2 балла) — с примером для ребёнка 2 лет без прививок

- Документация (1 балл)

- Поствакцинальные реакции и осложнения (1 балл)

- Коммуникация с родителями (0,5 балла)

20. Алгоритм оказания неотложной помощи при остром отравлении у детей.

Максимум 10 баллов

1. Определение и актуальность — острое отравление как угрожающее жизни состояние, роль фактора времени-(2 балла)

2. Диагностика (анамнез + клиника):

- Сбор анамнеза: что принял, когда, сколько, путь поступления, (перорально, ингаляционно, через кожу).

- Запах изо рта, состояние кожи и слизистых, размер зрачков, неврологическая симптоматика, нарушения дыхания и гемодинамики.

- Дифференциальная диагностика (исключение менингита, ЧМТ, гипогликемии, судорожного синдрома, нейроинфекции).

3. Базовый алгоритм действия на догоспитальном этапе: -(2 балла)

- ОценкаABCDE

- Обеспечение проходимости дыхательных путей, кислород, венозный доступ.

- Мониторинг (SpO_2, АД, ЧСС, уровень сознания, ЭКГ).

4. Прекращение поступления токсина: -(2 балла)

- Перорально: промывание желудка (показания, сроки — первые 1–2 ч, противопоказания, техника у детей).

- Ингаляционно: удаление из зоны поражения.

- Через кожу: снять одежду, обмыть водой.

- Энтеросорбенты (активированный уголь: 1 г/кг, показания и противопоказания).

5. Антидотная терапия (конкретные антидоты!): -(2 балла)

- Атропин — ФОС.

- Налоксон — опиоиды.

- Флумазенил — бензодиазепины.

- N-ацетилцистеин — парацетамол.

- Этанол ,фомепизол — метанол, этиленгликоль.

- Витамин К (фитоменадион) — антикоагулянты.

- Дефероксамин — железо.

- Унитиол — тяжёлые металлы.

- Метиленовый синий — метгемоглобинобразователи.

6. Симптоматическая терапия: -(2 балла)

- Судороги: диазепам, мидазолам.

- Гипогликемия: 10–20% глюкоза в/в (2 мл/кг 20% глюкозы).

- Бради-тахиаритмии: соответствующая коррекция.

- Гипотония: инфузионная терапия, вазопрессоры.
- Угнетение дыхания: ИВЛ.
- Гипертермия, гипотермия — коррекция.

7. Особенности у детей разного возраста: -(2 балла)
- Трудности промывания желудка у детей до 3 лет.
- Расчёт доз на кг массы тела.
- Отсутствие возможности промывания при угнетении сознания без интубации.
- Высокий риск гипотермии, гипогликемии, апноэ.

8. Показания к госпитализации: -(2 балла)
- Все дети с подозрением на острое отравление.
- Наличие клинических симптомов интоксикации.
- Суицидальные попытки (психолог/психиатр).

9. Типичные ошибки при оказании помощи:-(3 балла)
- Отсутствие контроля проходимости дыхательных путей.
- Позднее начало — задержка с промыванием желудка.
- Неправильный расчёт доз сорбентов и антидотов.
- Игнорирование ЭКГ-мониторинга (кардиотоксические яды).

21. Техника введения прикорма у ребенка на первом году жизни при искусственном вскармливании.

Максимум 10 баллов

- Базовые принципы (2,5 балла) — сроки 4–6 мес., признаки готовности, отличие от ГВ
- Схема введения (3 балла) — последовательность: овощи/каши → мясо → кисломолочные → фрукты/желток/рыба, объёмы по месяцам
- Техника введения (2,5 балла) — , алгоритм введения одного продукта, консистенция по возрасту
- Примерный рацион (1 балл) — по месяцам от 4 до 12 мес.
- Безопасность (0,5 балла) — запрещённые продукты до 1 года (цельное молоко, мёд, соль, сахар, грибы, орехи)
- Коммуникация (0,5 балла)

22. Проведение пальпации живота, интерпретация пальпаторной картины.

Максимум — 10 баллов

Критерии оценки:

1. Подготовка и положение — 1,5 балла (тёплые руки, согнутые ноги, отвлечение, дыхание ртом)

2. Поверхностная пальпация — 2 балла (начинать с левой подвздошной; определить мышечное напряжение(дефанс), локальная болезненность, симптомы раздражения брюшины)

3. Глубокая пальпация (Образцов-Стражеско) — 3 балла:

- Строгий порядок: сигмовидная → слепая → поперечная ободочная → восходящая ободочная →нисходящая ободочная → большая кривизна желудка →печень → селезёнка → ПЖ → желудок

- Печень: у детей до 7 лет +1–2(3) см из-под рёберной дуги — физиологическая норма

4. Специальные приёмы — 2 балла (аппендикулярные, инвагинация, билиарные, панкреатические симптомы)

5. Документирование — 1 балл

23. Алгоритм оказания неотложной помощи при острой задержке мочи.

Максимум 10 баллов

- Полное знание этиологии и патогенеза острой задержки мочи (ОЗМ) у детей разного возраста. -2 балла

- Четкий алгоритм действий: оценка состояния, сбор анамнеза, физикальное обследование (пальпация, перкуссия мочевого пузыря).- 1балл

- Безупречное обоснование показаний к катетеризации мочевого пузыря с учетом возраста и пола ребёнка.-1балл

- Правильный выбор катетера (размер, тип — Фолея, Нелатона), техника введения, асептика.-1балл

- Знание противопоказаний (травма уретры, острый уретрит, подозрение на разрыв мочевого пузыря) и альтернативных методов (цистостома, надлобковая пункция).-1балл

- Уверенное владение дифференциальной диагностикой (анурия, нейрогенный мочевой пузырь, обструкция камнем, фимоз, стриктура).-1балл

- Четкое определение дальнейшей тактики: госпитализация, дообследование (УЗИ, урография), консультация уролога.-1балл

- Учет возрастных особенностей: новорождённые, дети раннего возраста, подростки.-1балл

24. Методика измерения и оценки артериального давления у детей различного возраста.

Максимум — 10 баллов

1. Выбор оборудования и подготовка — 2 балла:

- Манжета — 40% окружности плеча (слишком малая → ложное повышение, слишком большая → ложное занижение)

- Выбор метода: аускультативный (Коротков) у детей > 3 лет, осциллометрический — < 3 лет

2. Техника измерения — 3 балла:

- Рука на уровне сердца, манжета на 2–3 см выше локтевой ямки

- I фаза = САД, V фаза = ДАД (IV фаза — у детей, если тоны до 0)

- Скорость спуска 2–3 мм/сек

- 2–3 измерения, среднее значение

3. Интерпретация по центилям — 2,5 балла:

- Выбор таблицы по полу, возрасту и центилю роста (рост коррелирует с АД сильнее)

- Норма: < 90-го центиля; предгипертензия: 90–95; гипертензия I ст.: 95–99; II ст.: > 99-го + 5 мм

4. Особенности по возрастам — 1 балл

5. Документирование — 1 балл

25. Принципы расчета инфузионной терапии у детей с различной патологией.

Максимум 10 баллов

- Физиологические основы (2 балла) — возрастные особенности, норма электролитов

- Метод 4-2-1 (3 балла) — расчёт суточной потребности, подбор растворов

- Дегидратация (2 балла) — оценка степени, распределение объёма

- Особые состояния (1,5 балла) — ДКА, гипе, гипонатриемия, ожоги, СН, ПН

- Мониторинг (1 балл) — диурез, электролиты, ЦВД, водный баланс

- Коммуникация (0,5 балла)

26. Оценить результаты рентгенографического исследования органов грудной клетки.

Максимум — 10 баллов

Критерии оценки:

1. Качество снимка — 1,5 балла (симметричность, глубина вдоха — диафрагма на уровне VI–VII рёбер у детей / VIII–IX у грудных)

2. Лёгочные поля — 2,5 балла (прозрачность, лёгочный рисунок, корни, очаговые, инфильтративные тени, воздушная бронхограмма — признак консолидации)

3. Средостение — 1,5 балла (тень сердца, КТИ < 0,5; тимус — симптом «паруса» у детей до 2–3 лет; лимфоузлы, смещение трахеи)

4. Диафрагма и плевра — 1,5 балла (синусы, пневмоторакс — линия висцеральной плевры, смещение средостения)

5. Костные структуры — 1 балл

6. Возрастные особенности — 1 балл (тимус, высота диафрагмы, КТИ у новорождённых до 0,55)

7. Заключение — 1 балл

27. Неотложная помощь при отеке легких.

- Чёткая пошаговая алгоритмическая тактика:

1. Придание возвышенного положения (сидя с опущенными ногами).

2. Оксигенотерапия (увлажнённый O_2, при неэффективности — CPAP/ИВЛ).

3. Пенная ингаляция (пеногасители — 30–40° этиловый спирт через увлажнитель).

4. Фуросемид (1–2 мг/кг в/в) — расчёт дозы по весу.

5. Инотропная поддержка (добутамин, дофамин) при кардиогенном отёке.

6. При артериальной гипертензии — нитроглицерин/нитропруссид натрия (титрование).

- Правильно называет противопоказания (например, морфин — при угнетении дыхания у детей раннего возраста).

28. Неотложная помощь при коллапсе.

Максимум 10 баллов

- Диагностика (3 балла) — клиническая картина коллапса, дифференциальная диагностика с обмороком (кратковременная потеря сознания) и шоком (стойкая гипоперфузия), выявление причины (инфекция, ортостатика, кардио, гиповолемия, анафилаксия, надпочечники, анемия)

- Лечебный этап (5 баллов):

- Положение Тренделенбурга — ноги выше головы на 20–30°

- Болюс 20 мл/кг кристаллоида → повтор при необходимости

- Вазопрессоры (допамин — первая линия; норадреналин — рефрактерный; адреналин — анафилаксия)

- Этиотропная терапия (адреналин при анафилаксии, гидрокортизон при надпочечниковой недостаточности, антибиотики при сепсисе)

- Коррекция гипогликемии, электролитов, ацидоза

- Наблюдение (1 балл) — АД, ЧСС, диурез, ЦВД, лактат

- Коммуникация (1 балл)

29. Неотложная помощь при острой сердечной недостаточности.

Максимум 10 баллов

- Глубокое знание патофизиологии острой сердечной недостаточности у детей (систолическая / диастолическая дисфункция, перегрузка объёмом , давлением).-2 балла

- Четкая клиническая классификация: кардиогенный шок, отёк лёгких, острая правожелудочковая недостаточность.-1балл

- Безупречный алгоритм неотложной помощи: оценка витальных функций (АД, ЧСС, сатурация, диурез), положение пациента, оксигенотерапия.-1балл

- Фармакотерапия по протоколу: диуретики (фуросемид), инотропы (добутамин, дофамин), вазодилататоры (нитроглицерин, нитропруссид) — дозы, пути введения, возрастные дозировки.-2 балла

- Показания к ИВЛ, критерии эффективности терапии.- 1балл

- Дифференциальная диагностика: кардиогенный или септический шок, гиповолемия, тампонада сердца, ТЭЛА.-1балл

- Учет возрастных особенностей (новорождённые, грудные дети, старшие дети)-1балл

- Определение дальнейшей тактики: госпитализация в реанимацию , кардиологию, ЭхоКГ, ЭКГ, консультация кардиолога.-1балл

30. Неотложная помощь при гипертоническом кризе.

Максимум 10 баллов

- Диагностика (3,5 балла) — нормы АД по возрасту (формула: 90 + 2 × возраст), гипертоническая ургентность (без поражения органов-мишеней) экстренность (с поражением ЦНС/сердца/почек), правильное измерение (манжета, обе руки + нога)

- Лечебный этап (4,5 балла):

- Ургентность → перорально (каптоприл, амлодипин, нифедипинретард)

- Экстренность в/в в ОРИТ: никардипин (препарат выбора у детей), лабеталол, нитропруссид

- Цель: снижение не более 25% за 1–2 ч (не нормализация)

- Феохромоцитома → фентоламин

- Купирование осложнений (судороги → магния сульфат, отёк лёгких → фуросемид)

- Наблюдение (1 балл)

- Коммуникация (1 балл)

31. Неотложная помощь при приступе желудочковой тахикардии.

Максимум 10 баллов

- Мгновенно распознаёт ЖТ на ЭКГ по критериям:

- Широкие комплексы QRS (≥ 0,09–0,12 сек в зависимости от возраста: > 0,09 у детей < 6 лет, > 0,10 у детей 6–12 лет, > 0,11 у детей > 12 лет).

- ЧСС — выше 97-го перцентиля для возраста (обычно > 160–200/мин у детей).

- АВ-диссоциация (Р-волны и QRS не связаны — «ключ» диагностики).

- Сливные/захватные сокращения (Dresslerbeats / fusionbeats).

- QRS мономорфные (одна форма) или полиморфные (TorsadedePointes).

- Дифференцирует с СВТ с аберрацией (блокада ножки, WPW):

- ЖТ: АВ-диссоциация, > 3 отведения с конкордантностью QRS (все вверх или все вниз в грудных), QRS > 0,14–0,16 сек.

- СВТ с аберрацией: нормальная ось, Р-волны 1:1 с QRS, QRS узкий или типичная блокада ножки.

- Оценивает гемодинамическую стабильность (решающий фактор тактики):

- Стабильная: АД > 5-го перцентиля, сознание ясное, SpO_2 > 94%, нет отёка лёгких.

- Нестабильная: гипотензия (АД < 5-го перцентиля), угнетение сознания, SpO_2 < 90%, отёк лёгких, боль в груди.

Алгоритм действий:

ЖТ без пульса / Фибрилляция желудочков → протокол СЛР (см. предыдущие критерии): дефибрилляция 4 Дж/кг → адреналин 0,01 мг/кг → амиодарон 5 мг/кг.

Нестабильная ЖТ (с пульсом, но гемодинамически нестабильна):

1. Синхронизированная кардиоверсия:

- Седация (мидазолам 0,05–0,1 мг/кг в/в + кетамин 1 мг/кг в/в или фентанил 1–2 мкг/кг).

- Разряд: 0,5–1 Дж/кг (синхронизированный).

- При неэффективности: 2 Дж/кг.

- При неэффективности → увеличить до 4 Дж/кг (макс. 10 Дж/кг).

2. Если кардиоверсия неэффективна → амиодарон 5 мг/кг в/в (или лидокаин 1 мг/кг в/в) → повтор кардиоверсии.

-Стабильная ЖТ (с пульсом, гемодинамически стабильна):

1. Амиодарон:

- 5 мг/кг в/в за 20–60 мин (макс. 300 мг).

- Можно повторить 5 мг/кг (макс. 15 мг/кг/сут или 2 г/сут).

2. Лидокаин (альтернатива):

- 1 мг/кг в/в болюс (макс. 100 мг).

- Инфузия: 20–50 мкг/кг/мин.

3. Прокаинамид:

- 15 мг/кг в/в за 30–60 мин (макс. 1,5 г у подростков).

4. Коррекция электролитов:

- K^+ 4,5–5,0 ммоль/л.

- Mg^{2+} 0,8–1,2 ммоль/л.

- Магния сульфат 25–50 мг/кг в/в (дополнительно при TorsadedePointes).

Torsade de Pointes (полиморфнаяЖТ):

- Магния сульфат 25–50 мг/кг в/в (макс. 2 г за 5–10 мин).

- Ускорение ритма: временнаякардиостимуляция или изопротеренол 0,05–2 мкг/кг/мин.

- Отмена препаратов, удлиняющих QT.

Пост-купирование:

- ЭКГ в 12 отведениях после восстановления ритма.

- Мониторинг ритма, АД, SpO_2.

- Поиск причины: ЭхоКГ (кардиомиопатия), электролиты (K^+, Mg^{2+}, Ca^{2+}), токсикология (антидепрессанты, кокаин, антигистаминные), удлинённый QT (интервал QTc> 460 мс у детей).

- Лечение основного заболевания.

- Консультация детского кардиолога/аритмолога.

32. Алгоритм оказания неотложной помощи при отравлении грибами.

Максимум 10 баллов

Мгновенно распознаёт отравление грибами по характерному латентному периоду и ведущему синдрому.

- Чётко дифференцирует группы грибов по клинике:

- Бледная поганка (латентный период 6–24 ч → холераподобный понос → печёночно-почечная недостаточность)..(2 балла)

- Мухоморы (латентный период 30 мин – 2 ч → холинергический синдром — слюнотечение, миоз, брадикардия, галлюцинации)..(2 балла)

- Строчки(сморчки) (латентный период 6–12 ч → гемолиз, судороги, гемоглобинурия)..(2 балла)

- Демонстрирует полный пошаговый алгоритм:.(2 балла)

1. Промывание желудка (только при сохранном сознании, не позднее 4–6 ч).

2. Сорбенты (активированный уголь 1 г/кг, повторно каждые 4–6 ч при бледной поганке).

3. Инфузионная терапия (кристаллоиды — коррекция гиповолемии и гипогликемии).

4. Антидотная терапия:

- Атропин (0,02–0,05 мг/кг в/в) — при мухоморах / холинергическом синдроме.

- Пиридоксин (вит. B_6) — при строчках (связывает гирометрин, доза 25 мг/кг в/в).

- Ацетилцистеин + силибинин (легалон) — при бледной поганке (защита печени).

5. Форсированный диурез.

- Учитывает возрастные и весовые дозировки.(2 балла)

- Называет показания для госпитализации в ОРИТ, отделение токсикологии(0,5 балла)

33. Алгоритм оказания неотложной помощи при электротравме.

Максимум 10 баллов

Ключевые особенности электротравмы в педиатрии:

- Длительная СЛР до 30 мин — при электротравме это допустимо и даже рекомендовано(2 балла)

- Трансторакальный путь тока (рука–рука) — самый опасный, риск ФЖ(2 балла)

- Субфасциальные ожоги — коварны, видимые раны могут быть малы, а под ними — массивный некроз(2 балла)

- Обязательная госпитализация минимум 24 ч даже при «лёгкой» травме(2 балла)

- Компрессионный перелом позвоночника — часто пропускается (судорожный мышечный спазм или падение) (2 балла)

34. Алгоритм оказания неотложной помощи при вдыхании инородного тела.

Максимум 10 баллов

- Главное правило — не трогать ребёнка при продуктивном кашле: вмешательство при частичной обструкции может ухудшить ситуацию(2 балла)

- Слепая пальцевая ревизия запрещена (2 балла)

- Разные приёмы по возрасту: хлопки+толчки в грудь (< 1 года) ,Геймлих (> 1 года) (2 балла)

- Удаления — жёсткая бронхоскопия под наркозом(2 балла)

- Обязательная госпитализация минимум на 24 ч даже после успешного удаления(2 балла)

35. Алгоритм оказания неотложной помощи при геморрагическом шоке.

Максимум 10 баллов

- Мгновенно распознаёт геморрагический шок по клиническим признакам и стадирует его (I–IV степень по тяжести кровопотери).

- Точно рассчитывает процент кровопотери (у детей — по клиническим критериям, АД, ЧСС, диурез, цвет кожи, уровень сознания):

- I степень (до 15% ОЦК) — компенсированный.

- II степень (15–25%) — субкомпенсированный.

- III степень (25–40%) — декомпенсированный обратимый.

- IV степень (> 40%) — необратимый.

- Демонстрирует полный пошаговый алгоритм:

1. Остановка кровотечения (пальцевое прижатие, давящая повязка, жгут — строго по показаниям, турникет, хирургический гемостаз).

2. Обеспечение венозного доступа (2 периферические вены, внутрикостный доступ — у детей при коллапсе).

3. Инфузионная терапия:

- Первый болюс: 0,9% NaCl , Рингер-лактат 20 мл/кг за 10–20 мин.

- Оценка ответа. При отсутствии эффекта — повторный болюс 20 мл/кг.

- Показания к гемотрансфузии: декомпенсированный шок, отсутствие ответа на 2–3 болюса кристаллоидов.

4. Гемотрансфузия:

- Эритроцитарная масса 10–15 мл/кг.

- СЗП — при коагулопатии (массивная трансфузия).

- Протокол массивной гемотрансфузии (1:1:1 — эр.масса : СЗП : тромбоциты).

5. Мониторинг: АД, ЧСС, сатурация, диурез (катетер!), ЦВД, лактат, гематокрит, гемоглобин, КЩС, электролиты.

- Учитывает возрастные особенности: у новорождённых — ОЦК 80–90 мл/кг, у грудных — 75–80 мл/кг, у старших — 70 мл/кг.

- Называет показания к хирургическому гемостазу, госпитализации в ОИТ.

36. Алгоритм оказания неотложной помощи при носовом кровотечении.

Максимум 10 баллов

1. Обеспечьте правильное положение. Усадите ребёнка, слегка наклонив его голову вперёд (не запрокидывайте назад!). Это нужно, чтобы кровь вытекала наружу, а не стекала по задней стенке глотки, провоцируя рвоту или аспирацию.

2. Успокойте ребёнка. Стресс и испуг могут привести к повышению давления и усилению кровотечения.

3. Прижмите крылья носа к перегородке. Аккуратно зажмите обе ноздри пальцами на 10–15 минут. Ребёнок должен дышать ртом. Важно: не отпускайте пальцы раньше времени, чтобы проверить, остановилось ли кровотечение — так можно сорвать образовавшийся сгусток.

4. Приложите холод на переносицу. Это помогает уменьшить приток крови к полости носа. Можно использовать лёд, обёрнутый в ткань, или холодный компресс.

5. При неэффективности — используйте дополнительные средства. Если кровотечение не остановилось, можно аккуратно ввести в носовой ход стерильный ватный тампон, смоченный 3% раствором перекиси водорода (оказывает прижигающее действие) или 0,1% раствором адреналина (обладает сосудосуживающим эффектом). Также можно использовать гемостатическую губку.

6. Оцените состояние и решите, нужна ли скорая помощь. Вызовите бригаду неотложной помощи, если:

- кровотечение не останавливается в течение 15–20 минут после начала мероприятий;

- кровотечение очень обильное (кровь вытекает струёй);

- у ребёнка появились признаки значительной кровопотери: бледность, слабость, головокружение, сонливость, потеря сознания;

- кровотечение возникло после травмы головы или носа;

- у ребёнка есть нарушения свёртываемости крови (например, гемофилия) или он принимает препараты, разжижающие кровь (аспирин, ибупрофен);

- из носа выделяется пенящаяся кровь (подозрение на повреждение лёгких) или наблюдается рвота с кровью (возможно, кровотечение из ЖКТ);

- вместе с кровью вытекает прозрачная жидкость (подозрение на перелом основания черепа).

Чего делать нельзя:

- Не запрокидывайте голову ребёнка назад. Это опасно: кровь может попасть в дыхательные пути или желудок, вызвав рвоту или аспирацию.

- Не укладывайте ребёнка горизонтально. В таком положении кровь приливает к голове, и кровотечение может усилиться.

- Не вводите в нос сухие тампоны или посторонние предметы. Это может привести к травме слизистой и затруднить последующее извлечение.

- Не разрешайте ребёнку сморкаться или активно двигаться сразу после остановки кровотечения, чтобы не сорвать образовавшийся сгусток.

37. Алгоритм оказания неотложной помощи ребенку с острой дыхательной недостаточностью.

Максимум 10 баллов

- Мгновенно распознаёт ОДН по клиническим критериям (одышка, цианоз, участие вспомогательной мускулатуры, StO_2, ЧД, ЧСС, парадоксальное дыхание).

- Чётко стадирует ОДН (I – компенсация, II – субкомпенсация, III – декомпенсация) и определяет тип (гипоксемический$PaO_2 < 60$ / вентиляционный $PaCO_2 > 50$).

- Демонстрирует полный пошаговый алгоритм:

1. Оценка ABCDE (Airway, Breathing, Circulation, Disability, Exposure).

2. Обеспечение проходимости дыхательных путей:

- Тройной приём Сафара, воздуховод, ларингеальная маска, интубация трахеи.

- При обструкции инородным телом — приём Геймлиха (дети > 1 года) / хлопки по спине (грудные).

3. Кислородотерапия:

- Назальные канюли (до 2–4 л/мин у детей).

- Маска с резервуаром (FiO_2 до 0,9).

- Высокопоточная назальная канюля (HFNC) — 1–2 л/кг/мин.

4. Неинвазивная ИВЛ (CPAP/BiPAP) при отсутствии эффекта от кислорода:

- Показания: $PaO_2/FiO_2 < 300$, сохранное сознание, отсутствие противопоказаний.

5. Инвазивная ИВЛ:

- Показания: декомпенсированная ОДН, апноэ, $PaCO_2 > 60$, угнетение сознания.

- Выбор режима (SIMV, BiPAP, PCV) и начальных параметров:

- FiO_2 1,0 → снижение до безопасных значений.

- PEEP 5–8 см H_2O (при ARDS — до 10–15).

- Дыхательный объём 6–8 мл/кг.

- Частота дыхания по возрасту.

6. Медикаментозная поддержка:

- Сальбутамол (ингаляции) — при бронхообструкции.

- Кортикостероиды (дексаметазон 0,15–0,6 мг/кг) — при крупе.

- Адреналин (рацемический/ингаляционный) — при стенозе гортани.

- Седирование (мидазолам, пропофол) — перед интубацией.

7. Мониторинг: SpO_2, ЧД, ЧСС, АД, капнография, газовый состав крови, рентгенография ОГК.

38. Алгоритм оказания неотложной помощи ребенку при острой печеночной недостаточности.

Ключевые акценты для экзамена:

1. INR/ПТВ — главный маркер синтетической функции печени (INR > 4 критично)

2. Стадии энцефалопатии (I–IV) — определяют тактику (III–IV → интубация, ИВЛ, CRRT)

3. Гипогликемия — частая и опасная, требует обязательного контроля каждые 2–4 ч

4. СЗП — только при активном кровотечении, не рутинно (маскирует динамику)

5. Трансплантация печени — окончательное лечение при фульминантной ОПН, направление не откладывать

6. NAC — антидот при парацетамоле; силлибинин — при грибном отравлении

39. Алгоритм оказания неотложной помощи ребенку при острой почечной недостаточности.

Максимум 10 баллов

1. Гиперкалиемия — первая причина смерти при ОПН: немедленно — кальция глюконат + ЭКГ-контроль

2. Преренальнаяvs ренальная: разные подходы — волемическая нагрузка (преренальная) vs ограничение жидкости (ренальная)

3. ГУС (гемолитико-уремический синдром) — частая причина ОПН у детей до 3 лет: триада «анемия + тромбоцитопения + ОПН»

4. Показанияк диализу — AEIOU: Acidosis, Electrolytes, Intoxication, Overload, Uremia

5. Перитонеальный диализ — метод выбора у детей < 10–15 кг

40. Методика проведения очистительных клизм.

Максимум 10 баллов

Критерии оценки (макс. 20 баллов):

- Показания к очистительной клизме — запоры, подготовка к исследованиям/операциям, отравления, гипертермия, кишечная непроходимость

- Противопоказания — кишечное кровотечение, острая хирургическая патология, трещины, выпадение прямой кишки, послеоперационный период на кишечнике

- Возможные осложнения — перфорация, водная интоксикация, атония кишечника, трещины, психологическая травма

- Дифференциальная диагностика запора — органические vs функциональные причины, болезнь Гиршпрунга, гипотиреоз, алиментарные факторы

41. Алгоритм оказания неотложной помощи ребенку с желудочно-кишечным кровотечением.

Максимум 10 баллов

I. Оценка состояния и диагностика (5 баллов) — витальные функции, анамнез, физикальное обследование, степень кровопотери, дифференциальная диагностика (верхнее vs нижнее ЖКК)

II. Неотложные мероприятия (6 баллов) — венозный доступ, инфузионная терапия (20 мл/кг кристаллоидов), гемостатики, коррекция анемии/трансфузия, назогастральный зонд, проходимость дыхательных путей

III. Алгоритмизация действий (3 балла) — правильная последовательность, показания к госпитализации (всегда), показания к хирургическому вмешательству

IV. Коммуникация и документирование (3 балла) — контакт с родителями, вызов специалистов, медкарта

V. Возрастные особенности (3 балла) — новорождённые (витамин К, геморрагическая болезнь), старшие дети (язва, варикоз, коагулопатии), профилактика ДВС

42. Методика наложения жгутов на конечностях при кровотечении из крупных сосудов.

Максимум 20 баллов

Структура:

I. Оценка ситуации и показания (4 балла) — дифференциация артериального,венозного, капиллярного кровотечения, анатомия, решение о необходимости жгута, врачебное обоснование

II. Техника наложения (6 баллов) — выбор места (выше раны, не на сустав, не на среднюю треть плеча), прокладка, затягивание (контроль пульса), фиксация + обязательная записка со временем, возрастные особенности (детям до 3 лет — по возможности избегать)

III. Контроль и безопасность (4 балла) — длительность (лето 60 мин, зима 30–40 мин, дети до 3 лет — 30 мин), ослабление с пальцевым прижатием, иммобилизация, мониторинг конечности

IV. Возможные ошибки и осложнения (3 балла) — 6 типичных ошибок (голое тело, слабое-чрезмерное затягивание, отсутствие маркировки, неверное место)

V. Альтернативные методы и завершение (3 балла) — знание альтернатив (пальцевое прижатие, давящая повязка, сгибание), обезболивание, инфузия, профилактика турникетного шока

43. Сбор жалоб, анамнеза заболевания со слов матери или у ребенка старшего возраста, определение факторов риска возникновения врожденной или приобретенной патологии.

Максимум 25 баллов

Структура:

1. Установление контакта (3 балла) — представление, позиционирование (мать + ребёнок), конфиденциальность

2. Сбор жалоб (4 балла) — активное выслушивание, детализация по схеме что где когда как, чем сопровождается, уточняющие вопросы (по виду жалобы)

3. Анамнез заболевания (5 баллов) — начало, динамика симптомов, предшествующее обращение, общее самочувствие (аппетит, сон, температура, вес, стул), аллергологический анамнез

4. Анамнез жизни — факторы риска врождённой патологии (5 баллов) — генеалогический анамнез (3 поколения), акушерско-гинекологический анамнез матери (беременность, роды, Апгар, вскармливание), постнатальный анамнез, социальный анамнез

5. Выявление факторов риска (3 балла) — врождённые (генетические, пренатальные, перинатальные) и приобретённые (инфекционные, алиментарные, социальные, ятрогенные) + формулировка заключения

6. Коммуникация, документирование, возрастные особенности (5 баллов)

44. Провести объективное обследование больного с целью выявления клинических симптомов.

Максимум 10 баллов

- Демонстрирует безупречную методику обследования в правильной последовательности (общий осмотр → головы и шеи → грудная клетка → органы дыхания → сердечно-сосудистая система → живот → мочеполовая система → опорно-двигательный аппарат → неврологический статус).

- Учитывает возрастные особенности:

- У новорождённых — оценка по шкале Апгар/Сильвермана, рефлексы новорождённого, большой родничок.

- У грудных детей — оценка физического и психомоторного развития.

- У подростков — оценка по шкале Таннера (половое развитие).

- Дыхательная система:

- Перкуссия: сравнительная и топографическая (границы лёгких, подвижность нижнего края).

- Аускультация: характер дыхания (пуэрильное, везикулярное, бронхиальное), хрипы (сухие/влажные, калибр, звучность, локализация), крепитация, шум трения плевры.

- У новорождённых — оценка дыхательных усилий (шкала Сильвермана).

- Сердечно-сосудистая система:

- Пальпация верхушечного толчка, границы относительной сердечной тупости.

- Аускультация: тоны сердца (ясность, расщепление, ритм), шумы (систолический/диастолический, тембр, иррадиация, связь с фазами дыхания), акцент II тона.

- Пульс на периферических артериях.

- Живот:

- Поверхностная (мышечная защита, болезненность) и глубокая скользящая пальпация (по Образцову–Стражеско).

- Пальпация печени и селезёнки (край, консистенция, болезненность).

- Симптомы раздражения брюшины (Щёткина–Блюмберга, Ровзинга, Ситковского).

- Неврологический статус:

- Менингеальные симптомы (ригидность затылочных мышц, Кернига, Брудзинского).

- Рефлексы новорождённых (сосательный, хоботковый, ладонно-ротовой, Моро, Бабинского, опоры, ползания).

- Формулирует полное клиническое заключение по всем системам и предварительный диагноз.

45. Алгоритм оказания неотложной помощи при брадикардии.

Максимум 28 баллов

Структура:

I. Оценка состояния и диагностика (5 баллов) — витальные функции, возрастные нормы ЧСС (таблица), дифференциальная диагностика (8 групп причин), ЭКГ-диагностика

II. Стабильная брадикардия (4 балла) — критерии стабильности, выжидательная тактика (покой, устранение причины, O_2), коррекция метаболических нарушений, мониторинг

III. Нестабильная брадикардия (6 баллов) — ABC → СЛР (15:2), непрямой массаж сердца, венозный/внутрикостный доступ, фармакотерапия (атропин 0,02 мг/кг → адреналин 0,01 мг/кг), ЭКС при неэффективности

IV. Возрастные особенности (3 балла) — новорождённые (гипоксия, ВПС, техника большого пальца), 1–8 лет (вагус), подростки (AV-блокады, ЭКС, «спортивное сердце»)

V. Мониторинг и документирование (2 балла)

46. Способы ингаляционной доставки лекарственных средств.

Максимум 10 баллов

I. Показания и обоснование (4 балла) — показания (не менее 4), преимущества ингаляционного пути, типы устройств (pMDI, DPI, небулайзеры), таблица выбора по возрасту

II. Техника использования (6 баллов) — pMDI (координация вдоха), pMDI + спейсер (6–8 вдохов), DPI (быстрый вдох), небулайзер (2–4 мл, спокойное дыхание, после ИГКС — полоскать рот), типичные ошибки

III. Препараты (3 балла) — КДБА (сальбутамол), антихолинергики (ипратропий), комбинированные (беродуал), ИГКС (пульмикорт), муколитики, дозировки по весу, фармацевтическая совместимость

IV. Безопасность (3 балла) — побочные эффекты β_2-агонистов (тахикардия, тремор) и ИГКС (кандидоз, задержка роста), противопоказания

V. Возрастные особенности (3 балла) — 0–12 мес (только небулайзер), 1–5 лет (небулайзер/спейсер с маской), >5 лет (спейсер с мундштуком, DPI)

VI. Обучение и контроль (3 балла) — демонстрация, пикфлоуметрия/спирометрия (прирост $ОФВ_1$ >12%), документирование

47. Применение глюкометра и оценка данных глюкотеста.

Максимум 16 баллов

Подготовка к процедуре:

1. Установление контакта с ребёнком/родителями, объяснение цели — 1 балл

2. Подготовка оснащения (глюкометр, тест-полоски, ланцет, спирт, вата) — 1 балл

3. Обработка рук, использование перчаток — 1 балл

4. Проверка целостности упаковки тест-полосок, срока годности, кода на полосках — 1 балл

Выполнение процедуры:

5. Выбор места прокола (боковая поверхность пальца — у детей > 1 года; пятка — у новорождённых и детей до 1 года) — 1 балл

6. Обработка места прокола спиртом, ожидание высыхания — 1 балл

7. Установка ланцета, иглы, прокол быстрым движением — 1 балл

8. Снятие первой капли сухой ватой — 1 балл

9. Нанесение второй капли крови на тест-полоску — 1 балл

10. Прижатие ваты к месту прокола до остановки кровотечения — 1 балл

Оценка результата:

11. Считывание результата с дисплея глюкометра — 1 балл

12. Интерпретация результата (норма, гипо-/гипергликемия) — 1 балл

13. Утилизация ланцета и тест-полоски в контейнер для острых отходов — 1 балл

14. Запись результата в медицинскую документацию — 1 балл

Дополнительные баллы (усложнённый уровень):

15. Демонстрация алгоритма действий при критических значениях (гипогликемия < 2,5 ммоль/л: глюкоза 20% в/в или глюкагон в/м) — 1 балл

16. Объяснение факторов, искажающих результат (недостаточная капля, загрязнение, просроченные полоски, гемолиз) — 1 балл

Возрастные нормы гликемии (натощак):

- Новорождённые (1–28 дней): 2,5–4,4 ммоль/л
- Дети (1 мес – 5 лет): 3,3–5,0 ммоль/л
- Дети (5–18 лет): 3,3–5,5 ммоль/л

48. Дефибрилляция с помощью автоматических и штатных ручных дефибрилляторов.

Максимум 10 баллов

I. Показания и дифференциальная диагностика ритмов (4 балла) — ФЖ/ЖТ (шоковые) , асистолия/БЭА (нешоковые), различие дефибрилляции и кардиоверсии, энергия 4 Дж/кг

II. Ручной дефибриллятор (6 баллов) — безопасность, положение электродов (передне-боковое, размер по весу), команда «Все отошли!» → разряд → СЛР 2 мин, цикл разряд-СЛР-адреналин-амиодарон

III. АНД (4 балла) — возраст >1 года, педиатрические электроды 1–8 лет, голосовые подсказки, замена взрослых электродов при отсутствии педиатрических

IV. Безопасность и алгоритм (4 балла) — убрать кислород/влагу/металл, последовательность СЛР-дефибрилляция, обратимые причины (4Г + 4Т)

V. Возрастные особенности (2 балла) — <1 года (только ручной), 1–8 лет (АНД разрешён)

49. Промывание, декомпрессия и дренирование желудка.

Максимум 22 балла

I. Показания и выбор метода (4 балла) — промывание (отравления, кровотечение, стеноз), декомпрессия (непроходимость, перитонит), дренирование (>24 ч), выбор доступа (назо-/оро-гастральный, гастростома)

II. Подготовка (4 балла) — оснащение, таблица размеров зонда по возрасту (6–24 Fr) и глубина (NEX + 10%), подготовка пациента, противопоказания (прижигающие яды, нефтепродукты!)

III. Техника выполнения (6 баллов) — введение (кашель/цианоз → остановиться, стимуляция глотания), контроль положения (аускультация + аспирация + pH; рентген — золотой стандарт), сифонное промывание (объём вливания по возрасту, до чистых вод, первая порция в лабораторию), декомпрессия (аспирация 20–30 см H_2O) vs дренирование (промывание зонда каждые 4–6 ч)

IV. Безопасность и осложнения (3 балла) — аспирация, перфорация, вагуснаяреакция, синусит, электролитные нарушения

V. Возрастные особенности (3 балла) — 0–12 мес (оро-гастральный), 1–5 лет (усиленная фиксация), >5 лет (кооперация)

VI. Завершение и документирование (2 балла) — сорбент 1 г/кг, дневник отделяемого при длительном дренировании

50. Методика введения уретрального катетера.

Максимум 22 балла

I. Показания и выбор катетера (4 балла) — показания (задержка мочи, контроль диуреза, санация, цистография, посев), противопоказания (травма уретры), таблица размеров по возрасту и полу (5–14 Fr), типы катетеров (Nelaton, Foley, кормленческий)

II. Подготовка (4 балла) — оснащение (стерильные перчатки, лубрикант, антисептик), укладка (мальчики — «лягушка», девочки — литотомическая), асептическая обработка (девочки: сверху вниз), обезболивание (лидокаин-гель 2%)

III. Техника введения (6 баллов) — мальчики: угол 60–90°, преодоление сфинктера, длина уретры по возрасту, при сопротивлении — опустить до 45°; девочки: разведение половых губ, глубина 2–4 см; новорождённые: прямой катетер/малый баллон; контроль — раздувать баллон ТОЛЬКО после появления мочи

IV. Уход (3 балла) — фиксация к бедру/животу, туалет 2 р/д, смена катетера 7–14 дней, профилактика ИМП (закрытая система)

V. Осложнения (3 балла) — травма уретры, парафимоз, разрыв баллона, спазм пузыря (оксибутинин)

VI. Коммуникация и документирование (1 балл)

51. Пункция плевральной полости.

Максимум 10 баллов

- Чётко называет показания (экссудативный плеврит, эмпиема плевры, гидроторакс, напряжённый пневмоторакс) и противопоказания (геморрагический диатез (МНО > 1,5), тромбоцитопения < 50×10^9/л, кожная инфекция в месте пункции).

- Демонстрирует полный алгоритм:

1. Информированное согласие (у подростков — с согласия ребёнка и родителя).

2. Положение ребёнка:

- Дети старшего возраста — сидя, наклонившись вперёд с опорой на руки.

- Грудные дети и новорождённые — лёжа на здоровом боку с валиком под грудной клеткой.

3. Выбор точки пункции:

- Жидкость: VII–VIII межреберье по задне-подмышечной или лопаточной линии (над верхним краем ребра).

- Воздух: II межреберье по среднеключичной линии (над верхним краем III ребра).

- У детей обязательно — предварительная маркировка под УЗИ-контролем или перкуторно.

4. Асептика: обработка кожи раствором антисептика (хлоргексидин спиртовой) двукратно. Стерильное поле.

5. Анестезия:

- Лидокаин 0,5–1% (максимальная доза 4–5 мг/кг у детей).

- Послойное обезболивание: кожа → подкожная клетчатка → межрёберные мышцы → париетальная плевра.

- Контроль: «провал» при входе в плевральную полость — отрицательная аспирация воздуха/жидкости.

6. Пункция:

- Игла, катетер на шприце (10–20 мл для диагностики, 50 мл для эвакуации).

- Угол введения: перпендикулярно, строго над верхним краем ребра.

- Аспирация с созданием отрицательного давления.

- Трёхходовой кран — для эвакуации без открытия полости.

7. Эвакуация:

- Объём: для диагностики 10–20 мл; для лечебной — не более 500–800 мл одномоментно у старших детей, 100–200 мл у грудных (риск расправления лёгкого и гипотонии).

- Контроль — герметизация места пункции (стерильная повязка).

8. Дренирование (при эмпиеме, пневмотораксе, большом объёме) — установка дренажа по Сельдингеру.

9. Контроль: пульсоксиметрия, АД до, во время, после процедуры, Rg-графия ОГК после пункции.

- Учитывает возрастные особенности (толщина грудной стенки, размер иглы — 22–25G для новорождённых, 18–20G для старших, длина иглы 2–4 см у детей).

- Называет осложнения (пневмоторакс, гемоторакс, повреждение межрёберного сосуда, лёгкого, диафрагмы, печени/селезёнки при низком проколе, вазовагальная реакция) и методы их профилактики.

52. Расчёт доз лекарственных препаратов, используемых при оказании неотложной медицинской помощи.

Максимум 20 баллов

- Мгновенно и безошибочно рассчитывает дозу любого неотложного препарата по весу ребёнка.

- Демонстрирует владение всеми формулами и правилами:

- Скорость инфузииинотропов (мкг/кг/мин → мл/час — правило четырёх, шести).

- Титрование (шаг увеличения дозы).

- Пересчёт концентраций (например, 1:1000 = 1 мг/мл, 1:10 000 = 0,1 мг/мл).

- Знает наизусть базовые дозировки ключевых препаратов неотложной педиатрии:

Адреналин | 0,01 мг/кг в/в (I ряд), 0,01–0,03 мг/кг эндотрахеально| 1 мг/мл (1:1000), 0,1 мг/мл (1:10 000) Анафилаксия, асистолия

Атропин 0,02 мг/кг в/в (мин 0,1 мг, макс 0,5 мг у детей, 1 мг у подростков) 0,5 мг/мл, 1 мг/мл Брадиаритмии, мухоморы

Дофамин 2–20 мкг/кг/мин 40 мг/мл, 200 мг/мл (концентрат) Правило шести/четырёх

Добутамин2,5–20 мкг/кг/мин 12,5 мг/мл, 50 мг/мл Кардиогенный шок

Фуросемид 1–2 мг/кг в/в 10 мг/мл Отёк лёгких, олигурия

Диазепам0,3–0,5 мг/кг в/в, 0,5 мг/кг ректально 5 мг/мл Судороги

Лидокаин 1–2 мг/кг в/в 10 мг/мл (1%), 20 мг/мл (2%) Аритмии; для анестезии — 4–5 мг/кг

Сальбутамол0,1–0,15 мг/кг небулайзер (0,15–0,3 мг/кг/ч в/в) 1 мг/мл (небулы), 0,5 мг/мл (в/в) Астматический статус

Магния сульфат 25–50 мг/кг в/в 250 мг/мл (25%) Судороги, астматический статус

Норадреналин 0,05–2 мкг/кг/мин 1 мг/мл, 2 мг/мл Септический шок Преднизолон| 1–5 мг/кг в/в 25 мг/мл, 30 мг/мл Шок, отёк гортани

Дексаметазон 0,15–0,6 мг/кг в/в 4 мг/мл Круп, отёк мозга, Глюкоза 10% 2–5 мл/кг в/в % = 100 мг/мл | Гипогликемия |

NaCl 0,9% (болюс 20 мл/кг за 20 мин — Шок, дегидратация

- При в/в болюсных препаратах правильно пересчитывает:

- Пример: адреналин 0,01 мг/кг × 10 кг = 0,1 мг. Концентрация 1:10 000 = 0,1 мг/мл. Объём = 1 мл в/в.

- При инфузионныхинотропах владеет правилом шести (универсальное) и правилом четырёх (для детей > 10 кг):

- Правило шести: 6 × вес (кг) = мг препарата + физраствор до 60 мл. 1 мл/час = 1 мкг/кг/мин.

- Правило четырёх: 4 × вес (кг) = мг препарата, развести до 50 мл. 1 мл/час = 1 мкг/кг/мин (при дозе до 20 мкг/кг/мин — 1 мл/час = 0,8 мкг/кг/мин).

- Знает максимальные и минимальные дозы (например, атропин минимум 0,1 мг, максимум 0,5 мг у ребёнка, 1 мг у подростка; для взрослых — 2 мг).

- Учитывает путь введения (в/в, в/м, п/к, эндотрахеально, ректально, ингаляционно) и пересчёт доз для эндотрахеального пути (× 2).

- Называет титрование и коррекцию доз (при ХПН, ХПечН, ожирении — доза на идеальную массу тела).

54. Догоспитальнаяседация и фармакотерапия острой боли.

Максимум 10 баллов

- Проводит оценку боли по валидированной шкале с учётом возраста:

- Новорождённыеигрудные (< 3 мес): NIPS (Neonatal Infant Pain Scale) / PIPP.

- Грудныеидетидо 3 лет: FLACC (Face, Legs, Activity, Cry, Consolability).

- Дети 4–7 лет: Wong-Baker FACES.

- Дети > 8 лет: VAS (0–10) / числовая шкала.

- Чётко различает уровни седации по ASA:

- Минимальная (анксиолиз) — пациент отвечает на голос.

- Умеренная (conscioussedation) — реагирует на тактильные стимулы, самостоятельное дыхание.

- Глубокая — реагирует на болевые стимулы, возможна обструкция ДП.

- Общая анестезия — полная утрата сознания, требуется поддержка ДП.

- Выбирает препарат строго по показаниям с учётом:

- Типа процедуры (болезненная/нет, короткая/длительная, инвазивная/неинвазивная).

- Возраста, веса, сопутствующей патологии.

- Пути введения (ингаляционно, в/в, в/м, интраназально, ректально).

- Демонстрирует полный алгоритм:

Мидазолам0,05–0,1 мг/кг (в/в), 0,2–0,5 мг/кг (интраназально), 0,2–0,3 мг/кг (в/м) | в/в, в/м, интраназально, ректально 1–3 мин (в/в), 5–10 (в/м) | 20–40 мин Антагонист: флумазенил

Диазепам 0,1–0,3 мг/кг в/в; 0,5 мг/кг ректально| в/в, ректально | 2–5 мин | 1–2 ч

Кетамин 1–2 мг/кг в/в; 3–10 мг/кг в/м в/в, в/м, интраназально 30–60 с (в/в) 10–15 мин Диссоциативная анестезия, слюноотделение (+атропин), галлюцинации

Фентанил 1–2 мкг/кг в/в; 2–5 мкг/кг интраназальнов/в, интраназально, в/м 1–2 мин (в/в) 20–30 мин Антагонист: налоксон. Мышечная ригидность |

Морфин 0,05–0,1 мг/кг в/в, в/м 5–10 мин (в/в) 2–4 ч | Гипотензия, угнетение дыхания

Парацетамол в/в 15 мг/кг (до 1 г) в/в| 5–10 мин 4–6 ч Макс. 60 мг/кг/сут

Ибупрофен 10 мг/кг peros 20–30 мин 6–8 ч| Противопоказан при кровотечении

- Обеспечивает мониторинг до, во время и после:

- SpO_2, ЧД, ЧСС, АД — каждые 5 мин.

55. Расчет суточной и разовой дозы лекарственного препарата ребенку 5 лет.

Максимум 10 баллов

- Мгновенно называет долженствующий вес ребёнка 5 лет: 16–20 кг (в среднем 18 кг или по формуле: 10 + 2n = 10 + 2×5 = 20 кг). Уточняет, что при ожирении/гипотрофии — расчёт на фактический вес, а при ожирении — на идеальную массу тела.

- Демонстрирует трёхэтапный расчёт:

1. Суточная доза = мг/кг/сут × вес (кг) → мг/сут.

2. Разовая доза = суточная доза ÷ число приёмов → мг/приём.

3. Объём (мл) = разовая доза (мг) ÷ концентрация (мг/мл) → мл на приём.

- Проверяет полученную дозу по максимальной суточной дозе и возрастным ограничениям.

- Учитывает форму выпуска (таблетки, суспензия, сироп, раствор для инъекций, свечи) и пересчитывает на удобный объём, количество таблеток.

- Владеет пересчётом концентраций:

- 1% = 10 мг/мл.

- 5% = 50 мг/мл.

- 500 мг/5 мл = 100 мг/мл.

- Суспензия 250 мг/5 мл = 50 мг/мл.

- Умеет округлить дозу до клинически удобного объёма (например, 3,8 мл → 4 мл или 4,2 мл → 4 мл, если шприц градуирован по 0,5–1 мл).

- Называет пути введения (peros, в/м, в/в, ректально) — корректирует дозу при разных путях (биодоступность).

Эталонные дозировки для ребёнка 5 лет (18–20 кг):

Препарат (пример) Доза Суточная (18 кг) |Разовая (на 3 приёма) Объём/форма

Амоксициллин 50 мг/кг/сут 900–1000 мг 300–330 мг × 3 р/д Сусп. 250 мг/5 мл → 6 мл

Азитромицин 10 мг/кг/сут (1-й д.)| 180–200 мг 180–200 мг × 1 р/д Сусп. 200 мг/5 мл → 5 мл

Парацетамол 15 мг/кг/приём (макс 60 мг/кг/сут) до 1080 мг |270–300 мг × 3–4 р/д Сироп 120 мг/5 мл → 12 мл |

Ибупрофен 10 мг/кг/приём (макс 30 мг/кг/сут) до 540 мг 180–200 мг × 3 р/д Сусп. 100 мг/5 мл → 9–10 мл

Фуросемид 1–3 мг/кг/сут 18–54 мг 6–18 мг × 1–3 р/д Табл. 40 мг → ¼–½ табл.

Дексаметазон 0,15–0,6 мг/кг/сут (max 10 мг) 2,7–10,8 мг | 1–3,5 мг × 3 р/д Амп. 4 мг/мл → 0,25–0,9 мл

56. Расчет дозы лекарственного препарата ребенку с почечной недостаточностью.

Максимум 10 баллов

- Оценивает функцию почек:

- Рассчитывает СКФ по Шварцу: СКФ (мл/мин/1,73 м²) = (K × рост(см)) ÷ креатинин сыворотки (мкмоль/л), где K = 0,33 (недоношенные), 0,45 (доношенные до 1 года), 0,55 (1–13 лет), 0,55–0,70 (подростки мальчики/девочки).

- Определяет стадию ХБП (CKD 1–5) и тип ПН (преренальная, ренальная, постренальная).

- Классифицирует препараты по необходимости коррекции:

Требуют обязательной коррекции , Требуют осторожности , Не требуют коррекции (печёночный метаболизм)

Аминогликозиды (гентамицин, амикацин) . Цефалоспорины (кроме цефтриаксона), Макролиды (азитромицин, кларитромицин)

Ванкомицин ,Пенициллины (высокие дозы) , Доксициклин

Фторхинолоны (ципрофлоксацин) | Карбапенемы | Цефтриаксон (двойной путь выведения) |

Дигоксин , НПВС , Кетоконазол, флуконазол (частично)

Фуросемид, спиронолакто, Парацетамол (в разовых дозах)

МетотрексатЭналаприл/каптоприл, Пропофол, фентанил (коррекция при ХБП 5)

Габапентин ,Морфин (активный метаболит)

- Применяет алгоритм коррекции при ХБП:

1. Если препарат выводится почками (> 50%) — коррекция дозы.

2. Уменьшение разовой дозы (при сохранении интервала) или увеличение интервала (при сохранении дозы).

3. Расчёт по формуле: Доза корр. = (СКФ пациента ÷ СКФ норма) × стандартная доза.

4. Для конкретных препаратов — по таблицам (скорость клубочковой фильтрации в мл/мин/1,73 м²).

- Демонстрирует расчёт на конкретном примере:

- Пример: Ребёнок 5 лет (20 кг), рост 110 см, креатинин 180 мкмоль/л. СКФ по Шварцу (K=0,55): 0,55 × 110 ÷ 180 = 0,336 × 1000 ≈ 0,34 мл/мин... фактически: (0,55 × 110) ÷ 180 = 60,5 ÷ 180 = 0,34 → 0,34 × 1000 = 340 мл/мин... проверка: 0,55 × 110 = 60,5; 60,5 ÷ 180 = 0,336; умножить на 1000... правильный расчёт: 0,55 × 110 / 180 × 1000 ≈ 33,6 мл/мин/1,73 м² (ХБП 4 стадия).

- Выбирает корректный режим дозирования:

- Для поражённого ребёнка с ХБП 4 (СКФ 15–29 мл/мин/1,73 м²) назначает гентамицин: 7,5 мг/кг каждые 48 ч (вместо каждых 24 ч), или по пиковым/остаточным концентрациям.

- Называет нефротоксичные препараты, которых следует избегать:

- НПВС (ибупрофен, диклофенак).

- Аминогликозиды длительно.

- Ванкомицин + аминогликозиды (синергизм нефротоксичности).

- Рентгеноконтрастные вещества.

- Сульфаниламиды, метотрексат, ацикловир в/в.

- Осуществляет мониторинг: креатинин (каждые 2–3 дня), калий, фосфор, диурез, лекарственный мониторинг (vancomycintrough).

57. Укладка пациента при транспортировке, в зависимости от характера острого заболевания или травмы.

Максимум 11 баллов

-Травма позвоночника — жёсткие носилки, иммобилизация шеи (1 балл)

-ЧМТ — положение с приподнятым головным концом на 15–30|(1 балл)

- Судороги ,эпистатус — устойчивое боковое положение (1 балл)

- Одышка, астма , бронхиолит — полусидячее (Фаулера) (1 балл)

-Шок (гиповолемический, септический) — положение Тренделенбурга или с приподнятыми ногами(1 балл)

|-Анафилаксия — положение с приподнятыми ногами (Trendelenburg) (1 балл)

- Кровотечение (носовое) — сидя с наклоном головы вперёд (1 балл)

- Перитонит / абдоминальная боль — на спине с согнутыми ногами (1 балл)

- Перелом конечностей — транспортная иммобилизация перед укладкой (1 балл)|-Отёк лёгких — полусидя (ортопноэ) (1 балл)

- Гипогликемия — устойчивое боковое положение (1 балл)

58. Алгоритм оказания помощи при ожоговом шоке.

Максимум 10 баллов

- Диагностика (3,5 балла) — глубина ожога (I–IV ст.), площадь (правило «девяток», «ладони», поправка для детей < 5 лет), ингаляционное поражение

- Лечебный этап (4,5 балла):

- Формула Паркленда: 3–4 мл × кг × % ожога

- ½ объёма за первые 8 часов, ½ за 16 часов

- поддерживающий объём у детей < 5 лет (риск гипогликемии)

- Обезболивание (морфин, фентанил, кетамин)

- Первичная обработка ожога

- Мониторинг (1 балл) — главный критерий: диурез > 1 мл/кг/ч

- Организация (1 балл) — профилактика гипотермии, столбняк, транспортировка в ожоговый центр

59. Алгоритм оказания помощи при острой кровопотере.

Максимум 13 баллов

- Диагностика (2 балла) — источник кровотечения, степень геморрагического шока (I–IV), ОЦК по возрасту (новорожд. 80–90 мл/кг, дети > 1 года 70–75 мл/кг)

- Лечебный этап (3 баллов):

- Временная остановка (давление, жгут, тампонада)

- Венозный доступ (3 доступа при тяжёлой)

- Алгоритм восполнения: болюс 20 мл/кг → повтор → эритроцитарная масса 10–15 мл/кг → СЗП, ,тромбоконцентрат, криопреципитат(2 балла)

- Массивная трансфузия: эр.масса : СЗП : тромбоциты

- Транексамовая кислота 15 мг/кг

- Наблюдение (2 балл) — диурез > 1 мл/кг/ч, Hb, лактат, триада смерти

- Коммуникация (1 балл)

60. Сбор аллергологического и наследственного анамнеза.

Максимум 8 баллов

Аллергологический анамнез (5 баллов):

- Семейный — отягощённость по родителям, риск для ребёнка

- Персональный — кожа, дыхание, ЖКТ, анафилаксия

- Триггеры — пищевые, ингаляционные, лекарственные, физические

- Пищевой дневник и вскармливание — грудное/искусственное, смеси, прикорм

- Предшествующая диагностика и лечение — IgE, прик-тесты, антигистаминные, ГКС, АСИТ

Наследственный анамнез (3 балла):

- Родословная — 3 поколения, символы, наследственные болезни

- Типы наследования — аутосомно-доминантный , аутосомно-рецессивный , Х-сцепленный,

- Медико-генетическое консультирование — показания, пренатальная диагностика, неонатальный скрининг

ЭТАЛОННЫЕ ОТВЕТЫ
к фонду оценочных средств по дисциплине «Педиатрия»
для ординаторов по специальности 31.08.19 Педиатрия
Устное собеседование для государственной
итоговой аттестации

Экзаменационный билет № 1

1. Белково-энергетическая недостаточность (БЭН)

- **Определение:** состояние, при котором дисбаланс между потребностью в нутриентах и их поступлением/усвоением приводит к дефициту энергии, белка, микронутриентов. Проявляется нарушением роста, обмена веществ, функций органов и систем, снижением иммунитета.
- **Этиология:** пренатальные (ЗВУР, заболевания матери) и постнатальные причины (алиментарные — недостаточное кормление, нарушения режима; инфекционные; связанные с дефектами ЖКТ, наследственными заболеваниями, повышенными потерями нутриентов).
- **Клиника:** снижение массы тела относительно роста и возраста, истончение подкожно-жирового слоя, мышечная гипотрофия, задержка физического и нервно-психического развития, трофические нарушения кожи, волос, ногтей, признаки витаминной и минеральной недостаточности.
- **Критерии диагностики:** соматометрия (оценка ИМТ, z-score, толщина кожно-жировой складки над трицепсом, окружность плеча), лабораторные маркеры (снижение уровня альбумина, трансферрина, лимфопения), оценка анамнеза и клинического статуса.
- **Принципы нутритивной поддержки:** поэтапность (адаптация, основная поддержка, реконвалесценция), коррекция дефицита макро- и микронутриентов, учёт основного заболевания, регулярный мониторинг ответа на терапию. library.bashgmu.ru +1

2. Гипогликемическая кома

- **Диагностические критерии:** уровень глюкозы плазмы < 2,8 ммоль/л в сочетании с клиническими симптомами или < 2,2 ммоль/л независимо от симптомов. Характерны внезапное развитие, потливость, бледность, тахикардия, тремор, затем нарушение сознания вплоть до комы.
- **Алгоритм неотложной помощи:** при сохранённом сознании — приём легкоусвояемых углеводов. При нарушении сознания — внутривенное введение 40% глюкозы (0,2 мл/кг до выхода из комы). При сохранении нарушений — дополнительные меры (глюкагон, мониторинг витальных функций).

3. Ситуационная задача

- **Диагноз:** острая аллергическая реакция (крапивница + ангиоотек) на лекарственный препарат (амброксол или ибупрофен). Триггер выявлен в анамнезе: появление сыпи на фоне приёма препаратов, временное улучшение на цетиризине с последующим рецидивом.
- **План обследования:** общий анализ крови (оценка эозинофилов), уровень общего и специфического IgE, кожные пробы или определение специфических антител к предполагаемым аллергенам, анализ на маркеры воспаления.

- **План неотложной помощи:** отмена предполагаемого аллергена, продолжение антигистаминной терапии, при выраженном отёке — глюкокортикоиды системно, симптоматическое лечение.

Экзаменационный билет № 2

1. Внебольничная пневмония

- Определение: острое инфекционное воспаление лёгочной паренхимы, возникшее вне стационара или выявленное в первые 48–72 часа после госпитализации.
- Классификация: по этиологии (бактериальная, вирусная, грибковая, смешанная); по тяжести; по наличию осложнений.
- Этиология: зависит от возраста ребёнка. У новорождённых — стрептококки группы B, грамотрицательные бактерии; у детей 1–3 месяцев — вирусы, S. pneumoniae, H. influenzae; у дошкольников и школьников — S. pneumoniae, атипичные возбудители (Mycoplasma, Chlamydia).
- Критерии диагностики: сочетание клинических (лихорадка, кашель, признаки интоксикации) и физикальных данных (укорочение перкуторного звука, бронхиальное дыхание, крепитация) с лабораторными (лейкоцитоз, повышение СРБ) и рентгенологическими (инфильтративные изменения на рентгенограмме) признаками.
- Лечение: эмпирическая антибактериальная терапия с учётом возраста и вероятного возбудителя, симптоматическая терапия.
- Специфическая профилактика: вакцинация (против пневмококка, гемофильной инфекции, гриппа).

2. Диабетический кетоацидоз (ДКА)

- Определение: острое осложнение сахарного диабета, характеризующееся гипергликемией, кетонемией и метаболическим ацидозом.
- Факторы риска: пропуск инъекций инсулина, инфекционные заболевания, стресс, неадекватная доза инсулина.
- Диагностические критерии: гипергликемия (обычно > 13,9 ммоль/л), кетонурия/кетонемия, метаболический ацидоз (снижение pH, дефицит оснований), клинические признаки (полиурия, полидипсия, тошнота, рвота, боль в животе, запах ацетона, признаки дегидратации).
- Алгоритм неотложной помощи: регидратация (изотонический раствор натрия хлорида), инсулинотерапия (внутривенно, под контролем гликемии), коррекция электролитных нарушений (калий), лечение причины (инфекция).

3. Ситуационная задача

- Диагноз: железодефицитная анемия (на фоне предшествующего эпизода ОРВИ с кровопотерей или нарушением всасывания, а также недостаточной профилактики во время беременности и в раннем возрасте).
- Обоснование: клиническая картина (бледность, плаксивость, плохой аппетит), лабораторные данные (снижение Hb, эритроцитов, ЦП, микроцитоз, гипохромия, снижение сывороточного железа, ферритина, повышение ОЖСС).
- План обследования: анализ кала на скрытую кровь, УЗИ органов брюшной полости (исключение скрытых кровопотерь), консультация гастроэнтеролога при необходимости.
- Рекомендации по питанию: включение продуктов, богатых железом (говядина, печень, гречка, яблоки, бобовые, зелень); сочетание с витамином С для улучшения

усвоения; ограничение молочных продуктов во время приёма железосодержащих препаратов.

- План лечения: пероральные препараты железа (на основе гидроксидполимальтозного комплекса или другие формы) курсом 3–6 месяцев под контролем анализов

Экзаменационный билет № 3

1. Бронхит

Определение: воспаление слизистой оболочки бронхов.

Классификация: по течению — острый, рецидивирующий, рецидивирующий обструктивный, хронический; по характеру — необструктивный и обструктивный (с сужением просвета бронхов).

Этиология: в большинстве случаев (до 90%) — респираторные вирусы (парагрипп, грипп, РС-вирус, риновирус и др.). Реже — бактерии (Streptococcuspneumoniae, Haemophilusinfluenzae), микоплазма, хламидии, а также физико-химические факторы (загрязнённый воздух, аллергены).

Клинические проявления: кашель (сначала сухой, затем влажный), возможно повышение температуры, признаки интоксикации (вялость, снижение аппетита). При обструктивном бронхите — одышка, свистящие хрипы, удлиненный выдох.

Методы диагностики: сбор анамнеза, осмотр, перкуссия, аускультация (выявление сухих или влажных хрипов). Дополнительно — общий анализ крови, при необходимости — исследование мокроты, мазок из ротоглотки, рентгенография (если нужно исключить пневмонию).

Лечение: симптоматическое. При высокой температуре — жаропонижающие. При затруднённом отхождении мокроты — муколитики. При обструкции — бронхолитики (ингаляционно). Антибиотики назначают только при доказанной бактериальной инфекции. Важны постельный режим, обильное тёплое питьё.

2. Анафилактический шок

Определение: острая недостаточность кровообращения в результате анафилаксии, проявляющаяся жизнеугрожающим снижением артериального давления (у детей — <70 мм рт. ст.) и приводящая к гипоксии органов.

Этиология: триггеры — лекарственные средства (антибиотики, НПВП, рентгеноконтрастные вещества), пищевые продукты (молоко, рыба, орехи, яйца), яд перепончатокрылых насекомых, реже — другие аллергены.

Классификация по степени тяжести:

I степень: гемодинамические нарушения незначительные (АД снижено на 30–40 мм рт. ст. от рабочего уровня), сознание сохранено, возможны предвестники (зуд, сыпь, першение в горле).

II степень: более выраженные гемодинамические нарушения (АД ниже 90–60/40 мм рт. ст.), возможна потеря сознания, прогрессирование симптомов (одышка, стридор, тахикардия, тахиаритмия).

III степень: потеря сознания, АД 60–40/0 мм рт. ст., нередко судороги, холодный липкий пот, цианоз губ, расширение зрачков, неправильный ритм сердца, нитевидный пульс.

IV степень: АД не определяется, тоны сердца и дыхание не прослушиваются.

Диагностические критерии: острое начало симптомов (в течение минут–часов после контакта с триггером) в сочетании с одним из признаков: жизнеугрожающее снижение АД

или нарушения со стороны дыхательной системы (бронхоспазм, отёк дыхательных путей) в сочетании с поражением других органов и систем (кожи, ЖКТ, ЦНС). Дополнительно может определяться повышенный уровень сывороточной триптазы (забор через 15 минут – 3 часа после начала симптомов).
Алгоритм неотложной помощи:
Прекратить поступление аллергена.
Вызвать реанимационную бригаду.
Уложить пациента в положение лёжа на спине с приподнятым тазом (положение Тренделенбурга). При отсутствии сознания — приём Сафара.
Обеспечить проходимость дыхательных путей, подать увлажнённый кислород.
Внутривенно или внутримышечно ввести эпинефрин (адреналин) — препарат первой линии.
Обеспечить венозный доступ, начать инфузионную терапию.
Ввести глюкокортикоиды, антигистаминные препараты.
Контролировать ЧДД, АД, ЧСС, уровень оксигенации каждые 2–5 минут.

3. Ситуационная задача

1. Диагноз: правосторонняя нижнедолевая пневмония, тяжёлое течение, дыхательная недостаточность I–II степени.
Обоснование: острое начало с лихорадкой, интоксикацией (вялость, сонливость), влажным кашлем. На 4-й день — нарастание дыхательной недостаточности (одышка, тахипноэ, снижение SpO2, втяжение уступчивых мест грудной клетки, цианоз). При осмотре — укорочение перкуторного звука в нижних отделах правого лёгкого, бронхиальное дыхание, крепитация. Рентгенография подтвердила гомогенное инфильтративное затемнение нижней доли правого лёгкого.

2. Экстренная терапия на догоспитальном этапе:
Кислородная поддержка (масочный кислород) для коррекции гипоксемии.
Антибактериальная терапия (эмпирически — антибиотик широкого спектра, например, амоксициллин/клавуланат или цефалоспорин 2–3 поколения, с учётом вероятных возбудителей у детей).
Жаропонижающие при высокой температуре.
Инфузионная терапия при признаках обезвоживания или выраженной интоксикации.
Мониторинг жизненно важных функций (ЧДД, SpO2, ЧСС, уровень сознания).

3. План обследования в стационаре:
Повторный общий анализ крови (оценка динамики лейкоцитоза, СОЭ).
Биохимический анализ крови (С-реактивный белок, прокальцитонин — для подтверждения бактериального воспаления).
Бактериологическое исследование мокроты (если ребёнок может откашляться) или анализ крови на антитела к возможным возбудителям.
Пульсоксиметрия (контроль насыщения крови кислородом).
При необходимости — КТ грудной клетки для уточнения объёма поражения.
4. Терапия в стационаре:
Антибактериальная терапия (после получения результатов посева — коррекция по чувствительности).

Симптоматическая терапия: муколитики для улучшения отхождения мокроты, бронхолитики при признаках обструкции, жаропонижающие.
Респираторная поддержка (при необходимости — высокопоточная оксигенотерапия или неинвазивная вентиляция лёгких).
Инфузионная терапия под контролем диуреза и электролитного баланса.
Уход: режим, адекватное питьё, проветривание помещения, увлажнение воздуха.
5. Специфическая профилактика пневмонии: вакцинация. В национальный календарь прививок включены вакцины против пневмококковой инфекции и гемофильной палочки типа b — они значительно снижают риск развития бактериальной пневмонии. Также важна ежегодная вакцинация против гриппа, так как вирусная инфекция часто предшествует бактериальной пневмонии

Экзаменационный билет № 4

1. Железодефицитная анемия: это клинико-гематологический синдром, развивающийся из-за дефицита железа в организме, который приводит к нарушению синтеза гемоглобина, снижению его содержания в эритроцитах и, как следствие, к уменьшению количества эритроцитов в единице объёма крови

-этиология

1. | Антенатальный (внутриутробный): Многоплодная беременность, тяжёлый токсикоз, гестоз у матери, хронические заболевания матери (анемия, пиелонефрит), Фетоплацентарная недостаточность, Кровотечения (предлежание, отслойка плаценты)
2. | Интранатальный(Преждевременное пережатие пуповины, интранатальные кровотечения, ксечение
3. | Постнатальный(раннее искусственное вскармливание цельными коровьим/козьим молоком. Позднее введение прикорма (после 6 мес.)Несбалансированное питание (дефицит мяса, печени, овощей). Вегетарианство.
4. Глистные инвазии (анкилостомидоз, трихоцефалез
5. Диарея(синдром мальабсорбции (муковисцидоз, целиакия, болезнь Крона)
6. Геморрагические диатезы. Повышенная потребность в железе:Период интенсивного роста (1–3 года, подростковый период. Спортивные нагрузки.| Нарушение всасывания .Хронические заболевания ЖКТ (атрофический гастрит, дуоденит, после резекции желудка и кишечника

-патогенез

1. снижение запасов Fe → снижение ферритина
2. снижение с ывороточного Fe → снижение насыщения трансферрина
3. снижение Fe в костном мозге → нарушение синтеза гема
4. снижение Hb → гипохромная микроцитарная анемия
5. Нарушение активности Fe-содержащих ферментов → трофические изменения (гипоксия, повреждение эпителия, снижение иммунитета)

-клиника

А. Анемический синдром (общие симптомы)
Б. Сидеропенический синдром (тканевой дефицит Fe)
Особенности клиники в разные возрастные периоды

0–6 мес. Преобладает анемический синдром (бледность, вялость, снижение темпов прибавки массы тела, тахикардия). Часто на фоне недоношенности. |
1–3 года |Анемический + сидеропенический синдромы.. Частые ОРВИ и кишечные инфекции. Снижение аппетита, задержка психомоторного развития. |
Подростки Выраженная слабость, головокружение, обмороки, тахикардия, одышка. У девочек — менструальные нарушения. Койлонихии, глоссит. |

-лабораторная диагностика
Hb (г/л) , Микроцитоз , Гипохромия, Анизоцитоз, Снижение транспортного Fe-, Пойкилоцитоз
- Кольца Кебота, тельца Жолли (редко при тяжёлой ЖДА)
Степени тяжести анемии по Hb:
- I (лёгкая): Hb 90–110 г/л
- II (средняя): Hb 70–89 г/л
- III (тяжёлая): Hb 50–69 г/л
- IV (крайне тяжёлая): Hb < 50 г/л

Костный мозг (пункция — при сложных случаях)
- Гиперплазия эритроидного ростка
- Нормобласты с бледной цитоплазмой (гипохромные)
- ↓ Сидеробластов (норма 20–40%) — характерный признак дефицита Fe

-дифференциальная диагностика

1. Талассемия — ↑ HbF/HbA_2, ↓↓ MCV при нормальном(повышенном ферритине, семейный анамне.
2. Анемия хронических заболеваний — хроническое воспаление, ↑ ферритин, ↓ сыв. Fe, N или ↓ ОЖСС.
3. Сидеробластная анемия — ↑ ферритин, кольца сидеробластов в КМ, ↓ MCV.
4. Металобластная анемия (дефицит B_{12}/фолиевой кислоты) — макроцитоз (↑ MCV), гиперсегментация нейтрофилов.
5. Анемия при отравлении свинцом — базофильная зернистость эритроцитов, ↑ протопорфирина.
6. Анемия при гипотиреозе — макроцитоз, ↓ T_3/T_4.
7. Гемолитические анемии — ↑ ЛДГ, ↑ билирубин, ретикулоцитоз, ↓ гаптоглобин.

-лечение

Принципы лечения ЖДА у детей
1. Устранение причины (коррекция питания, лечение кровотечений, дегельминтизация и т.д.)
2. Диета — богатая железом (но диета как монотерапия не показана — препараты Fe обязательны!)
3. Препараты железа — основа лечения (per os, реже парентерально)
4. Контроль эффективности
5. Профилактика рецидивов

-профилактика:

А. Антенатальная профилактика

- Здоровый образ жизни беременной;
- Рациональное питание беременной (≥ 30 мг Fe/сут с 16–20 нед.);
- При ЖДА у беременной — лечение препаратами Fe (не менее 60–100 мг/сут);
- Своевременная перевязка пуповины (через 1–3 мин после рождения);
- Сохранение физиологической беременности (профилактика недоношенности).

7. Б. Постнатальная профилактика

Грудное вскармливание:
- Исключительно грудное вскармливание до 6 мес. (Fe в молоке матери мало, но высокая биодоступность ~ 50%);
- При смешанном/искусственном — адаптированные смеси, обогащённые Fe (0,6–1,2 мг/100 мл);
- Не вводить цельное коровье молоко до 12 мес. (резко ↓ всасывание Fe, микрокровотечения из ЖКТ).

Прикорм:
- Своевременное введение прикорма с 6 мес. (овощные пюре, каши, затем — мясо);
- Мясное пюре — с 6 мес., как основной источник гемового Fe;
- Обогащённые Fe каши (до 12 мг/100 г);
- Фрукты/овощи, богатые витамином С (киви, апельсин, брокколи) — с основным приёмом пищи.

В. Массовая профилактика (популяционная)
- Обогащение муки, круп, детских смесей Fe;
- Образовательные программы по питанию;
- Скрининг Hb в декретированные сроки (6 мес., 1 год, далее ежегодно для групп риска).

2. Острый обструктивный ларингит (круп)
-этиология
Наиболее часто причинно значимыми возбудителями острого обструктивного ларингита являются респираторные вирусы, причем до 80% случаев крупа обусловлено вирусом парагриппа [1]. В числе прочих возбудителей болезни: вирусы гриппа А и В, аденовирусы, респираторно-синцитиальный вирус, риновирусы, энтеровирусы, бокавирус, коронавирус, метапневмовирус.
-патогенез: Сужение просвета дыхательных путей происходит из-за отёка и инфильтрации слизистой оболочки гортани и трахеи, спазма мышц гортани, трахеи и бронхов, а также гиперсекреции желёз слизистой оболочки дыхательных путей и скопления слизисто-гнойного отделяемого
-клиника: обычно начинается с симптомов острой респираторной вирусной инфекции (ОРВИ): ринорея, першение в горле, кашель. Как правило, симптомам стеноза гортани предшествуют признаки ларингита — осиплость голоса и/или сухой грубый кашель. При прогрессировании воспалительного процесса осиплость может усиливаться, кашель приобретает лающий характер, появляется шумное дыхание или шумный вдох (стридор). При нарастании степени стеноза гортани развивается инспираторная одышка, которую можно заметить по втяжению яремной ямки на вдохе.

- критерии степени тяжести: Выделяют несколько степеней тяжести: от периодического грубого лающего кашля и осиплости голоса (первая степень) до выраженной дыхательной недостаточности, беспокойства или угнетения сознания (третья степень), а также терминальной стадии (асфиксии) с отсутствием сознания, резкой бледностью и цианозом, гипотермией и другими симптомами.
-алгоритм оказания неотложной помощи в зависимости от степени тяжести.:

Стеноз I степени (лёгкий) — Ambulatory /
1. Успокоить ребёнка (плач усиливает отёк и стридор).
2. Увлажнение воздуха (ингаляции с физраствором, увлажнитель) — доказательная база низкая, но может облегчить симптомы.
3. Обильное тёплое питьё (не кислое!).
4. Ингаляция глюкокортикоида (ГКС) — основной метод:
- Будесонид (Пульмикорт) через небулайзер: 0,5–1,0 мг (2 мл суспензии 0,25 мг/мл) однократно. Повтор через 12 ч при необходимости.
- Альтернатива: Дексаметазон per os / в/м 0,15–0,3 мг/кг (макс. 10 мг) — если нет небулайзера.
5. Оценка через 30–60 минут:
- Улучшение → динамическое наблюдение дома с продолжением увлажнения.
- Нет эффекта или ухудшение → стеноз II → дексаметазон + госпитализация.

Стеноз II степени (среднетяжёлый) — Стационар
1. Положение с приподнятым головным концом (полусидя).
2. Оксигенотерапия — увлажнённый O_2 через маску/носовые канюли для поддержания $SpO_2 \geq 95\%$.
3. Системные ГКС — НЕМЕДЛЕННО (препарат выбора):
- Дексаметазон в/м, в/в или per os: 0,3–0,6 мг/кг (макс. 10–12 мг) однократно.
- Альтернатива: Преднизолон 1–2 мг/кг per os или в/м.
4. Ингаляция будесонида (Пульмикорт) 1 мг через небулайзер — можно дополнительно, хотя при системном дексаметазоне необязательно.
5. Адреналин рацемический (эпинефрин) — при выраженном стридоре в покое:
- L-адреналин 0,1% (1:1000): 0,3–0,5 мл на 2–3 мл физ.раствора через небулайзер;
- или Рацемический адреналин 2,25%: 0,25–0,5 мл на 2–3 мл физ.раствора (0,5 мл/кг, макс. 5 мг).
- Эффект через 10–30 минут, длительность 1–2 часа. Наблюдение минимум 3–4 часа из-за риска возврата стридора.
6. Оценка через 30–60 минут:
- Улучшение (стридор исчез/уменьшился, $SpO_2 \geq 95\%$) → наблюдение в стационаре не менее 6–12 часов.
- Нет эффекта/ухудшение → стеноз III.
> Показания к госпитализации:
> - Стеноз II степени и выше;
> - Неэффективность ингаляционной ГКС;
> - Необходимость повторных ингаляций адреналина;
> - Возраст < 6 месяцев;
> - Дебют крупа в ночное время (пик стеноза — через 6–12 ч от начала);

> - Социальные показания.
Стеноз III степени (тяжёлый) — ОРИТ
Реанимационная палата / ОРИТ — немедленно
Профилактика данного заболевания у ребенка.

3. Ситуационная задача:
1. Диагноз и его обоснование:
- Основной диагноз: острый постстрептококковый гломерулонефрит, нефротическая форма, период разгара. ОПН I стадия (олигурическая).
- Обоснование: связь с инфекцией (через 16 дней после гриппа), классическая триада нефротического синдрома (массивные отёки + протеинурия 6,0 г/л + гипопротеинемия, гипоальбуминемия + гиперлипидемия), олигурия (300 мл/сут), лабораторная активность (СОЭ 37, СРБ ++, гиперкоагуляция).
2. Лечение:
- Режим, диета (стол № 7 с ограничением соли, жидкости, белка).
- Патогенетическая терапия: преднизолон 2 мг/кг/сут.
- Симптоматическая: фуросемид, альбумин при отёках, гепарин при гиперкоагуляции.
- Контроль эффективности.
3. Профилактика:
- Первичная: санация очагов инфекции (тонзиллит у матери), адекватное лечение стрептококковых инфекций.
- Вторичная: диспансерное наблюдение ≥ 5 лет, контроль ОАМ, профилактика инфекций, диета, вакцинация по индивидуальному календарю, освобождение от физичексой нагрузки

Экзаменационный билет № 5

1. Приобретенные апластические анемии: определение, этиология, классификация, патогенез, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика, принципы лечения, прогноз.

-определение

это гематологическое заболевание, характеризующееся(панцитопенией в периферической крови вследствие гипоплазии/аплазии костного мозга — замещения кроветворной ткани жировой тканью, что приводит к недостаточности костномозгового кроветворения (дефициту эритроцитов, лейкоцитов, тромбоцитов

-этиология

Идиопатическая АА (60–70 % случаев):
- Причина не установлена
- Предполагается роль аутоиммунных механизмов

Вторичная АА (30–40 % случаев):
1. Лекарственные и химические агенты:
- Дозозависимые (предсказуемые):
- Цитостатики (метотрексат, циклофосфамид, 6-меркаптопурин, бусульфан, даунорубицин)
- Бензол и его производные
- Ионизирующая радиация
- Идиосинкразические (непредсказуемые, редкие):
- Левомицетин (хлорамфеникол) — наиболее известный триггер

- Сульфаниламиды
- НПВС (фенилбутазон, индометацин)
- Противоэпилептические (карбамазепин, фенитоин)
- Антитиреоидные (тиамазол, пропилтиоурацил)
- Препараты золота
- Антигистаминные
- Аллопуринол
- Хлорпромазин
- Противомалярийные (хинин, хлорохин)

2. Инфекционные агенты:
- Вирусы:
- Парвовирус B19 — может вызвать апластический криз у больных с гемолизом
- Вирус Эпштейна–Барр (EBV)
- Цитомегаловирус (CMV)
- Вирус гепатита (A, B, C, E, G) — постгепатитная АА (особенно серонегативный гепатит, 5–10 % АА)
- ВИЧ
- Вирус герпеса 6 типа (HHV-6)
- Бактерии: туберкулез (милиарный)
- Паразиты: лейшманиоз

3. Физические и химические факторы:
- Ионизирующая радиация (в т.ч. лучевая терапия)
- Бензол, толуол, ксилол, инсектициды, пестициды, гербициды
- Красители, лаки, растворители

4. Аутоиммунные заболевания:
- Системная красная волчанка (СКВ)
- Эозинофильный фасциит
- Синдром Шегрена
- Ревматоидный артрит
- Трансплантация органов (реакция "трансплантат против хозяина")

5. Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (ПНГ):
- Часто сочетается с АА (синдром АА-ПНГ)
- У 30–50 % больных АА выявляется клон ПНГ

6. Ассоциация с редкими заболеваниями:
- Тимота
- Беременность
- Анорексия

-классификация
По этиологии:
1. Первичная (идиопатическая) — 60–70 %
2. Вторичная — 30–40 %
- Лекарственная
- Токсическая (химические агенты)
- Постгепатитная
- Постинфекционная
- Постлучевая

- Аутоиммунная (на фоне СКВ и др.)
- Ассоциированная с ПНГ

По степени тяжести :тяжелая, очень тяжелая

По характеру течения:
- Острое — быстрое прогрессирование (недели–месяцы)
- Хроническое — медленное течение (месяцы–годы)
- Рецидивирующее — с периодами ремиссий и обострений

-патогенез

1. Аутоиммунный (основной механизм):
- Т-клеточно-опосредованная супрессия гемопоэза:
- Активация цитотоксических Т-лимфоцитов (CD8+)
- Повышение продукции TNF-α, IFN-γ, IL-2, Fas-лиганда
- Индукция апоптоза гемопоэтических стволовых клеток (ГСК)
- Подавление пролиферации ГСК
- Нарушение регуляции Treg (снижение количества и функции регуляторных Т-клеток)
- Олигоклональная экспансия цитотоксических лимфоцитов
- Роль клона ПНГ: клетки с мутацией PIG-A (дефицит GPI-якорных белков CD55/CD59) устойчивы к апоптозу → селективное преимущество

2. Повреждение гемопоэтических стволовых клеток:
- Прямой цитотоксический эффект (лекарства, вирусы, радиация, химикаты)
- Истощение пула ГСК
- Снижение их пролиферативного потенциала
- Укорочение теломер ГСК

3. Нарушение микроокружения костного мозга:
- Дисфункция стромальных клеток
- Измененная продукция ростовых факторов (↓ SCF, G-CSF, GM-CSF, эритропоэтина)
- Повышение продукции ингибиторов гемопоэза (TGF-β, MIP-1α)

-клиника

1. Анемический синдром (снижение эритроцитов):
- Бледность кожи и слизистых (при Hb < 70–80 г/л)
- Слабость, вялость, быстрая утомляемость
- Головокружение, шум в ушах
- Одышка, тахикардия при физической нагрузке
- Головная боль, снижение работоспособности
- Бледность, иктеричность (легкая) при гемолизе (ПНГ)
- Систолический шум на верхушке сердца

2. Геморрагический синдром (снижение тромбоцитов):
- Кожные проявления:
- Петехии
- Экхимозы)при минимальных травмах
- Пурпура
- Кровотечения из слизистых:
- Носовые кровотечения (эпистаксис)

- Кровоточивость десен
- Желудочно-кишечные (мелена, кровь в стуле)
- У девочек-подростков: меноррагии
- Гематурия
- Внутричерепные кровоизлияния (при тромбоцитах < 10 × 10^9/л) — жизнеугрожающее осложнение

3. Инфекционный синдром (снижение нейтрофилов):
- Частые, рецидивирующие, тяжелые инфекции
- Лихорадка неясного генеза (фебрильная нейтропения)
- Типичные инфекции:
- Бактериальные (пневмония, сепсис, инфекции кожи, отит, синусит, инфекции мочевых путей)
- Грибковые (кандидоз, аспергиллез — особенно при длительной нейтропении)
- Вирусные (герпес, ЦМВ, ВЭБ)
- Инфекции могут протекать атипично (без гноя, без классической клинической картины из-за отсутствия нейтрофилов)
- Некротический тонзиллит, стоматит (атипичное течение)

4. Астенический синдром:
-

-диагностика
- Панцитопения (снижение всех трех ростков):
- Анемия — Hb ↓, Ht ↓
- Лейкопения — WBC < 4,0 × 10^9/л (за счет гранулоцитов)
- Тромбоцитопения — PLT < 100 × 10^9/л (часто < 20 × 10^9/л при SAA)
- Ретикулоцитопения — абсолютное снижение количество ретикулоцитов
- Анизоцитоз (макроцитоз) — ↑ MCV (нормо- или макроцитарная анемия)
- Нормохромия — MCH, MCHC в норме или незначительно изменены

2. Миелограмма (костномозговая пункция):
Показания: панцитопения неясного генеза (обязательно!)
- Гипо- или аплазия костного мозга:
- Резкое снижение количества клеток (< 25 % от нормы)
- Замещение кроветворной ткани жировой тканью
- Уменьшение всех ростков кроветворения (эритроидного, миелоидного, мегакариоцитарного)
- Отсутствие бластных клеток (или единичные)
- Увеличение лимфоцитов, плазматических клеток (относительное)

3. Трепанобиопсия (золотой стандарт, обязательна!):
- Гипоклеточный костный мозг
- Замещение гемопоэтической ткани жировой («жировой костный мозг»)
- Участки фиброза — минимальный или отсутствует (исключает миелофиброз)
- Оценка клеточности: < 30 % — гипоплазия, < 10–20 % — аплазия

4. Биохимический анализ крови:
- Сыв. железо, ферритин ↑ (при частых гемотрансфузиях — перегрузка железом)
- ↑ ЛДГ (при гемолизе — исключить пароксизмальную ночную гемоглобинурию(ПНГ)
- ↑ Непрямой билирубин (при гемолизе — ПНГ)

- Нормальный уровень витамина B12 и фолиевой кислоты
- Печеночные пробы (АЛТ, АСТ) — для исключения постгепатитной АА

5. Иммунологические исследования:
- CD55/CD59 на нейтрофилах/эритроцитах (метод проточной цитометрии) — для исключения ПНГ
- Исследование клона ПНГ (FLAER) — чувствительный метод
- Аутоантитела (АНФ, анти-ДНК) — при подозрении на СКВ
- Иммунофенотипирование лимфоцитов — CD4+, CD8+, Treg

6. Вирусологические исследования:
- Серология: ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, парвовирус B19, вирусы гепатита
- ПЦР на вирусы (при подозрении на активную инфекцию)

7. Цитогенетика (кариотипирование, FISH):
- Исключение клональных заболеваний:
- Миелодиспластический синдром (МДС)
- Острый лейкоз
- ПНГ-клон
- Характерные для АА: нормальный кариотип или неспецифические изменения (трисомия 6, 8, моносомия 7 — редко)

- дифференциальная диагностика

Миелодиспластический синдром, | Острый лейкоз (ОЛЛ, ОМЛ|, Врожденная апластическая анемия (анемия Фанкони), Дискератоз врожденный, Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (ПНГ), Парвовирус B19-инфекцияСиндром Швахмана–Даймонда, Изолированная анемия (криз при гемолизе), B12/фолиеводефицитная анемия, Тяжелая комбинированная иммунная недостаточностьАутоиммунная панцитопения

- принципы лечения
1. Ранняя диагностика и немедленное начало терапии (особенно при SAA)
2. Элиминация этиологического фактора (отмена лекарства, прекращение контакта с токсином)
3. Заместительная терапия (гемотрансфузии, антибиотики)
4. Специфическая терапия (ТГСК, иммуносупрессия)

-прогноз:
Факторы благоприятного прогноза:
- Возраст < 10 лет
- Тяжелая АА, достигшая ответа на ИСТ
- Успешная ТГСК от HLA-совместимого родственного донора
- Раннее начало лечения
- Отсутствие рецидивов и клональной эволюции

Факторы неблагоприятного прогноза:
- Сверхтяжелая АА (vSAA) — гранулоциты < $0{,}2 \times 10^9$/л
- Позднее начало лечения
- Тяжелые инфекции на старте

2. Миокардиты: классификация, этиология, патогенез, диагностика, клиника, лечение.

Миокардиты-это групповое понятие, объединяющее воспалительное поражение миокарда инфекционной, токсической, аллергической, аутоиммунной или неизвестной этиологии с широким спектром клинических проявлений от бессимптомного течения до явлений сердечной недостаточности, жизнеугрожающих нарушений сердечного ритма и проводимости, кардиогенного шока и внезапной сердечной смерти.

-этиология

А. Инфекционные возбудители (наиболее частые):| Вирусы (≈ 90 %) | Энтеровирусы (Коксаки B3, B4, B5, ECHO), аденовирусы, парвовирус B19, вирус Эпштейна-Барр (EBV), цитомегаловирус (CMV), вирус герпеса 6 типа (HHV-6), вирус гриппа A и B, SARS-CoV-2, парвовирус человека 4, ВИЧ |
Бактерии	Corynebacterium diphtheriae (дифтерия), Borrelia burgdorferi (болезнь Лайма), Streptococcus pyogenes (острая ревматическая лихорадка), Staphylococcus aureus, Mycoplasma pneumoniae, Chlamydia psittaci, Legionella
Грибы	Candida, Aspergillus, Histoplasma (у иммунокомпрометированных)
Простейшие	Trypanosoma cruzi (болезнь Шагаса — частая причина в эндемичных регионах), Toxoplasma gondii

Б. Неинфекционные причины:

- Аутоиммунные/воспалительные заболевания:
- Системная красная волчанка (СКВ)
- Ювенильный дерматомиозит
- Смешанное заболевание соединительной ткани
- Анкилозирующий спондилит
- Воспалительные заболевания кишечника (болезнь Крона, язвенный колит)
- Лекарственно-индуцированные:
- Антрациклины (доксорубицин, даунорубицин)
- Циклофосфамид
- Клофелин, метилдопа (гиперчувствительный миокардит)
- Ингибиторы контрольных точек (иммунотерапия)
- Сульфаниламиды, пенициллины, антипсихотики (клозапин)
- Токсические:
- Этанол, кокаин, мышьяк, свинец
- Укусы скорпиона, паука-отшельника
- Радиация

В. Идиопатический миокардит — когда этиологический фактор не установлен (в ряде случаев выявляются гигантоклеточный и эозинофильный миокардиты).

-патогенез

Фаза 1 — Острая фаза (1–7 дней):

1. Проникновение возбудителя в кардиомиоцит (через рецепторы CAR — Coxsackie-аденовирусный рецептор, DAF — рецептор ускоряющий распад комплемента)
2. Прямой цитопатический эффект вируса — индукция апоптоза и некроза кардиомиоцитов
3. Активация врожденного иммунитета: TLR (Toll-like receptors) → NF-κB → продукция провоспалительных цитокинов (IL-1β, IL-6, TNF-α, IFN-γ)
4. Повышение проницаемости кардиомиоцитов → высвобождение клеточных антигенов
5. Активация NO-синтазы → повреждающее действие оксида азота на митохондрии
6. Дисфункция миокарда на фоне прямого повреждения

Фаза 2 — Иммунная фаза (1–4 недели):
1. Активация адаптивного иммунитета:
- Клеточный ответ: цитотоксические CD8+ Т-лимфоциты распознают вирусные антигены на поверхности кардиомиоцитов (в комплексе с HLA-I) → перфорин-гранзимовый и Fas-опосредованный цитолиз
- Гуморальный ответ: В-клетки продуцируют антитела (антимиозиновые, антимитохондриальные, анти-β-адренорецепторные), которые могут вызывать дополнительное повреждение
2. Молекулярная мимикрия — перекрестная реакция между вирусными антигенами и белками кардиомиоцитов (аутоиммунный ответ)
3. Продукция матриксных металлопротеиназ (MMP) → ремоделирование внеклеточного матрикса
4. Активация фибробластов → начало фиброза

Фаза 3 — Хроническая фаза (> 4 недель):
1. Длительная персистенция вируса или его генома в миокарде (у некоторых пациентов)
2. Хронический аутоиммунный ответ (при сохранении иммунологической толерантности)
3. Ремоделирование левого желудочка — прогрессирующее снижение сократимости, дилатация камер
4. Переход в дилатационную кардиомиопатию (ДКМП)
5. Возможны два исхода:
- Полное восстановление (≈ 50–60 % детей)
- Хроническая СН/ДКМП (≈ 30–40 %)
- Летальный исход (≈ 5–10 % при фульминантном течении)

- клинические проявления

Клиническая картина варьирует от бессимптомного течения до кардиогенного шока. Выделяют следующие синдромы:

А. Синдром сердечной недостаточности:
- Острая левожелудочковая недостаточность: одышка (сначала при нагрузке, затем в покое), ортопноэ, влажные хрипы в легких, кровохарканье (отек легких)

- Правожелудочковая недостаточность: набухание шейных вен, гепатомегалия, периферические отеки, асцит
- Общие симптомы: слабость, быстрая утомляемость, снижение толерантности к нагрузкам

Б. Кардиалгический синдром:
- Боль в грудной клетке (ноющего, давящего характера) — характерна для миоперикардита
- Боль может усиливаться в положении лежа, уменьшаться сидя (при сопутствующем перикардите)

В. Аритмический синдром:
- Синусовая тахикардия (даже во сне) — частый ранний признак
- Желудочковые экстрасистолы
- Пароксизмальные тахиаритмии (ЖТ, ФЖ)
- Брадиаритмии (AV-блокады I–III степени)
- Внезапная сердечная смерть (редко у детей, чаще при фульминантном течении)

Г. Синдром инфекционного поражения:
- Лихорадка (субфебрильная или фебрильная)
- Связь с перенесенной ОРВИ (1–3 недели назад)
- Катаральные явления (ринорея, кашель)
- Миалгии, артралгии
- Тошнота, рвота, диарея (при энтеровирусной инфекции)

Д. Кардиогенный шок (фульминантная форма):
- Артериальная гипотензия
- Тахикардия, нитевидный пульс
- Холодный липкий пот
- Нарушение сознания (сомноленция — сопор — кома)
- Олигурия/анурия
- Периферическая гипоперфузия (мраморность кожи, акроцианоз)

Особенности у детей раннего возраста:
- Вялость, отказ от еды, срыгивания, рвота
- Бледность, цианоз носогубного треугольника
- Тахипноэ, участие вспомогательной мускулатуры
- Гепатомегалия, набухание шейных вен
- Необъяснимая тахикардия в покое
- Плохая прибавка массы тела

-методы диагностики
А. Лабораторная диагностика:

ОАК Лейкоцитоз, нейтрофилез, лимфоцитоз, эозинофилия (при паразитарном, аллергическом), ускорение СОЭ

Биохимия крови повышение тропонина I/T (высокоспецифично, коррелирует с тяжестью), повышение КФК-МВ, повышение ЛДГ,повышение АСТ/АЛТ (гепатоцеллюлярное повреждение при СН) |
СРБ | Повышен (маркер воспаления) |
Прокальцитонин норма или незначительно повышено
NT-proBNP/BNP повышено значительно (маркер СН, коррелирует с функцией ЛЖ)
Вирусологическая диагностика |ПЦР на энтеровирусы, аденовирусы, парвовирус В19, HHV-6, EBV, CMV (в крови, ликворе, кале, миокарде)
Серология, Антитела к кардиотропным вирусам (IgM, IgG), антинуклеарные антитела (при подозрении на СКВ)
Иммунология, антимиозиновые, антикардиальные антитела, анти-β-адренорецепторные антитела .

Б. Инструментальная диагностика:

1. Электрокардиография (ЭКГ) — неспецифические, но частые изменения:
- Синусовая тахикардия (диссоциация с лихорадкой)
- Снижение вольтажа комплекса QRS
- Инверсия зубца Т, депрессия сегмента ST
- Иногда элевация ST (при миоперикардите)
- Нарушения проводимости (AV-блокада I–III ст., блокады ножек пучка Гиса)
- Желудочковые аритмии (экстрасистолы, ЖТ)
- Патологический зубец Q (при обширном некрозе)

2. Эхокардиография (Эхо-КГ) — ключевой метод оценки функции:
- Систолическая дисфункция ЛЖ: снижение ФВ ЛЖ (< 45–50 %),
- Дилатация камер сердца (ЛЖ, ЛП, затем и правых)
- Глобальный гипокинез (диффузное снижение сократимости)
- Зоны нарушения локальной сократимости (реже)
- Незначительная гипертрофия стенок ЛЖ (за счет отека)
- Регургитация на митральном/трикуспидальном клапане (функциональная)
- Выпот в полости перикарда (сопутствующий перикардит)
- Признаки диастолической дисфункции (нарушение релаксации)
- Тканевая допплерография: снижение скоростей движения миокарда

3. Магнитно-резонансная томография сердца (МРТ) — золотой стандарт неинвазивной диагностики:
- Критерии Lake Louise:
- Отек миокарда (Т2-взвешенные изображения — гиперинтенсивный сигнал)
- Гиперемия/воспаление (раннее гадолиниевое усиление)
- Некроз/фиброз (отсроченное гадолиниевое усиление — late gadolinium enhancement, LGE) — субэпикардиальное или интрамуральное накопление
- Количественная оценка ФВ ЛЖ, объемов камер
- Исключение других причин (ишемия, кардиомиопатии)

4. Рентгенография грудной клетки:

- Кардиомегалия (КТИ > 50 %)

- лечение

А. Общие принципы:

- Госпитализация в кардиологическое отделение палату интенсивной терапии
- Постельный режим (ограничение физической нагрузки для снижения потребности миокарда в кислороде)
- Диета: (ограничение соли, жидкости; дробное питание)
- Оксигенотерапия (при $SatO_2$ < 94 %)
- Мониторинг: ЭКГ, АД, $SatO_2$, водный баланс, масса тела ежедневно

Б. Медикаментозная терапия:

1. Терапия сердечной недостаточности:
Диуретики , инотропные средства | Добутамин (5–20 мкг/кг/мин), милринон (0.3–0.75 мкг/кг/мин), дофамин (3–15 мкг/кг/мин), левосимендан (При острой СН ,кардиогенном шоке)
β-адреноблокаторы Метопролол (0.5–2 мг/кг/сут), бисопролол, карведилол (0.05–0.3 мг/кг/сут) ,
После стабилизации гемодинамики (через 1–2 недели) иАПФ/АРА | Эналаприл (0.1–0.5 мг/кг/сут), каптоприл (0.5–3 мг/кг/сут), лозартан Для ремоделирования ЛЖ, при снижении ФВ < 40 % |
Сердечные гликозиды - Дигоксин (10–15 мкг/кг/сут поддерживающая доза)

2. Противовоспалительная терапия :
НПВС (ибупрофен, диклофенак) — |Избегать в острой фазе (могут ухудшить репарацию и увеличить фиброз)
Глюкокортикостероиды (ГКС) ,метилпреднизолон 10–30 мг/кг/сут в/в (пульс-терапия) 3–5 дней, затем преднизолон 1–2 мг/кг/сут
Внутривенные иммуноглобулины (ВВИГ) | 2 г/кг однократно

3. Противовирусная терапия (при верифицированной этиологии): Ганцикловир, валганцикловир, Валацикловир,Ремдесивир

4. Антиаритмическая терапия:
- При ЖТ — амиодарон в/в (5 мг/кг болюс, затем 10–15 мг/кг/сут)
- При AV-блокадах — временная электрокардиостимуляция
- При блокадах высокой степени — установка постоянного ЭКС

5. Иммуносупрессивная терапия (при верифицированном аутоиммунном/гигантоклеточном миокардите):
- Циклоспорин + кортикостероиды
- Мофетила микофенолат
- Метотрексат (при саркоидозе)

В. Механическая поддержка кровообращения (MCS):
При рефрактерной СН , кардиогенном шоке.

-Прогноз

Факторы благоприятного прогноза:

- Фульминантный миокардит (полное восстановление у 80–90 % при своевременной ЭКМО)
- Нормальная ФВ ЛЖ на старте
- Нормализация ФВ в течение 6 месяцев
- Отсутствие фиброза по МРТ (LGE)
- Острое течение с монофазным характером

Факторы неблагоприятного прогноза:

- ФВ ЛЖ < 35 % на старте
- Гигантоклеточный миокардит
- хроническая желудочковая недостаточность
- Персистирующая аритмия (AV-блокада III степени, пируэтная тахикардия)

3. Ситуационная задача:

1. Диагноз — Атопический дерматит, младенческая форма, распространённый, средней степени, обострение. Сопутствующий: функциональное расстройство ЖКТ, анемия лёгкой степени.
2. Обоснование диагноза анамнез (связь с переводом на смесь, семейный анамнез), клиника (локализация, зуд, дисфункция ЖКТ), лаборатория (эозинофилия 6%).
3. План обследования — дополнительно (IgE общий и специфический, копрограмма, УЗИ, консультации аллерголога, гастроэнтеролога, дерматолога).
4. План терапии — диета (гидролизат,аминокислотная смесь), наружная терапия (эмоленты, ТГКС, пимекролимус), системная (антигистаминные, пробиотики, препараты железа), режим и уход.
5. Диспансеризация — при манифестации осмотр педиатром два раза в месяц, в период ремиссии 1 раз\мес

Экзаменационный билет № 6

1. Язвенный колит: определение, патогенез, классификация, клинические проявления, критерии диагностики, лечение.

Язвенный колит:

-определениехроническое рецидивирующее воспалительное заболевание толстой кишки с распространением поражения непрерывно от прямой кишки в проксимальном направлении.

- патогенез: - Аутоиммунный механизм: образование аутоантител к эпителию толстой кишки (ANCA, антитела к бокаловидным клеткам)

- Генетическая предрасположенность: связь с HLA-DR2, мутации в генах NOD2, IL-23R
- Дисрегуляция иммунного ответа: преобладание Th2-ответа, повышение IL-4, IL-5, IL-13
- Дисбиоз кишечной микробиоты
- Дефект эпителиального барьера и нарушение муцинового слоя

- Активация макрофагов и нейтрофилов с выделением провоспалительных цитокинов (TNF-α, IL-1β, IL-6)

-классификация

По протяжённости поражения:

- Дистальный колит (проктит) — до 15 см
- Левосторонний колит — до селезёночного изгиба
- Тотальный колит — поражение всей толстой кишки

По тяжести :

Лёгкая, Среднетяжёлая, Тяжёлая,

По фазе:

- Обострение (активная фаза)
- Ремиссия (клиническая, эндоскопическая, гистологическая

-клинические проявления

Кишечные проявления

- Диарея. Хроническая (длительностью более 4 недель) или рецидивирующая (2 и более эпизода в течение 6 месяцев) диарея с примесью крови и слизи. Характерно учащение ночных позывов к дефекации.
- Примесь крови в стуле. Кровь может располагаться на поверхности каловых масс в виде ректального «плевка» или мазка.
- Тенезмы. Ложные болезненные позывы к дефекации, иногда с ощущением неполного опорожнения кишечника.
- Боли в животе. Чаще локализуются в левой половине живота и усиливаются перед актом дефекации.

Системные и внекишечные проявления

- Общие симптомы: лихорадка, общая слабость, потеря массы тела, задержка роста и/или пубертатного развития. med-b-soloneshenskaya-r22.gosweb.gosuslugi.rupediatr-russia.rupediatr-russia.ru
- Признаки анемии: бледность, слабость, головокружение из-за хронической кровопотери. stolichki.ru
- Внекишечные проявления (наблюдаются примерно у 30% детей):
  - поражения кожи (узловатая эритема, гангренозная пиодермия);
  - поражения слизистых оболочек;
  - поражения суставов (артриты);
  - поражения глаз (увеит, иридоциклит);
  - поражения печени и желчевыводящих путей (первичный склерозирующий холангит).

-критерии диагностики

Лабораторные:

- ОАК: анемия (нормо- или микроцитарная), лейкоцитоз, тромбоцитоз, ускорение СОЭ

- Биохимия: гипопротеинемия, повышение СРБ, ферритина, снижение альбумина
- Кальпротектин в кале (> 50-150 мкг/г — маркер активности)
- Микробиология кала: исключение инфекционной этиологии (Salmonella, Shigella, Campylobacter, Yersinia, E. coli O157:H7, Cl. difficile)
- Серология: pANCA (перинуклеарные антинейтрофильные цитоплазматические антитела) — положительны у 60-80% больных ЯК

Инструментальные:
- Колоноскопия с биопсией:
- Слизистая диффузно гиперемирована, отёчна, зернистая, легко ранима
- Отсутствие сосудистого рисунка
- Эрозии, язвы (поверхностные, не распространяющиеся глубже слизистой)
- Псевдополипы, контактная кровоточивость
- Ирригоскопия (ограниченно у детей): сглаженность гаустр, «симптом водопроводной трубы» при хроническом течении
- МРТ/КТ-энтерография: оценка протяжённости, толщины стенки, внекишечных проявлений

-лечение1. Медикаментозная терапия

•Препараты 5-аминосалициловой кислоты (5-АСК) — основа лечения при лёгком и среднетяжёлом течении. К ним относятся месалазин (в таблетках) и сульфасалазин. Дозировки рассчитываются индивидуально: месалазин — 60–80 мг/кг в сутки (не более 4,8 г), сульфасалазин — 70–100 мг/кг в сутки (максимум 4 г). Часто эффективнее комбинировать таблетки с ректальными формами (свечи, клизмы).

•Глюкокортикостероиды (ГКС) назначают коротким курсом при выраженном воспалении, когда препараты 5-АСК не помогают. Они быстро снимают симптомы, но не подходят для длительного приёма из-за серьёзных побочных эффектов (остеопороз, гипергликемия, повышение давления). Для местного воздействия при дистальных формах колита может применяться будесонид с меньшей системной активностью. Иммуносупрессоры (например, азатиоприн, 6-меркаптопурин) назначают при стероидзависимом или стероидрезистентном течении, а также при непереносимости 5-АСК. Они помогают достичь ремиссии и снизить потребность в гормонах. Требуется регулярный контроль анализов крови.
•Биологическая терапия применяется при тяжёлых, рефрактерных формах. Это препараты, которые целенаправленно блокируют ключевые звенья иммунного воспаления (анти-TNF-α, антагонисты интегринов, ингибиторы интерлейкинов).

•2. Диетотерапия

Специальной диеты для лечения язвенного колита не существует. Ограничительные диеты неэффективны и могут привести к дефициту питательных веществ.

•В период обострения рекомендуется дробное питание с механическим и химическим щажением слизистой: исключаются продукты, усиливающие перистальтику и раздражающие кишечник (кофе, шоколад, жирная и острая пища

•В период ремиссии важно восполнить дефицит белка, железа, кальция, витаминов группы B и D.

•При невозможности полноценного питания через рот может применяться энтеральное (зондовое или сиппинговое) питание специализированными смесями. Парентеральное питание используется только при полной невозможности энтерального.

•Рекомендуется вести пищевой дневник, чтобы вовремя выявить индивидуальную непереносимость продуктов.

3. Коррекция дефицитов

Пациентам, получающим глюкокортикоиды, часто назначают препараты витамина D и кальция для профилактики остеопороза

2. Иммунная тромбоцитопения: этиология, патогенез, диагностика, клиника, лечение, прогноз. Неотложная помощь.

Иммунная тромбоцитопения: самостоятельное приобретенное иммуноопосредованное заболевание, характеризующееся изолированной транзиторной или персистирующей тромбоцитопенией (снижение тромбоцитов менее 100 × 109/л) и предрасположенностью к развитию спонтанной кровоточивости различной степени выраженности, развивающееся вследствие повышенной деструкции и неадекватной продукции тромбоцитов, при отсутствии признаков вторичной тромбоцитопении .

-этиология

Этиологическая классификация [1,2, 10,12,13]:

1. Первичная ИТП

2. Вторичная ИТП

Классификация первичной ИТП:

1. По длительности течения заболевания [1,13–18]:

- Впервые диагностированная ИТП – заболевание длительностью до 3-х месяцев от момента диагностики;
- Персистирующая (затяжная) ИТП – отсутствие спонтанной ремиссии или недостижение стабильного полного ответа на терапии между 3-12 месяцами от момента диагностики;
- Хроническая ИТП – сохранение тромбоцитопении длительностью более 12-ти месяцев от момента диагностики.

Длительность течения заболевания оценивается ретроспективно от момента установки диагноза. Часто применяемый в педиатрии термин «острая ИТП» в настоящее время заменен на термин «впервые выявленная ИТП», поскольку точно предсказать остроту процесса в дебюте заболевания невозможно, и четких прогностических критериев длительности течения заболевания не выделено. Продемонстрировано, что дети, заболевшие в возрасте до 10 лет и презентировавшие остро с яркого геморрагического синдрома после перенесенной вирусной инфекции, имеют более благоприятный прогноз заболевания без перехода в хроническую фазу.

2. По характеру и выраженности геморрагического синдрома (по классификации ВОЗ и CTCAE) [1, 15,16,18] (приложение Г1):

0-й степени – отсутствие геморрагического синдрома;

- 1-й степени – петехии и экхимозы;
- 2-й степени – незначительная кровопотеря;
- 3-й степени – большая кровопотеря (кровотечение, требующее переливания компонентов крови);
- 4-й степени – угрожающая кровопотеря (кровоизлияния в головной мозг и сетчатку глаза, кровотечения, заканчивающиеся летальным исходом).

Тяжелая ИТП (3-4 степень) – случаи ИТП, сопровождавшиеся симптомами кровоточивости в дебюте и потребовавшие назначения терапии, или возникновение симптомов кровоточивости на фоне лечения, требующих увеличения дозировки используемых лекарственных средств, проведения дополнительных или альтернативных терапевтических мероприятий. Зачастую тяжесть ИТП возможно оценить только ретроспективно.

3. По характеру ответа на терапию:

- Полный тромбоцитарный ответ – количество тромбоцитов ≥ 100×109/л при отсутствии кровоточивости.
- Парциальный тромбоцитарный ответ – количество тромбоцитов ≥ 30×109/л (или 2-кратное увеличение их базального количества) при отсутствии кровоточивости.
- Резистентная ИТП – отсутствие ответа после одного (например, кортикостероидов) и более видов медикаментозной терапии, диктующее потребность в дополнительных или альтернативных терапевтических мероприятиях [1].
- Рефрактерная ИТП – отсутствие непосредственного ответа на спленэктомию или потеря ответа после спленэктомии, сопровождающиеся тяжелой кровоточивостью и сохранением необходимости в проведении дальнейших медикаментозных видов терапии или мультирезистентная ИТП [1].

-патогенез

2. Выработка антител против тромбоцитов. Антитела (иммуноглобулины) связываются с гликопротеинами (ГП) на поверхности тромбоцитов. Главная мишень — гликопротеин GPIIb/IIIa, реже — GP Ib/IX, и ещё реже — другие антигены. itpurpura.rupharmprosvet.ru
3. Ускоренное разрушение тромбоцитов. «Сенсибилизированные» антителами тромбоциты взаимодействуют с низкоаффинными Fc-рецепторами (FcγRIIA и FcγRIIIA) на макрофагах (клетках иммунной системы). Макрофаги поглощают эти клетки, и они подвергаются деструкции. Основной «пункт утилизации» — селезёнка, в меньшей степени — печень и лимфоузлы. pharmprosvet.runodgo.org
В редких случаях, особенно при наличии антител к GP Ib/IX, может активироваться комплемент-зависимый лизис тромбоцитов. nodgo.org
4. Угнетение продукции тромбоцитов. Антитела могут воздействовать не только на зрелые тромбоциты, но и на мегакариоциты — клетки костного мозга, которые являются их предшественниками. Это подавляет их способность продуцировать новые тромбоциты. pharmprosvet.ru
5. Нарушение регуляции мегакариоцитопоэза. Важную роль играет дисбаланс в системе тромбопоэтина (ТПО) — гормона, который в норме стимулирует выработку

тромбоцитов. У части пациентов с ИТП уровень эндогенного ТПО снижен и не может адекватно регулировать процесс образования тромбоцитов. itpurpura.rupharmprosvet.ru
6. Цитокиновый дисбаланс. Смещение баланса в сторону Т-хелперов 1-го типа приводит к повышению уровня провоспалительных цитокинов (интерлейкина-2, интерферона-гамма), которые дополнительно стимулируют экспансию В-клеточных клонов, вырабатывающих антитромбоцитарные антитела. itpurpura.rupharmprosvet.ru

- диагностика

Лабораторные критерии:
- ОАК: изолированная тромбоцитопения (< 100×10^9/л)
- Нормальные Hb, эритроциты, лейкоциты (если нет сопутствующей кровопотери)
- Микроскопия мазка: крупные/гигантские тромбоциты (признак молодых форм)
- Время кровотечения — удлинено (Дьюка)
- АЧТВ, ПВ, ТВ — в норме (коагуляция не нарушена)
- Тест на антитромбоцитарные антитела — положительный (необязателен)

Аспирационная биопсия костного мозга (только при атипичном течении):
- Нормальное или повышенное количество мегакариоцитов (гиперплазия)
- Нормальный эритропоэз и гранулоцитопоэз
- Исключение лейкоза, апластической анемии

Критерии диагноза :
1. Тромбоцитопения < 100×10^9/л
2. Нормальные/повышенные мегакариоциты в костном мозге
3. Отсутствие других причин тромбоцитопении (спленомегалия, системные заболевания, ВИЧ, гепатиты, АФС, СКВ)

- клиника

ИТП может протекать бессимптомно или проявляться геморрагическим синдромом различной степени тяжести: от минимальных кожных проявлений до тяжелых угрожающих жизни кровотечений. Наиболее часто появляются кровоизлияния в кожу (петехии и экхимозы), геморрагические высыпания на видимых слизистых оболочках, носовые, десневые кровотечения, реже – желудочно-кишечные, маточные кровотечения, гематурия, очень редко у детей – кровоизлияния в ЦНС. Между тяжестью тромбоцитопении и выраженностью геморрагического синдрома часто имеется корреляция, так спонтанная кровоточивость редко возникает при количестве тромбоцитов более 50 × 109/л, а при количестве тромбоцитов 10-20 × 109/л риск развития тяжелой кровоточивости максимален. Однако, у некоторых детей с низким количеством тромбоцитов кровотечения могут быть лишь незначительные и, напротив, значимые кровотечения могут возникать при отсутствии экстремально низких значений количества тромбоцитов. Другие индивидуальные факторы также могут предрасполагать к клинически выраженной кровоточивости.

-лечение

Амбулаторное наблюдение (лёгкие формы, тромбоциты > 30×10^9/л, нет кровотечений):
- Наблюдение без активного лечения

- Ограничение физической активности (исключение контактных видов спорта)
- Профилактика травм
- Отмена аспирина и НПВС
- Санация очагов инфекции

1-я линия терапии:

А. Кортикостероиды:
- Преднизолон per os 1-2 мг/кг/сут (макс 60 мг) — 14-21 день с постепенной отменой
- Дексаметазон в/в (пульс-терапия) 20-40 мг/м²/сут × 4 дня (альтернатива)

Б. Внутривенный иммуноглобулин (ВВИГ):
- 0,8-1 г/кг однократно или 0,4 г/кг/сут × 5 дней
- Эффект через 24-48 ч
- Показан при тяжёлых/жизнеугрожающих кровотечениях, перед операцией

2-я линия (при неэффективности, рецидивах):
- Азатиоприн 2-3 мг/кг/сут (длительно)
- Микофенолата мофетил (Селлсепт) 600-1200 мг/м²/сут
- Ритуксимаб (— 375 мг/м² в/в × 4 нед (анти-CD20)
- Элтромбопаг (агонист рецепторов тромбопоэтина) — 25-75 мг/сут per os
- Ромиплостим (п/к 1 раз/нед) — при хронической рефрактерной ИТП

3-я линия:
- Спленэктомия — через 6-12 мес от начала заболевания (при неэффективности 1-2 линий)
- У детей предпочтительно после 5-6 лет (риск постспленэктомического сепсиса)
- Лапароскопическая спленэктомия
- Превентивная вакцинация: пневмококк (PCV13 + PPSV23), менингококк, H. influenzae тип b за 2 нед до операции

-прогноз

Благоприятный (80-85% детей):
- У 70-80% — спонтанная ремиссия в течение 6-12 мес (особенно после острой постинфекционной ИТП)
- У большинства — полное выздоровление

- Неотложная помощь
При кровотечении любой локализации:
1. Этамзилат (Дицинон) в/в 12,5% — 2-4 мл (0,25 мг/кг)
2. Аминокапроновая кислота 5% в/в капельно (100-200 мг/кг)
3. Гемостатическая губка (локально на рану или после экстракции зуба)
4. При носовом кровотечении: передняя/задняя тампонада, холод на переносицу

При тяжёлом/жизнеугрожающем кровотечении (тромбоциты < 10×10^9/л, внутричерепное, ЖКК):

1. Трансфузия тромбоконцентрата (в/в болюс 4-6 доз или 1 доза/10 кг)
2. Метилпреднизолон в/в 30 мг/кг/сут (максимум 1 г) — пульс-терапия 3 дня
3. В/в иммуноглобулин (ВВИГ) 0,8-1 г/кг/сут — 1-2 дня (либо 0,4 г/кг/сут × 5 дней)
4. Анти-D-иммуноглобулин (у Rh+ пациентов) 50-75 мкг/кг в/в
5. Этамзилат в/в
6. Хирургическая остановка кровотечения (по показаниям)
7. При внутричерепном кровоизлиянии: экстренная спленэктомия + тромбоконцентрат + GCS

3. Ситуационная задача.

1. Диагноз — Врождённый порок сердца: дефект межпредсердной перегородки (ДМПП). Сопутствующий: атопический дерматит, ремиссия.
2. Обоснование диагноза— по анамнезу (частые бронхиты, отставание в развитии, слабость), клинике (акцент II тона, систолический шум после нагрузки), ЭКГ (ЭОС вправо, блокада ПНПГ) и ЭхоКГ (дефект 8 мм, сброс слева направо с градиентом 25 мм рт. ст.).
3. План обследования — проведённое, дополнительное (рентгенография ОГК, холтер, консультации кардиолога и кардиохирурга).
4. Рекомендации по питанию — дробное питание, ограничение соли и жидкости, достаточное количества белка.
5. План лечения — хирургическое лечение радикальное лечение послеоперационная реабилитация.

Экзаменационный билет № 7

1. Болезнь Крона: определение, патогенез, классификация, клинические проявления, критерии диагностики, лечение.

Болезнь Крона:

-определение это хроническое, рецидивирующее заболевание желудочно-кишечного тракта неясной этиологии, характеризующееся трансмуральным, сегментарным, воспалением стенки тонкой и/или толстой кишки или всего желудочно-кишечного тракта с развитием местных и системных осложнений

-патогенез

В основе патогенеза лежит триада факторов:

1. Генетическая предрасположенность — мутации в генах NOD2 (хромосома 16. Нарушение распознавания бактериальных пептидогликанов и аутофагии.
2. Нарушение иммунного ответа — дисбаланс между провоспалительными (Th1, Th17, TNF-α, IL-1β, IL-6, IL-12, IL-23) и противовоспалительными (Treg, IL-10) цитокинами. Хроническая активация макрофагов и CD4+ Т-лимфоцитов.
3. Дисбиоз кишечной микробиоты — снижение разнообразия микробиоты, избыток протеобактерий, адгезивных E. coli, дефицит Firmicutes и Faecalibacterium prausnitzii.

Трансмуральное воспаление → отёк, фиброз, изъязвления, свищи, стриктуры, гранулёмы (неказеозные саркоидоподобные).

-классификация

По локализации (Монреальская классификация):
- L1 — терминальный илеит
- L2 — колит
- L3 — илеоколит
- L4 — изолированное поражение верхних отделов ЖКТ (добавляется как L1+L4, L2+L4 и т. д.)

По фенотипу (поведению):
- B1 — нестенозирующий, непенетрирующий (воспалительный)
- B2 — стенозирующий (стриктуры)
- B3 — пенетрирующий (свищи, абсцессы)
- p — перианальное поражение (добавляется в любом фенотипе)

По степени тяжести:
- Лёгкая — амбулаторный режим, частота стула < 4 раз/сут, нет лихорадки, нет потери массы тела, нет внекишечных проявлений.
- Среднетяжёлая — частота стула 4–6 раз/сут, умеренная потеря массы тела, субфебрилитет, умеренные внекишечные проявления.
- Тяжёлая — частота стула > 6 раз/сут, лихорадка, потеря массы тела > 10%, анемия, гипоальбуминемия, выраженные внекишечные проявления.

По фазам заболевания:
- Обострение (активная фаза)
- Ремиссия (клиническая, эндоскопическая

-клинические проявления

Кишечные симптомы:
- Диарея — до 10–20 раз/сут, водянистая или с примесью крови/слизи
- Абдоминальные боли — схваткообразные, чаще в правой подвздошной области, усиливаются после еды
- Тенезмы — при поражении толстой кишки
- Синдром мальабсорбции — потеря массы тела, гиповитаминозы, анемия
- Пальпируемый инфильтрат в правой подвздошной области
- Свищи (наружные — на переднюю брюшную стенку, внутренние — между петлями кишки, мочевым пузырём, влагалищем)
- Трещины и стриктуры ануса — перианальные проявления (кожные бахромки, отёк ануса, свищи)

Внекишечные проявления:
- Суставы — артриты (периферические и аксиальные — сакроилеит, анкилозирующий спондилит)
- Кожа — узловатая эритема, гангренозная пиодермия
- Слизистые — афтозный стоматит

- Глаза — увеит, эписклерит, ирит
- Гепатобилиарная система — первичный склерозирующий холангит, жировой гепатоз
- Тромбофилия — повышенный риск тромбозов
- Задержка роста и полового развития (у детей)

-критерии диагностики

Диагностические критерии (Леннард-Джонс, 1989):
Для диагноза необходимо не менее 2 из 4 признаков:
- Типичные эндоскопические изменения
- Типичная гистологическая картина (гранулёмы)
- Типичные рентгенологические изменения
- Клиническая картина + внекишечные проявления

-лечение
Консервативное (эскалационный подход):

Лёгкая | Будесонид (для илеоцекальной формы) или месалазин (ограниченная эффективность), диета |
Среднетяжёлая | Системные глюкокортикоиды (преднизолон 1–2 мг/кг/сут), азатиоприн/6-меркаптопурин, метронидазол/ципрофлоксацин (при перианальных свищах) |
Тяжёлая | ГКС в/в, инфликсимаб , адалимумаб, метотрексат |
Биологическая терапия | Инфликсимаб, адалимумаб, ведолизумаб (анти-α4β7-интегрин), устекинумаб (анти-IL-12/23) |
|Поддерживающая | Азатиоприн, месалазин, биологическая терапия |

Диета:
- Элементные смеси (при обострении — полное парентеральное или энтеральное питание)
- Исключение: жирное, острое, молочное (при лактазной недостаточности), грубая клетчатка
- Дробное питание 5–6 раз/сут

Хирургическое лечение:
Показания:
- Стриктуры с кишечной непроходимостью
- Абсцессы, внутренние и наружные свищи
- Перфорация
- Токсический мегаколон
- Рефрактерность к консервативной терапии
- Задержка роста при отсутствии эффекта от медикаментозной терапии

2. Анемия Минковского-Шоффара: определение, этиология, патогенез, клиника, принципы терапии, неотложная помощь.

-определение- это наследственная гемолитическая анемия вследствие генетически обусловленного дефекта мембраны эритроцитов, приводящего к характерному изменению

формы эритроцитов (сфероциты), которая гетерогенна по степени тяжести клинических проявлений, дефектам мембранных белков и типу наследования

-этиология

В основе болезни лежат мутации в генах, которые кодируют белки цитоскелета мембраны эритроцитов. Эти белки обеспечивают стабильность и эластичность мембраны, позволяя эритроциту менять форму при прохождении через узкие сосуды, например, в синусах селезёнки.

Какие гены могут быть затронуты:

- SPTA1 — кодирует α-цепь спектрина (локус 1q21).
- SPTB — кодирует β-цепь спектрина (локус 14q22-q23).
- ANK1 — кодирует анкирин (локус 8p11.2).
- SLC4A1 — кодирует белок полосы 3 (трансмембранный транспортный белок).
- EPB42 — кодирует белок полосы 4.2.

Тип наследования:

- Аутосомно-доминантный — встречается примерно в 75% случаев. Если болен один из родителей, вероятность передачи заболевания ребёнку составляет около 50%. elib.usma.rulabquest.ruropkip.ru
- Аутосомно-рецессивный — наблюдается в оставшихся 25% случаев. labquest.ruropkip.ru
- Спонтанная мутация — примерно в 25% случаев заболевание возникает из-за новых мутаций, не унаследованных от родителей. elib.usma.ruropkip.ru

-патогенез

Дефицит или дисфункция любого из белков цитоскелета (спектрина, анкирина, белка полосы 3, белка полосы 4.2, гликофорина С) приводит к нестабильности мембраны эритроцита. Это вызывает ряд последовательных изменений:

1. Повышение проницаемости мембраны для ионов натрия.
2. Накопление воды и набухание эритроцита.
3. Потеря двояковогнутой формы и приобретение сферической (микросфероцитоз).
4. Снижение способности к деформации.
5. Укорочение продолжительности жизни (с нормальных 90–120 дней до 8–10 дней).

-клиника

Центральное место в клинической картине занимает гемолитический синдром, который проявляется тремя кардинальными признаками:

- Анемия — снижение уровня гемоглобина. Часто носит нормохромный (норма по цвету) и нормоцитарный (нормальный размер клеток) характер. Выраженность анемии может быть разной: от умеренной до значительной, особенно в период гемолитического криза.
- Желтуха — желтушное окрашивание склер, слизистых оболочек полости рта и кожи. Возникает из-за повышения уровня непрямого (неконъюгированного) билирубина в крови вследствие усиленного распада эритроцитов.

•Спленомегалия — увеличение селезёнки. Селезёнка гиперплазируется из-за усиленной работы по разрушению дефектных эритроцитов. При пальпации она плотная, иногда болезненная из-за напряжения капсулы.

Другие клинические проявления

Помимо классической триады, у пациентов могут наблюдаться:

•Признаки замедленного развития — отставание в росте и массе тела.

•Деформации скелета — при тяжёлом течении в детском возрасте могут формироваться характерные изменения: «башенный череп», высокое готическое нёбо, седловидный нос, узкие глазницы, нарушение расположения зубов.

•Гемолитический криз — острое ухудшение состояния, которое провоцируют различные факторы: инфекции (особенно вирус Эпштейна-Барр), переохлаждение, переутомление, стресс, беременность. Во время криза симптомы резко усиливаются: повышается температура, нарастает интенсивность желтухи, появляются боли в левом подреберье распирающего характера из-за увеличения селезёнки, могут возникать боли в мышцах и суставах.

•Желчнокаменная болезнь — из-за повышенного уровня билирубина в желчи со временем могут образовываться пигментные камни в желчном пузыре и желчных протоках, что иногда приводит к приступам печёночной колики.

-принципы терапии

Все пациенты с тяжелым и среднетяжелым течением НС нуждаются в саплементации фолиевой кислотой в дозе 1-5 мг/сут для предотвращения мегалобластных и апластических кризов Трансфузии эритроцитной массы – эффективный метод лечения тяжелых, потенциально летальных случаев анемии и рекомендуется при снижении Hb менее 60 г/л

Комментарии: При тяжелой форме НС у детей раннего возраста (до 3-х лет) могут требоваться ежемесячные заместительные трансфузии эритроцитной массы.

•Трансфузионная терапия эритроцитной массой рекомендовано сопровождать адекватной хелаторной терапией для поддержания ферритина сыворотки в диапазоне 800-1000 мкг/л [1,2,5].

3.2 Хирургическое лечение- спленэктомия

Комментарии: Клинические проявления и риск развития осложнений (камни в желчном пузыре) значительно уменьшаются при тяжелой форме НС и полностью купируются в более легких формах, однако увеличивается риск опасного для жизни сепсиса от инкапсулированных микроорганизмов, особенно Streptococcus pneumoniae. Последние данным демонстрируют, что спленэктомия у детей с НС достаточна безопасна (в краткосрочной перспективе без смертельных исходов, отмечены редкие осложнения).

-неотложная помощь

•Заместительная гемотрансфузия. При тяжёлой анемии (уровень гемоглобина ниже 60–70 г/л) проводят переливание эритроцитарной массы. Используют отмытые эритроциты для снижения риска осложнений.

•Дезинтоксикационная терапия. Инфузионная терапия (растворы, глюкоза) для ускорения выведения билирубина.

•Коррекция водно-электролитного баланса. Под контролем лабораторных показателей (калий, натрий, кальций).
•Оксигенотерапияя
•При апластическом кризе — короткий курс кортикостероидов (например, преднизолон в дозе 1–1,5 мг/кг).
•При гипербилирубинемической коме — фототерапия (для снижения уровня непрямого билирубина) и, при необходимости, обменное переливание крови.

3. Ситуационная задача.

1. Диагноз— Ювенильный идиопатический артрит, олигоартикулярная форма
2. Обоснование диагноза — по анамнезу (ОРВИ, утренняя скованность, дебют с коленных суставов), клинике (артрит коленных суставов, атрофия мышц бёдер, субфебрилитет), лабораторно (СОЭ 50 мм/ч, СРБ 18 мг/л, диспротеинемия, тромбоцитоз, РФ-отрицательный) и УЗИ (выпот, утолщение синовии).
3. План обследования — проведённое + дополнительное (антинуклеарный фактор рентген, МРТ коленных суставов, осмотр офтальмолога, ЭКГ, ЭхоКГ, консультации специалистов).
4. План лечения — НПВС, локальные ГКС (внутрисуставно), базисная терапия (метотрексат), при неэффективности —эадалимумаб, физиотерапия, ЛФК, диспансерное наблюдение с обязательным осмотром офтальмолога.

Экзаменационный билет № 8

1.Инфекции мочевыводящих путей: определение, классификация, клинические проявления, критерии диагностики, лечение.

-определение – воспалительный процесс уротелия в различных отделах мочевого тракта, возникающий в ответ на появление патогенных микроорганизмов в мочевыводящих путях

Классификация заболевания или состояния

1. По наличию структурных аномалий мочевыводящих путей:

- неосложненная - без наличия структурных аномалий мочевыводящих путей;
- осложненная - на фоне структурных аномалий мочевыводящих путей (как правило - с лихорадкой, и, как правило, - пиелонефрит).

2. По локализации:

- пиелонефрит (при поражении почечной паренхимы и лоханки);
- цистит (при поражении мочевого пузыря);
- уретрит;
- уросепсис;
- инфекция мочевыводящих путей без установленной локализации.

3. По стадии:

- активная стадия;
- стадия ремиссии.

4. По течению:

- острый пиелонефрит
- хронический пиелонефрит (крайне редко встречается).

-клинические проявления

В **неонатальном периоде** проявления, как правило, неспецифичны. У новорожденных могут быть признаки системного воспалительного процесса, такие как нестабильность температуры тела (периодическое повышение температуры тела до фебрильных цифр)/гипотензия, нарушения периферического кровообращения, вялость, раздражительность, апноэ, обезвоживание, озноб, судороги или метаболический ацидоз. Могут также наблюдаться анорексия, плохое сосание, рвота. Зловонная моча – редкий, но специфический симптом ИМП. У новорожденных с ИМП высока вероятность бактериемии. В этом случае может развиться сепсис, а также, хотя и крайне редко, – септический шок.

Симптомы ИМП остаются неспецифическими у детей первого года жизни. Необъяснимая лихорадка или лихорадка без видимого очага инфекции является наиболее частым проявлением у детей первых двух лет жизни. Фактически, это может быть единственный симптом ИМП.

В целом ИМП (а именно пиелонефрит) с большей долей вероятности следует предположить у младенцев с температурой ≥39°C, чем у детей с температурой <39°C.

Другие неспецифические проявления включают раздражительность, снижение/отсутствие аппетита, рвоту, боли в животе. Специфические симптомы и признаки включают увеличение или уменьшение количества мокрых подгузников, неприятный запах мочи и беспокойство при мочеиспускании.

Слабая или капающая струя мочи указывает на нейрогенный мочевой пузырь или обструкцию нижних отделов мочевыводящих путей, например, клапан задней уретры у мальчиков. Постоянное капание мочи или намокание подгузников может указывать на наличие эктопического мочеточника, предрасполагающего к ИМП.

После второго года жизни симптомы и признаки ИМП становятся более специфичными. Проявления пиелонефрита включают лихорадку (реже субфебрильное повышение температуры тела) без катаральных явлений, озноб, рвоту, недомогание, боль в боку, боль в спине и болезненность реберно-позвоночного угла.

Симптомы и признаки инфекции нижних мочевыводящих путей включают боль в надлобковой области, боль в животе, частое и/или болезненное мочеиспускание, императивные позывы к мочеиспусканию, дневное недержание мочи, недавно возникший энурез, мутную мочу, зловонную мочу.

Уретрит без цистита может проявляться дизурией без частого мочеиспускания или императивных позывов к мочеиспусканию.

При осмотре могут отмечаться:

- бледность кожных покровов;
- тахикардия;
- симптомы дегидратации (преимущественно у новорожденных и детей грудного возраста), отсутствие катаральных явлений при повышении температуры (чаще до фебрильных цифр, реже – субфебрильных);
- при остром пиелонефрите – болезненность при поколачивании или, у маленьких детей, – при надавливании пальцем между основанием 12-го ребра и позвоночником.

- критерии диагностики

Физикальное обследование

При физикальном обследовании следует обратить внимание на симптомы, описанные в разделе 1.6 «Клиническая картина», необходимо проводить измерение артериального давления на периферических артериях.

Лабораторные исследования

- •В качестве диагностического метода рекомендуется проведение общего (клинического) анализа мочи с определением удельного веса мочи, подсчётом количества лейкоцитов, эритроцитов, а также определением белка и нитритов (исследование уровня нитритов в моче), в т.ч. с применением тест-полосок [

-лечение

Консервативное лечение

Безотлагательное назначение антибактериальных препаратов системного действия пациентам с ИМП (не дожидаясь результатов посева) Амоксициллин+клавулановая кислота, Цефиксим (с 6 мес

1 Противопоказание: недоношенные дети в возрасте до 41 недели включительно (суммарно гестационный и хронологический возраст; доношенные новорожденные (≤28-дневного возраста).
2 Имеются возрастные ограничения в зависимости от способа введения препарата.
3 Противопоказан новорожденным (до 1 месяца), в том числе недоношенным дети (в связи с высоким риском развития ототоксического и нефротоксического действия).
4 После парентерального введения могут использоваться пероральные ПМП (ступенчатая терапия).

При назначении ПМП рекомендуется ориентироваться на региональные данные о чувствительности уропатогенов с целью выбора наиболее эффективного препарата для терапии.

Рекомендовано поощрять адекватное потребление жидкости, регулярное опорожнение мочевого пузыря каждые 1,5-2 часа и не задерживать мочу до последней минуты [7].

(

Комментарий: Также следует проводить тщательную гигиену половых органов. Гигиенические мероприятия следует соблюдать и после острого эпизода ИМП.

Рекомендуется своевременное выявление и коррекция нарушений уродинамики при их наличии с целью предотвращения рецидивов ИМП.

- **Рекомендуется** контролировать регулярность опорожнения кишечника всем пациентам с перенесенной ИМП для предупреждения лимфогенного пути инфицирования [4,15].

при наличии запоров и иной патологии, влияющей на возникновение, рецидивирование ИМП – лечение проводится согласно соответствующим рекомендациям.

У госпитализированных пациентов, особенно грудного возраста, которым трудно принимать и усваивать препарат внутрь, обычно АБТ рекомендуется начинать с парентерального (в первую очередь, внутривенного) пути введения ПМП в первые 24-72 часа.

2. Острая крапивница: определение, патогенез, диагностические критерии (волдырь, ангиоотек), алгоритм оказания неотложной помощи.

-определение-группа заболеваний, характеризующихся развитием волдырей, ангиоотеков или того и другого вместе

-патогенез

Провоспалительные медиаторы активированных тучных клеток, такие как гистамин, серотонин, фактор, активирующий тромбоциты, цитокины, приводят к вазодилатации, повышению проницаемости капилляров, активации чувствительных нервных волокон, выходу плазмы за пределы сосудов, привлечение клеток в место образования волдыря. Дегрануляция тучных клеток может произойти вследствие разных механизмов активации, включая связывание иммуноглобулинов Е (IgE) с высокоаффинными рецепторами (FcεRI) на поверхности тучных клеток. В настоящее время рассматривается аутоиммунный механизм активации тучных клеток у пациентов с крапивницей. Почти у половины пациентов с хронической крапивницей определяются IgG аутоантитела против как IgE (5–10%), так и против FcεRI (35–40%). Эти IgG аутоантитела могут связать FcεRI на тучных клетках и базофилах, приводя к их активации. Помимо аутореактивных IgG возможно формирование аутореактивных IgE антител (IgE анти-ТПО, IgE анти-dsDNA и ssDNA, IgE анти-IL-24 и другие), которые вызывают дегрануляцию тучных клеток и базофилов [3-5].

Еще одним звеном патогенеза крапивницы являются нарушения внутриклеточной регуляции сигнальных механизмов тучных клеток и базофилов [6-8].

Дегрануляция тучных клеток может быть вызвана компонентами комплемента, нейропептидами и неизвестными механизмами. Некоторые неиммунологические факторы, такие как тепло или холод, ряд препаратов (НПВП, противовирусные, контрастные средства, опиоиды и др.) могут привести к активации и дегрануляции тучных клеток [9].

Гистологически волдырь характеризуется отеком верхних и средних слоев дермы, расширением посткапиллярных венул и лимфатических сосудов. Для пораженной кожи характерен смешанный периваскулярный инфильтрат, представленный нейтрофилами или эозинофилами, макрофагами, Т-клетками, при этом сосудистая стенка не поражена [10]. При ангиоотеке, который является симптомом заболевания, подобные изменения затрагивают глубокие слои кожи и подкожную клетчатку [2].

-диагностические критерии (волдырь, ангиоотек)

- Чётко отграниченный участок отёка дермы
- Размер — от нескольких мм до 10–15 см
- Цвет — бледно-розовый, красный, фарфорово-белый (при отёке)
- Форма — округлая, овальная, полициклическая, сливная
- Зуд — интенсивный, жжение, покалывание
- Характерен симптом «исчезновения» — при надавливании на волдырь стеклом (витропрессия) он исчезает (в отличие от геморрагических элементов)

- Обратимость — элемент исчезает в течение 24 часов без следов

- Миграция — волдыри появляются на разных участках кожи

-алгоритм оказания неотложной помощи.

Лёгкая степень:

1. Прекратить контакт с аллергеном (если установлен: отменить лекарство, удалить жало насекомого, исключить продукт)

2. Н1-антигистаминные 2-го поколения:

- Цетиризин (капли 10 кап. × 2 р/д, возраст 6 мес+)

- Левоцетиризин (5 мг, с 2 лет)

- Дезлоратадин (0,5–1 мг/сут, с 12 мес)

- Лоратадин (с 2 лет)

3. Местное лечение:

-Местная терапия - Фенистил-гель (диметиндена малеат) местно

4. Наблюдение — 1–2 часа для исключения прогрессирования

Среднетяжёлая степень (множественные волдыри + ангиоотёк):

1. Н1-антигистаминные 1-го поколения (парентерально):

- Клемастин (тавегил) 0,025–0,05 мг/кг/сут в/м

- Хлоропирамин (супрастин) 1–2 мг/кг/сут в/м

- Дифенгидрамин (димедрол) 1% — 0,05 мл/кг в/м

2. Н1-антигистаминные 2-го поколения (внутрь) — продолжают приём

3. Глюкокортикостероиды (при выраженном ангиоотёке):

- Преднизолон 1–2 мг/кг в/м или в/в

- Дексаметазон 0,15–0,3 мг/кг в/м

4. При отёке гортани — дополнительно (см. ниже)

5. Госпитализация — при среднетяжёлом и тяжёлом течении, отсутствии эффекта от терапии

Тяжёлая степень (анафилаксия, отёк гортани):

Отёк гортани:

1. Адреналин (эпинефрин) 0,1% — 0,01 мл/кг (макс 0,3 мл) в/м в переднелатеральную поверхность бедра (при необходимости — повтор через 5–15 мин)

2. Преднизолон 3–5 мг/кг в/в или в/м (или дексаметазон 0,3–0,6 мг/кг)

3. Антигистаминные в/м (супрастин 1–2 мг/кг или тавегил)

4. Ингаляции кислорода (4–6 л/мин)

5. Ингаляционные β_2-адреномиметики — при бронхоспазме (сальбутамол 2,5 мг через небулайзер)

6. Интубация трахеи или коникотомия — при нарастающей асфиксии

7. Инфузионная терапия — 0,9% NaCl 20 мл/кг в/в струйно

Анафилактический шок:

1. Прекратить поступление аллергена

2. Адреналин 0,1% — 0,01 мл/кг (0,1–0,3 мл) в/м — каждые 5–15 мин

3. При отсутствии эффекта — адреналин в/в титрованно (0,1–0,5 мкг/кг/мин)

4. Преднизолон 5–10 мг/кг в/в

5. Инфузионная терапия — NaCl 0,9% 20–40 мл/кг

6. Оксигенотерапия (10–15 л/мин)

7. Мониторинг — АД, ЧСС, пульсоксиметрия, ЭКГ

8. Госпитализация в ОРИТ

3. Ситуационная задача.

1. Диагноз и обоснование:

- Диагноз:Бронхиальная астма, аллергическая форма, средней степени тяжести, обострение средней тяжести. Сопутствующий: ОРВИ (ринофарингит).
- Обоснование:анамнез (наблюдается с 5 лет, дневные симптомы 2–3 раза в неделю, обострения на фоне ОРВИ, неэффективность сальбутамола), клиника (свистящее дыхание, коробочный перкуторный звук, жёсткое дыхание с множественными хрипами, участие вспомогательной мускулатуры), ПСВ 60% от должной, SpO_2 96%.

2. План неотложной помощи:

- Догоспитальный этап: O_2-терапия ($SpO_2 \geq 94\%$), ингаляции сальбутамола 5 мг + ипратропия бромид (Беродуал) каждые 20 мин, при неэффективности использовать преднизолон 1–2 мг/кг в/м.
- После купирования: назначение базисной терапии (Комбинация ингаляционных глюкокортикостероидов и длительно действующих β2-агонистов или монтелукаст), обучение, диспансерное наблюдение.

Экзаменационный билет № 9

1. Острый постстрептококковый гломерулонефрит: классификация, патогенез, клинические проявления, критерии диагностики, лечение.

Острый постстрептококковый гломерулонефрит: острое иммунокомплексное воспалительное заболевание клубочков почек, развивающееся через 1–3 недели после

инфекции, вызванной нефритогенными штаммами β-гемолитического стрептококка группы А , характеризующееся отёчным, мочевым и гипертензивным синдромами.
-классификация

По распространённости поражения:

- Диффузный — поражение большинства клубочков (наиболее частый вариант)
- Очаговый — поражение отдельных клубочков (редко у детей)

По морфологии (по данным биопсии — редко у детей):

- Экссудативно-пролиферативный — инфильтрация клубочков нейтрофилами, моноцитами
- Пролиферативный — пролиферация мезангиальных и эндотелиальных клеток
- Экстракапиллярный (с полулуниями) — наиболее тяжёлый, часто с быстропрогрессирующим течением

По клиническому течению:

- Циклическая форма (классическая) — острое начало с развёрнутой клинической картиной (80–85%)
- Моносимптомная (латентная) форма — изолированный мочевой синдром (10–15%)
- Нефротическая форма — с выраженными отёками, протеинурией (5–10%)

По тяжести:

- Лёгкая — умеренные отёки, АД в норме или незначительно повышено, протеинурия до 1 г/сут
- Среднетяжёлая — выраженные отёки, АД повышено (систолическое> 140 мм рт. ст.), протеинурия 1–3 г/сут
- Тяжёлая — анасарка, гипертензия (АД > 160/100 мм рт. ст.), олигурия/анурия, острая почечная недостаточность (ОПН), возможна эклампсия

По периодам заболевания:

1. Начальный (острый) период — 2–4 недели
2. Период обратного развития — от 2–3 мес до 1 года
3. Период реконвалесценции (выздоровления) — нормализация мочи через 6–12 мес

-Патогенез (иммунокомплексный механизм):

1. Входные ворота: глотка (фарингит, тонзиллит) или кожа (пиодермия, импетиго)
2. Антигенная стимуляция: стрептококковые антигены (М-протеин, NaPG — нефритогенный антиген, стрептолизин-О) поступают в кровоток
3. Образование иммунных комплексов (ИК): Аг + Ат (IgG, IgM, IgA) → циркулирующие ИК оседают в субэндотелиальном и мезангиальном пространстве клубочков
4. Активация системы комплемента (преимущественно по альтернативному пути) → C3a, C5a (хемотаксис нейтрофилов), C5b-9 (мембраноатакующий комплекс)

5. Воспалительная реакция:

- Инфильтрация клубочков нейтрофилами

- Пролиферация эндотелиальных и мезангиальных клеток

- Повреждение базальной мембраны капилляров

- Снижение клубочковой фильтрации

6. Результат:

- Протеинурия (повреждение мембраны)

- Гематурия (микро-/макро-) — разрывы капилляров

- Олигурия — снижение СКФ

- Задержка натрия и воды → отёки

- Ренин-ангиотензин-альдостероновая активация → артериальная гипертензия

-клинические проявления

1. Отёчный синдром (80–90%) — самый частый первый признак:

- Пастозность лица по утрам («лицо Нефрита» — одутловатость, отёчные веки, сужение глазных щелей)

- Отёки на ногах, пояснице, мошонке/половых губах

- В тяжёлых случаях — анасарка, гидроторакс, асцит

- Снижение диуреза (олигурия — < 300 мл/м²/сут)

- Прибавка массы тела за счёт задержки жидкости

2. Гипертензивный синдром (60–80%):

- Повышение систолического и диастолического АД (до 140–160/90–110 мм рт. ст.)

- Головные боли, головокружение

- Тошнота, рвота

- Заторможенность, вялость или возбуждение

- Брадикардия (рефлекторная)

- При резком подъёме АД — гипертензивная энцефалопатия/эклампсия (судороги, потеря сознания)

3. Мочевой синдром (100%):

- Гематурия — макрогематурия (моча цвета «мясных помоев») в первые дни, затем микрогематурия (сохраняется 3–6 мес)

- Протеинурия — от умеренной (0,5–2 г/сут) до массивной (нефротический уровень > 3 г/сут)

- Цилиндрурия — гиалиновые, зернистые, эритроцитарные цилиндры

- Олигурия — снижение суточного диуреза (до 200–400 мл/сут)

- Возможна лейкоцитурия (лимфоцитарная) — в начале заболевания

- Субфебрильная температура
- Слабость, утомляемость
- Боли в пояснице (тупые, ноющие)
- Бледность кожи
- Снижение аппетита

Осложнения:

- Острая почечная недостаточность (ОПН): олигоанурия > 7–10 дней, гиперазотемия, гиперкалиемия, метаболический ацидоз
- Гипертензивная энцефалопатия / эклампсия: сильная головная боль, заторможенность, тонико-клонические судороги, потеря сознания, брадикардия, инсультоподобное состояние
- Острая сердечная недостаточность (левожелудочковая): отёк лёгких, одышка, влажные хрипы, ортопноэ
- Нефротический синдром (при тяжёлом течении)

-критерии диагностики

- Возраст 3–12 лет
- Связь с перенесённой стрептококковой инфекцией (фарингит, пиодермия) за 1–3 нед до дебюта
- Острое начало с характерной триадой: отёки + гипертензия + мочевой синдром

Лабораторные критерии:

1. Общий анализ мочи:
- Гематурия: эритроциты > 5–10 в п/зр (часто — макрогематурия)
- Протеинурия: от ++ до ++++ (> 0,5 г/сут)
- Цилиндрурия (эритроцитарные, гиалиновые, зернистые)
- Удельный вес мочи — повышенный (> 1020–1030) в олигурическую фазу

2. Проба Зимницкого:
- Снижение диуреза (олигурия)
- Никтурия (или сохранённое соотношение дневного/ночного диуреза)
- Относительная плотность — высокая

3. Анализ мочи по Нечипоренко:
- Преобладание эритроцитов над лейкоцитами

4. Общий анализ крови:

- Умеренная нормохромная анемия (гиперволемия, гемодилюция)
- Лейкоцитоз (на ранних стадиях)
- Ускорение СОЭ

5. Биохимический анализ крови:

- Повышение креатинина и мочевины (при ОПН)
- Снижение С3-компонента комплемента (патогномоничный признак) — нормализация через 6–8 недель
- Нормальный С4-компонент
- Гиперкалиемия (при олигурии)
- Гипоальбуминемия (при нефротической форме)
- Диспротеинемия — повышение α_2-глобулинов
- Гиперхолестеринемия (при нефротическом синдроме)

6. Серологические маркеры стрептококковой инфекции:

- АСЛО (антистрептолизин-О) ↑ > 200–250 МЕ/мл (повышается через 2–3 нед, пик на 3–6 нед)
- Анти-ДНКаза-В ↑ — более стабильный маркер (особенно после пиодермии)
- Антигиалуронидаза, антистрептокиназа ↑

7. Иммунологическое исследование:

- ЦИК — повышены
- Криоглобулинемия (часто)
- Антинуклеарные антитела (АНА) — отрицательны (исключают СКВ)

8. Коагулограмма:

- Гиперкоагуляция (повышение фибриногена)

Инструментальные:

- УЗИ почек: увеличение размеров, повышение эхогенности паренхимы, утолщение коркового слоя
- ЭКГ — при гипертензии (признаки гипертрофии левого желудочка, брадикардия)
- Биопсия почки — по строгим показаниям:
- Атипичное течение
- Отсутствие снижения С3 через 8–10 нед
- Быстропрогрессирующий гломерулонефрит (полулуния > 50%)
- Подозрение на другие заболевания (IgA-нефропатия, волчаночный нефрит)

-лечение

Немедикаментозная терапия

Режим. В остром периоде показан постельный режим до купирования экстраренальных симптомов (исчезновения отёков, снижения артериального давления).

Диета. Ограничивают приём жидкости, поваренной соли и белка. library.mededtech.ruЖидкость. Объёмрассчитывают по диурезу предыдущего дня с учётом потерь на перспирацию (примерно 500 мл для детей школьного возраста).

- Соль. В первые дни при выраженных симптомах назначают бессолевой стол, затем постепенно добавляют соль (0,5–1 г/сут) по мере улучшения состояния.
- Белок. Ограничивают потребление животного белка (до 0,5 г/кг массы тела в сутки) на срок 2–4 недели, до нормализации уровня креатинина и мочевины в крови. Общая энергетическая ценность пищи должна соответствовать потребностям ребёнка за счёт углеводов и жиров.

Антибактериальная терапия

Антибиотики назначают, если сохраняется активность стрептококковой инфекции (положительные результаты мазка из зева или посева из очагов пиодермии на БГСА). Используют препараты с низкой нефротоксичностью. Препараты первого выбора — пенициллины (амоксициллин + клавулановая кислота, ампициллин и др.), курс 7–10 дней. Альтернативные — макролиды 2-го и 3-го поколений (азитромицин, кларитромицин) или цефалоспорины 2-го поколения (цефуроксим и др.).

Симптоматическое лечение:

Диуретики. Назначают при выраженных отёках и артериальной гипертензии. Наиболее эффективны петлевые диуретики (например, фуросемид). При скорости клубочковой фильтрации выше 30 мл/мин можно использовать тиазидные диуретики. Калийсберегающие диуретики противопоказаны из-за риска гиперкалиемии.

Гипотензивные средства. Применяют при выраженной артериальной гипертензии, если диуретики недостаточно эффективны. Используют блокаторы кальциевых каналов (нифедипин, амлодипин) или β-адреноблокаторы. Ингибиторы АПФ и блокаторы рецепторов ангиотензина назначают с осторожностью из-за риска гиперкалиемии и снижения скорости клубочковой фильтрации. library.mededtech.ru

Антиагреганты и антикоагулянты. Назначают при выраженной гиперкоагуляции (повышение уровня фибриногена крови более 4 г/л). Используют дипиридамол, пентоксифиллин, гепарин или низкомолекулярные гепарины.

Глюкокортикоиды и цитостатики при типичном ОПСГН не применяются.

Иммуносупрессивная терапия показана только при развитии быстропрогрессирующего гломерулонефрита.

2. Гипогликемическая кома: диагностические критерии, алгоритм оказания неотложной помощи.

-Диагностические критерии: уровень глюкозы плазмы < 2,8 ммоль/л в сочетании с клиническими симптомами или < 2,2 ммоль/л независимо от симптомов. Характерны

внезапное развитие, потливость, бледность, тахикардия, тремор, затем нарушение сознания вплоть до комы.

-Алгоритм неотложной помощи: при сохранённом сознании — приём легкоусвояемых углеводов. При нарушении сознания — внутривенное введение 40% глюкозы (0,2 мл/кг до выхода из комы). При сохранении нарушений — дополнительные меры (глюкагон, мониторинг витальных функций).

3. Ситуационная задача.

1. Диагноз — Острый лимфобластный лейкоз, Т-клеточный вариант. Осложнения: анемический, геморрагический, гиперпластический, менингеальный синдромы.
2. Обоснование диагноза — анамнез (6 мес. продрома, боли в ногах), клиника (лимфаденопатия, гепатоспленомегалия, экхимозы, менингеальные симптомы), лаборатория (бласты 20% в периферической крови, 96% в миелограмме, ШИК+, Т-клеточные маркеры, нейролейкемия в ликворе).
3. План обследования — проведённое, дополнительное (биохимия, ЛДГ, мочевая кислота, генетические мутации, КТ, УЗИ, ЭхоКГ, МРТ головного мозга, консультации невролога, офтальмолога).
4. План лечения — этапы химиотерапии (индукция, консолидация, реиндукция, поддержка), интратекальная терапия нейролейкемии, сопроводительная терапия (профилактика лизиса опухоли, гемотрансфузии, антибактериальная профилактика), т трансплантация гемопоэтических стволовых клеток при высоком риске, диспансерное наблюдение.

Экзаменационный билет № 10

1. Реактивный артрит: определение, этиология, патогенез, критерии диагностики, принципы терапии.

1. Реактивный артрит:

-определение-это спондилоартропатия, развивающаяся в ответ на внесуставную кишечную или урогенитальную инфекцию, характеризуется конъюнктивитом, уретритом и артритом, часто ассоциирован с HLAB27.

-этиология(Желудочно-кишечный тракт-Salmonella enterica, Typhimurium enteritidis paratyphi B, C, Shigella flexneri, Yersinia enterocoliticaY. Pseudotuberculosis, Мочеполовая система-Chlamydia trachomatis), верхние и нижние дыхательные пути(Streptococcus pyogenes,Chlamidia psittaci)

-патогенез

1. Персистенция антигена:

- Бактерии или их компоненты (липополисахариды, ДНК, белки теплового шока) проникают через слизистую оболочку (кишечник, мочеполовой тракт) и персистируют в синовиальной оболочке суставов, хотя живые микроорганизмы в суставе не высеваются (стерильный синовит)

- Антигены хламидий (LPS, MOMP, HSP-60) и иерсиний (YadA, Yop-белки) обнаруживаются в суставной жидкости и синовиальной мембране

2. Молекулярная мимикрия (ключевой механизм):

- Микробные антигены структурно схожи с собственными антигенами организма (HLA-B27, коллаген II типа, протеогликаны хряща)

- Перекрёстная иммунная реакция: Т-лимфоциты (CD8+, CD4+) и антитела атакуют собственные ткани суставов

3. Роль HLA-B27:

- Молекула HLA-B27 медленнее сворачивается → накопление неправильно свёрнутых цепей → стресс эндоплазматического ретикулума → активация провоспалительных цитокинов (IL-23, IL-17, TNF-α)

- HLA-B27 представляет бактериальные пептиды, вызывая хроническую активацию CD8+ Т-клеток

- Формирование гомодимеров HLA-B27 ($B27_2$) на поверхности клеток → активация Th17-лимфоцитов

4. Цитокиновый каскад:

- Повышение TNF-α, IL-1β, IL-6, IL-17, IL-23 — поддержание хронического воспаления

- Хемотаксис нейтрофилов и макрофагов в синовиальную полость

-критерии диагностики

1. Артрит (обязательный признак):
- Острый асимметричный олигоартрит (поражение 1–4 суставов)
- Типичная локализация (по убыванию частоты):
- Коленные суставы (наиболее часто)
- Голеностопные суставы
- Суставы стоп (плюснефаланговые, пястно-фаланговые)
- Тазобедренные суставы
- Суставы кистей (лучезапястные, межфаланговые)
- Характерный признак: «сосискообразный» дактилит — веретенообразное воспаление пальцев кистей/стоп (воспаление всего пальца — теносиновит + артрит)
- Боли усиливаются в покое и ночью, утром — скованность («гелеобразные» пальцы)
- Припухлость, гиперемия, местная гипертермия

-принципы терапии

- Купирование воспаления суставов

- Эрадикация триггерной инфекции

- Профилактика хронизации и рецидивов

- Сохранение функции суставов

1. Этиотропная терапия (антибактериальная):

При хламидийной инфекции (урогенитальной):

- Доксициклин 2–4 мг/кг/сут (макс 200 мг/сут) × 10–14 дней (у детей > 8 лет)

- Макролиды:

- Азитромицин 10 мг/кг/сут (однократно или 5 дней)

- Кларитромицин 7,5 мг/кг 2 р/сут × 14 дней

- Джозамицин 50 мг/кг/сут × 14 дней

- Лечение обязательно проводят обоим половым партнёрам

При энтерогенной инфекции:

- Антибактериальная терапия при острых энтерогенных РеА не показана (за исключением острой стадии диареи)

- При персистенции антигена (хроническое течение) — возможно применение макролидов

2. Патогенетическая и противовоспалительная терапия:

НПВС (нестероидные противовоспалительные средства) — основа лечения:

- Ибупрофен 20–30 мг/кг/сут (3 приёма)

- Диклофенак 2–3 мг/кг/сут

- Напроксен 10–15 мг/кг/сут (2 приёма)

- Мелоксикам 0,125–0,25 мг/кг/сут (с 2 лет, 1 раз/сут)

- Нимесулид 3–5 мг/кг/сут (с 12 лет)

- Курс: 2–4 недели, затем — по потребности

- Обязательно под прикрытием ингибиторов протонной помпы (ИПП) — омепразол

Глюкокортикостероиды (ГКС):

- Внутрисуставные инъекции: триамцинолон, метилпреднизолон (при моно/олигоартрите с выраженным выпотом)

- Системные ГКС (перорально): преднизолон 0,5–1 мг/кг/сут — кратким курсом (2–4 нед) при тяжёлом течении, резистентности к НПВС

- У детей предпочтительны внутрисуставные инъекции

Базисные противоревматические препараты (БПРП) — при хроническом течении:

- Сульфасалазин 30–50 мг/кг/сут (макс 2 г/сут) — препарат выбора (начало действия через 6–12 нед)

- Метотрексат 10–15 мг/м²/нед (при неэффективности сульфасалазина)

Генно-инженерная биологическая терапия (ГИБТ) — при тяжёлом рефрактерном течении:

- Ингибиторы TNF-α: инфликсимаб, адалимумаб, этанерцепт

- Ингибиторы IL-17: секукинумаб (у взрослых, у детей — ограниченно)

- Показаны: персистирующий артрит > 6–12 мес, сакроилеит, увеит

3. Местное лечение:

- Покой сустава в остром периоде (краткосрочно — 2–3 дня)

- Возвышенное положение конечности

- Холод местно (2–3 дня), затем — тепло (физиотерапия:УВЧ, магнитотерапия, лазер)

- ЛФК после стихания острого воспаления (изометрические упражнения, постуральный дренаж)

4. Реабилитация:

- Лечебная физкультура (укрепление мышечного корсета, растяжка)

- Ношение супинаторов/ортопедической обуви (при ахиллодинии, энтезитах)

- Санация очагов хронической инфекции

2. Анафилактический шок: определение, этиология, классификация по степени тяжести, диагностические критерии, алгоритм оказания неотложной помощи.

Определение: острая недостаточность кровообращения в результате анафилаксии, проявляющаяся жизнеугрожающим снижением артериального давления (у детей — <70 мм рт. ст.) и приводящая к гипоксии органов.

Этиология: триггеры — лекарственные средства (антибиотики, НПВП, рентгеноконтрастные вещества), пищевые продукты (молоко, рыба, орехи, яйца), яд перепончатокрылых насекомых, реже — другие аллергены.

Классификация по степени тяжести:

I степень: гемодинамические нарушения незначительные (АД снижено на 30–40 мм рт. ст. от рабочего уровня), сознание сохранено, возможны предвестники (зуд, сыпь, першение в горле).

II степень: более выраженные гемодинамические нарушения (АД ниже 90–60/40 мм рт. ст.), возможна потеря сознания, прогрессирование симптомов (одышка, стридор, тахикардия, тахиаритмия).

III степень: потеря сознания, АД 60–40/0 мм рт. ст., нередко судороги, холодный липкий пот, цианоз губ, расширение зрачков, неправильный ритм сердца, нитевидный пульс.

IV степень: АД не определяется, тоны сердца и дыхание не прослушиваются.

Диагностические критерии: острое начало симптомов (в течение минут–часов после контакта с триггером) в сочетании с одним из признаков: жизнеугрожающее снижение АД или нарушения со стороны дыхательной системы (бронхоспазм, отёк дыхательных путей) в сочетании с поражением других органов и систем (кожи, ЖКТ, ЦНС). Дополнительно может определяться повышенный уровень сывороточной триптазы (забор через 15 минут – 3 часа после начала симптомов).

Алгоритм неотложной помощи:

Прекратить поступление аллергена.

Вызвать реанимационную бригаду.

Уложить пациента в положение лёжа на спине с приподнятым тазом (положение Тренделенбурга). При отсутствии сознания — приём Сафара.
Обеспечить проходимость дыхательных путей, подать увлажнённый кислород.
Внутривенно или внутримышечно ввести эпинефрин (адреналин) — препарат первой линии.
Обеспечить венозный доступ, начать инфузионную терапию.
Ввести глюкокортикоиды, антигистаминные препараты.
Контролировать ЧДД, АД, ЧСС, уровень оксигенации каждые 2–5 минут.

3. Ситуационная задача.
1. Оценка физического развития по ВОЗ — масса тела 6000 г (Z-score −1,6, «ниже среднего»), длина 66 см (Z-score 0, норма). Вывод: дефицит массы тела (острая гипотрофия).
2. Диагноз — Основной: железодефицитная анемия средней степени (Hb 85 г/л). Сопутствующий: гипотрофия I степени, ангулярный стоматит. Обоснование по анамнезу (кишечная инфекция, искусственное вскармливание, отказ от овощного пюре), клинике (бледность, заеды, гипотония) и лаборатории (Fe сыворотки 3,9, ОЖСС 94, ферритин 11).
3. Потребности в ингредиентах и коррекция рациона— рассчитаны нормы на 6,0 кг (600 ккал, 15–17 г белка, 30–33 г жира, 6–12 мг Fe). Текущий рацион дефицитен по белку, жирам и Fe. Коррекция: замена смеси на высокоадаптированную с Fe, введение овощного пюре, мясного пюре (гемовое железо), гречневой каши.
4. Медикаментозная терапия — препараты Fe (Мальтофер 7–12 капель/сут), витамин С, фолиевая кислота, витамин D_3, лечение ангулярного стоматита, пробиотики.
5. Диспансеризация— наблюдение до 1 года после нормализации Hb, контроль ОАК и ферритина, критерии эффективности, вакцинация вне рецидива .

Экзаменационный билет № 11

1. Ювенильный идиопатический артрит: определение, классификация, патогенез, критерии диагностики, принципы терапии.

1. Ювенильный идиопатический артрит:

-определение-(син.: ювенильный артрит (ЮА), ювенильный идиопатический артрит (ЮИА)) – артрит неустановленной причины, длительностью более 6 недель, развивающийся у детей в возрасте не старше 16 лет при исключении другой патологии суставов

-классификация

Олигоартрит –М08.4– Пауциартикулярный юношеский (ювенильный) артрит.

- •олигоартрит персистирующий
- •олигоартрит прогрессирующий

•Полиартрит, РФ-негативны–М08.3 –Юношеский (ювенильный) полиартрит (серонегативный).

•Полиартрит, РФ-позитивныйМ08.0 –Юношеский (ювенильный) ревматоидный артрит (РФ+).

•Артрит, ассоциированный с энтезитом – М08.1 – Юношеский анкилозирующий спондилит

-патогенез

Ювенильный идиопатический артрит — это мультифакториальное заболевание, в развитии которого участвуют генетическая предрасположенность и воздействие внешних триггерных факторов. К генетическим факторам относят ассоциации с определёнными антигенами гистосовместимости (HLA), например, HLA-A2, B27, B35, DR-5, DR-8. Триггерными факторами могут выступать инфекции (вирусные, бактериальные), травмы, инсоляция, переохлаждение, психологические стрессы. library.mededtech.rumedvestnik.rubbehtereva.ru

Ключевой патогенетический механизм — активация иммунной системы, которая начинает атаковать собственные ткани организма. Антигенпрезентирующие клетки (макрофаги, дендритные клетки) поглощают и обрабатывают чужеродный или изменённый собственный антиген, представляя его Т-лимфоцитам. Это приводит к активации и пролиферации Т-лимфоцитов. library.mededtech.rubbehtereva.ru

Активированные клетки (Т-лимфоциты, макрофаги, фибробласты, синовиоциты) начинают вырабатывать провоспалительные цитокины — регуляторные молекулы, которые запускают и поддерживают воспалительный процесс. Среди ключевых цитокинов: фактор некроза опухоли альфа (ФНО-α), интерлейкины (ИЛ-1, ИЛ-6, ИЛ-18). library.mededtech.rusechenov.rupediatr-russia.ru

Гиперпродукция этих цитокинов лежит в основе:

- повреждения синовиальной оболочки сустава (синовита);
- повреждения хряща и впоследствии костной ткани;
- развития системных проявлений заболевания (лихорадка, сыпь, увеличение лимфоузлов, поражение внутренних органов); library.mededtech.rumedvestnik.ru

- критерии диагностики

1. Артрит (обязательный признак):

- Припухлость сустава (выпот, утолщение синовии)
- Болезненность при движении и пальпации
- Ограничение подвижности
- Утренняя скованность > 30 мин
- Гипертермия кожи над суставом (редко гиперемия)

2. Характер поражения по категориям:

Системный ЮИА:

- Лихорадка — ежедневная , пики 39–40°C, возврат до субнормальной, ≥ 2 нед
- Сыпь — эфемерная, летучая, бледно-розовая, уртикарная, макулёзная, усиливается при лихорадке
- Лимфаденопатия (генерализованная)
- Гепатоспленомегалия
- Серозит (плеврит, перикардит, перитонит)

- Артрит — может развиться позже (через недели–месяцы)

Олигоартикулярный:

- 1–4 сустава (коленные, голеностопные, локтевые)
- Асимметричный
- Часто — хромота (ребёнок «щадит» ногу)
- Высокий риск амблиопии при хроническом увеите (асимптомном!)

Полиартикулярный:

- ≥ 5 суставов (симметричное поражение)
- Мелкие суставы кистей, стоп, лучезапястные, локтевые, коленные, голеностопные
- Утренняя скованность
- Снижение функциональной активности

Энтезит-ассоциированный:

- Преимущественно нижние конечности
- Энтезиты (ахилл, подошвенный апоневроз)
- Сакроилеит, боль в пояснице
- Дактилит («сосискообразный» палец)

Псориатический:

- Артрит + псориаз (или дактилит, точечные вдавления ногтей)
- Псориаз у родственников 1-й степени

3. Внесуставные проявления:

- Глаза: передний увеит (особенно при олигоартикулярном ЮИА — часто асимптомный, требует скрининга)
- Кожа: ревматоидные узелки (при РФ+ полиартрите)
- Сердце: перикардит (системный ЮИА), миокардит, эндокардит (редко)
- Лёгкие: плеврит
- Амилоидоз — при длительном активном течении (очень редко благодаря современной терапии)

Лабораторные критерии:

1. Общий анализ крови:

- Анемия (нормохромная, нормоцитарная — анемия хронического воспаления)

- Лейкоцитоз, нейтрофилёз (тромбоцитоз — при системном ЮИА)
- Ускорение СОЭ (> 20–50 мм/ч)
- Тромбоцитоз (маркер высокой активности)

2. Биохимический анализ:
- Повышение СРБ
- Гипоальбуминемия
- Диспротеинемия (↑ α_2- и γ-глобулинов)
- Повышение ферритина (особенно при системном ЮИА — синдром активации макрофагов!)

3. Аутоантитела:
- Ревматоидный фактор (РФ) — положителен при полиартикулярном РФ+ (> 2 раз с интервалом 3 мес)
- АНА (антинуклеарные антитела) — положительны при олигоартикулярном (70–80%), полиартикулярном (40–50%), повышают риск увеита
- Анти-ССР (анти-ССР) — специфичны для РФ+ варианта
- HLA-B27 — при энтезит-ассоциированном ЮИА

4. Специфические маркеры:
- Цитокины: IL-1β, IL-6, IL-18, TNF-α (повышены)
- MRP8/14 (кальпротектин/S100A8/A9) — маркеры активности, коррелируют с риском обострения

Инструментальные критерии:

1. УЗИ суставов (с допплеровским картированием):
- Утолщение синовии ≥ 1,5–2 мм
- Выпот в полости сустава
- Гиперваскуляризация синовии (градация активности по D.418 / Power Doppler)

2. МРТ (с контрастированием гадолинием):
- Золотой стандарт для оценки синовита, теносиновита, энтезита, субхондрального отёка
- Ранние эрозии, выпот, хондромаляция

3. Рентгенография (для оценки стадий и исключения других патологий):
- Периартикулярный остеопороз (ранний признак)
- Сужение суставной щели

- Эрозии (на поздних стадиях)
- Анкилоз

4. МРТ крестцово-подвздошных сочленений (при энтезит-ассоциированном варианте):
- Подхрящевой отёк костного мозга (остеит)
- Эрозии, анкилоз

5. Офтальмологическое обследование (щёлевая лампа) — обязательно!
- Скрининг на увеит (асимптомный!)
- АНА+ олигоартикулярный: каждые 3 мес
- АНА- олигоартикулярный: каждые 6 мес
- Полиартикулярный: каждые 6–12 мес

-принципы терапии
Медикаментозная терапия

- **Нестероидные противовоспалительные препараты (НПВП).** Используются для симптоматического лечения — уменьшения боли и воспаления. Однако они не влияют на долгосрочное течение болезни и не предотвращают разрушение суставов. Монотерапия НПВП обычно ограничена 2 месяцами.
- **Глюкокортикоиды (ГК).** Могут применяться внутрисуставно для локального купирования воспаления, что позволяет избежать системных побочных эффектов. Пероральные ГК не рекомендуются в качестве стартовой терапии из-за высокого риска осложнений при длительном приёме (замедление роста, остеопороз). Системные ГК (в том числе пульс-терапия) показаны при тяжёлых системных проявлениях (кардит, пневмонит).
- **Болезнь-модифицирующие антиревматические препараты (БМАРП).** Это основа терапии, которая замедляет прогрессирование заболевания. «Золотым стандартом» считается **метотрексат**. Он эффективен при олигоартикулярной, псориатической и полиартикулярной формах ЮИА. При неэффективности метотрексата или высоком риске неблагоприятного исхода назначают **генно-инженерные биологические препараты (ГИБП)**: ингибиторы ФНО-альфа (этанерцепт, адалимумаб), ингибиторы ИЛ-1 (анакинра, канакинумаб), антагонисты рецептора ИЛ-6 (тоцилизумаб), ингибиторы Т-клеточной костимуляции (абатацепт) и ингибиторы Янус-киназы (тофацитиниб, упадацитиниб).
- **Лечение осложнений.** При увеите (воспалении сосудистой оболочки глаза) применяют местные кортикостероиды и мидриатики, при необходимости — системную терапию.

Немедикаментозные методы

- **Лечебная физкультура (ЛФК).** Ежедневные упражнения помогают сохранить объём движений, предотвратить атрофию мышц и вторичный остеопороз. Полезны плавание, езда на велосипеде, прогулки; бег и прыжки не рекомендуются.

- **Физиотерапия.** Применяются теплотерапия, криотерапия, электростимуляция, ультразвук, низкоинтенсивная лазерная терапия.
- **Ортезирование.** Использование шин, лонгет, стелек помогает корректировать деформации и разгружать поражённые суставы.
- **Эрготерапия.** Направлена на восстановление бытовых навыков и мелкой моторики, особенно при поражении кистей.
- **Психологическая поддержка.** Важна для адаптации ребёнка, снижения тревожности и чувства неполноценности.

2. Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь у детей: этиология, патогенез, клинические проявления, диагностика, лечение.

2. Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь у детей: это состояние, развивающееся в случаях, когда заброс содержимого желудка в пищевод вызывает причиняющие беспокойство симптомы и/или приводит к развитию осложнений.

-этиология-ГЭРБ – многофакторное заболевание, непосредственной причиной которого является гастроэзофагеальный рефлюкс (ГЭР) - непроизвольное забрасывание желудочного либо желудочно-кишечного содержимого в пищевод, которое вследствие патологически высокой частоты и/или продолжительности эпизодов способно вызвать физико-химическое повреждение слизистой оболочки пищевода.

-патогенез

ГЭРБ определяется нарушением равновесного состояния между факторами «агрессии» (гиперсекреция соляной кислоты; агрессивное воздействие лизолецитина, желчных кислот, панкреатического сока при дуодено-гастральном рефлюксе; некоторые лекарственные препараты и некоторые продукты питания) и факторами «защиты» (антирефлюксная функция кардии; резистентность слизистой оболочки пищевода, эффективный клиренс, своевременная эвакуация желудочного содержимого). Превалирование факторов агрессии при достаточной защите, дефекты защиты при неизмененном уровне агрессивных факторов, или же сочетание повышенной агрессивности внутрипросветной среды с недостаточной защитой приводит к развитию ГЭРБ.

-клинические проявления

Эзофагеальные симптомы:

Изжога, являясь ключевой жалобой у взрослых и пациентов подросткового возраста с ГЭРБ, может отсутствовать у детей дошкольного и младшего школьного возраста.

Регургитация - это пассивное продвижение желудочного содержимого вследствие рефлюкса в нижнюю часть глотки, ротовую полость и/или за пределы ротовой полости. Усугубляется в положении лежа или при наклоне туловища (вследствие повышения внутрибрюшного давления).

Отрыжка воздухом, кислым, горьким. Отрыжка воздухом после обильного приема пищи или газированных напитков считается физиологическим явлением. Отрыжка горьким характерна не столько для ГЭР, сколько для нарушений моторики дуоденальной области с повышением внутрипросветного давления 12-ти перстной кишки. Отрыжка кислым нередко оценивается больными как изжога.

Периодическая боль за грудиной, боль или неприятные ощущения при прохождении пищи по пищеводу (одинофагия). Развивается вследствие раздражения рефлюксатом болевых рецепторов пищевода. Данный симптом у детей отмечается относительно редко, хотя во взрослой практике, по мнению ряда авторов, болевой синдром занимает второе место после изжоги.

Дисфагия - ощущение препятствия нормальному прохождению пищи из полости рта в желудок при глотании. В основе этой жалобы лежит нарушение моторной функции пищевода. Нарушение моторики пищевода функционального генеза возможно при различных дискинезиях пищевода, а также в результате неврогенного спазма циркулярных мышц глотки или устья пищевода, например, у истероидных личностей. Некоторые дети, чтобы избавиться от дисфагии, помогают себе, делая частые глотательные движения, запивая пищу водой, сжимая грудную клетку, занимая во время глотания вынужденное положение, немного наклоняясь вперед. Дисфагия, возникающая после приема любой пищи, более характерна для эзофагита, а после приема жидкой пищи – для функциональных нарушений. Появление этого симптома после приема твердой пищи нередко отмечается на фоне тяжелой органической патологии (опухоль, стриктура, стеноз). Возможна парадоксальная дисфагия, когда твердая пища проходит лучше жидкой, а большие ее объемы - лучше, чем небольшие (симптом Лихтенштерна). Для возникновения дисфагии имеет значение температура принимаемой пищи (очень холодная или горячая пища проходит хуже). Кроме того, эмоции, торопливая еда, еда всухомятку, прием некоторых продуктов (например, хурмы), испуг могут вызвать кратковременную дисфагию даже у здоровых лиц.

Ком в горле (globus pharingeus) - ощущение комка в горле, не связанное с глотанием. Ощущение может возникать из-за отраженных болей при эзофагите, дискоординации мышц пищевода, крикофарингеальной гипертензии или из-за прямого раздражающего действия рефлюксата на слизистую гортани.

Экстраэзофагеальные симптомы

Экстраэзофагеальные симптомы в основном представлены жалобами, свидетельствующими о вовлечении в процесс бронхолегочной системы, ЛОР-органов, сердечно-сосудистой системы и зубов:

- •Длительный хронический кашель; приступы кашля и удушья в ночное время, провоцирующиеся обильным приемом пищи;
- •Рецидивирующий бронхит/пневмония;
- •Апноэ (у детей раннего возраста);
- •Периодическое чувство першения и охриплости голоса;
- •Гипертрофия аденоидов при исключении хронических персиситирующих вирусных инфекций и аллергического ринита;
- •Рецидивирующие отиты;
- •Нарушения ритма и проводимости;
- •Эрозии эмали зубов.

-диагностика

Диагноз ГЭРБ устанавливается на основании:

•Жалоб с учетом выраженности симптомов или признаков, которые могут быть связаны с ГЭРБ, принимая во внимание, что субъективные симптомы ненадежны у детей раннего возраста и большинство предполагаемых симптомов ГЭРБ неспецифичны;

•Анамнестических данных - наличие патологических состояний/заболеваний, при которых увеличивается частота встречаемости ГЭРБ, ранее установленный диагноз - ГЭРБ;

•Инструментальных данных - при необходимости - рентгеноскопия пищевода с контрастированием (ультразвуковое исследование (УЗИ) верхних отделов желудочно-кишечного тракта с водно-сифонной пробой (ультразвуковое исследование пищевода, рентгенологическое исследование (рентгеноскопия и рентгенография) пищевода с пероральным контрастированием), эндосонография желудка), эзофагогастродуоденоскопия, внутрипищеводная pH-метрия, pH-импедансметрия, пищеводная манометрия);

•Диагноз ГЭРБ устанавливается только при наличии стойкой клинической («пищеводной») симптоматики или при условии четкой связи симптомов и признаков с эпизодами рефлюкса при исключении альтернативных диагнозов.

-лечение

Немедикаментозное лечение:

Коррекция питания и режима:

•Дробное питание. 4–5 небольших приёмов пищи в день вместо 2–3 больших порций.

•Последний приём пищи — за 2–3 часа до сна.

•После еды ребёнок должен оставаться в вертикальном положении не менее 30–60 минут.

•Исключение продуктов-провокаторов. Жирная пища, шоколад, мята, газированные напитки, цитрусовые, томаты, острая еда. Список триггеров индивидуален, поэтому полезно вести пищевой дневник.

•Для грудных детей при кормлении рекомендуется держать ребёнка под углом 45–60°, чтобы уменьшить срыгивания и заглатывание воздуха. В ночное время полезно приподнимать головной конец кроватки на 10–15 см.

•Избегать переедания и тугой одежды.

Постуральная терапия (терапия положением):

•Удерживать ребёнка в вертикальном положении после кормления не менее 20–30 минут.

•Для детей старше года — спать с приподнятым головным концом кровати.

•Избегать глубоких наклонов, длительного пребывания в согнутом положении, физических упражнений с перенапряжением пресса.

Медикаментозная терапия

Назначается врачом при умеренной и тяжёлой формах заболевания, наличии осложнений или отсутствии эффекта от немедикаментозных мер. Ингибиторы протонной помпы (ИПП) — основа терапии при выраженном воспалении и повышенной кислотности. Курс

обычно составляет 4–8 недель. При улучшении состояния терапию могут продлить до 12 недель, а затем постепенно снижать дозу, чтобы избежать «рикошетной» гиперсекреции кислоты. Длительное применение ИПП нежелательно из-за риска побочных эффектов (дефицит микроэлементов, инфекции).

- Антациды и альгинаты — для быстрого симптоматического облегчения (например, изжоги). Альгинаты образуют на поверхности желудочного содержимого гель, препятствующий забросу в пищевод.
- Прокинетики — улучшают моторику пищевода и желудка, ускоряют опорожнение желудка. Их применение у детей ограничено из-за сложного профиля безопасности.
- Эзофагопротекторы — средства для создания защитного барьера на слизистой пищевода (например, комбинация натрия гиалуроната и хондроитина сульфата).

Хирургическое лечение

Применяется редко, только при тяжёлых формах заболевания, которые не поддаются консервативной терапии, при наличии осложнений (стриктуры, повторяющаяся аспирация, тяжёлый эзофагит).

3. Ситуационная задача.

1. Диагноз и обоснование:
- Диагноз: Язвенная болезнь ДПК, впервые выявленная, H. pylori-ассоциированная, активная стадия, неосложнённая. Сопутствующий: хронический антральный гастрит, ассоциированный с H. pylori.
- Обоснование: анамнез («голодные» и ночные боли, отрыжка кислым, наследственность), клиника (симптом Менделя +, болезненность в эпигастрии и пилородуоденальной области), ЭГДС (язва 0,8×0,6 см на задней стенке луковицы ДПК), положительные уреазный и биопсийный тесты на H. pylori.

2. Лечение:
- Эрадикационная терапия первой линии (14 дней): омепразол + амоксициллин + кларитромицин.
- Схема второй линии (при неэффективности): квадротерапия с метронидазолом, тетрациклином, Де-нолом.
- Антисекреторная терапия (ИПП) — 4–6 недель для заживления язвы.
- Антациды, прокинетики при отрыжке, диета .

3. Профилактика:
- Первичная: скрининг на H. pylori у детей из групп риска, здоровое питание, режим.
- Вторичная: диспансерное наблюдение (1 раз в 3 мес. — первый год), контроль эрадикации через 4–6 недель, противорецидивные курсы весной и осенью.
- Третичная: ЭГДС 1 раз в год при рецидивах, профилактика НПВС-индуцированной язвы. -Гигиенические меры: мытьё рук, индивидуальная посуда, лечение H. pylori у всех членов семьи.

Экзаменационный билет № 12

1. Атопический дерматит: определение, патогенез, критерии диагностики, классификация, терапия, прогноз.

1. Атопический дерматит:

определение-

мультифакторное генетически детерминированное воспалительное заболевание кожи, характеризующееся зудом, хроническим рецидивирующим течением, возрастными особенностями локализации и морфологии очагов поражения.

-Патогенез

. Генетическая предрасположенность:

- Мутация гена филаггрина (FLG) — ключевой дефект (2q12-q13). Филаггрин обеспечивает барьерную функцию кожи. При его дефиците: нарушение рогового слоя → transepidermal water loss (TEWL) → сухость, трещины → проникновение аллергенов

- Полиморфизмы: FLG, SPINK5, KLK7, TSLP, IL-4, IL-13, FCER1A

- Семейный анамнез: 60% при атопии у обоих родителей

2. Дисфункция эпидермального барьера (теория «outside-in»):

- Роговичный слой истончён, дефект липидного матрикса (дефицит церамидов, свободных жирных кислот)

- Повышенная проницаемость для аллергенов (клещи, белки пищи, микробы)

- Потеря влаги → сухость, зуд (порочный круг: зуд → расчёсы → усиление воспаления)

3. Иммунный дисбаланс (теория «inside-out»):

- Th2-доминантный ответ (ранняя фаза): IL-4, IL-5, IL-13, IL-31 — повышение IgE, эозинофилов, хемоаттракция воспалительных клеток

- Th1/Th17 (хроническая фаза): IFN-γ, IL-17, IL-22 — лихенификация, фиброз

- TSLP (тимический стромальный лимфопоэтин) — ключевой цитокин, запускающий Th2-ответ

- IgE-опосредованная сенсибилизация (у 70–80% детей) — к аэроаллергенам, пищевым аллергенам

4. Дисбиоз кожной микрофлоры:

- Снижение разнообразия микробиома (дефицит Streptococcus, Cutibacterium)

- Колонизация Staphylococcus aureus (у 90% поражённой кожи, у 70% здоровой).

S. aureus → суперантигены (эндотоксины A, B, TSST-1) → активация Т-клеток → усиление воспаления

5. Нейрогенное воспаление:

- Повышение субстанции Р, нервного фактора роста (NGF) → усиление зуда

- Периферическая сенситизация нервных окончаний → кожный зуд при минимальных стимулах

6. Триггеры:

- Пищевые аллергены (коровье молоко, яйца, соя, пшеница, арахис, рыба)
- Аэроаллергены (клещи домашней пыли, пыльца, плесень, шерсть животных)
- Раздражители (синтетическая одежда, мыло, моющие средства, грубое трение)
- Инфекции (стафилококк, стрептококк, вирус простого герпеса)
- Стресс, перегрев, пот, сухой воздух

-критерии диагностики

Основные (большие) критерии:

1. Зуд (intense pruritus) — обязательный симптом
2. Типичная морфология и локализация — соответствует возрасту:
- Младенцы (2 мес – 2 года): эритематозные папулы, везикулы, мокнутие, корки; лицо, волосистая часть головы, разгибательные поверхности конечностей
- Дети (2–12 лет): сухость, лихенификация, экскориации; сгибательные поверхности (локтевые, подколенные ямки), запястья, шея, лодыжки
- Подростки и взрослые (> 12 лет): лихенификация, сухость, экскориации; лицо, шея, сгибательные поверхности, кисти
3. Хроническое рецидивирующее течение
4. Атопия в анамнезе (или у родственников 1-й степени: бронхиальная астма, аллергический ринит, атопический дерматит)

Дополнительные (малые) критерии:

- Ранний возраст дебюта (< 2 лет)
- Сухость кожи (ксероз)
- Дерматит в области сосков
- Хейлит (воспаление губ)
- Складки Дени–Моргана (дополнительная складка нижнего века)
- Бледность или эритема лица
- Белый дермографизм
- Ладонная гиперлинейность (усиленный рисунок)
- Перифолликулярный гиперкератоз
- Лабиальный герпес (часто)
- Экзема кистей
- Сквамозная экзема
- Ихтиоз

- классификация

По возрастным периодам (стадиям):

1. Младенческая стадия (2 мес – 2 года) — экссудативная форма (мокнутие, корки, эритема — лицо, голова, разгибатели)

2. Детская стадия (2–12 лет) — эритемато-сквамозная и лихеноидная (сгибательные поверхности, сухость, лихенификация)

3. Подростковая и взрослая стадия (> 12 лет) — лихенификация, сухость, зуд (лицо, шея, кисти, сгибы)

По клиническим формам:

- Экссудативная (мокнущая) — у младенцев, с везикуляцией и корками

- Эритемато-сквамозная — эритема, шелушение

- Лихеноидная — утолщение кожи, усиление рисунка (лихенификация)

- Пруригоподобная — узелки, сильный зуд

- Эритематозная — гиперемия, сухость, трещины

-терапия

Ежедневное использование эмолентов (увлажняющих и смягчающих средств) Правила купания. Вода должна быть тёплой (32–36 °C), не горячей. Длительность процедуры — 5–10 минут. После купания кожу аккуратно промокают полотенцем и сразу наносят эмолент на слегка влажную кожу.

- Исключение раздражителей. Нужно избегать контакта с шерстью, синтетикой, агрессивными моющими средствами, а также не допускать перегрева.

Медикаментозная терапия

Назначается врачом в зависимости от тяжести заболевания. gemotest.ru

- Противовоспалительные средства. При обострении могут назначаться топические глюкокортикостероиды (гормональные мази или кремы) или топические ингибиторы кальциневрина (например, такролимус, пимекролимус). Их применяют строго по схеме, назначенной врачом, так как неправильное использование может вызвать побочные эффекты.

- Антигистаминные препараты. Помогают уменьшить зуд, предотвратить расчёсывание кожи и улучшить сон ребёнка. Предпочтение отдаётся препаратам второго поколения, которые не вызывают сонливости.
- Антисептики и антибактериальные средства. Назначаются при признаках присоединения инфекции (выраженное покраснение, отёчность, мокнущие участки). Это могут быть неспиртовые растворы антисептиков, антибактериальные мази или, в сложных случаях, системные антибиотики.
- Биологическая терапия. В тяжёлых, рефрактерных случаях (когда другие методы не помогают) может рассматриваться применение препаратов, блокирующих ключевые воспалительные цитокины.

•3. Диетотерапия

Диета назначается только при доказанной пищевой аллергии..

Устранение провоцирующих факторов

Важно минимизировать контакт с аллергенами (пыльца, клещи домашней пыли) и другими триггерами (стресс, сухой воздух, некоторые ткани). gemotest.rularoche-posay.ru

Дополнительные методы

В некоторых случаях врач может рекомендовать физиотерапевтические методы (селективная фототерапия, лазеротерапия, магнитотерапия) для уменьшения воспаления и зуда. mediasphera.rucyberleninka.ru

-прогноз

У 60–70% детей — спонтанное разрешение к подростковому возрасту

- У 30–40% — сохраняется рецидивирующее течение с улучшением
- У 10–20% — тяжёлое течение, сохраняющееся во взрослом возрасте
- Факторы плохого прогноза:
- Ранний дебют (до 2 мес)
- Тяжёлое течение (SCORAD > 40)
- Высокий IgE (> 1000 МЕ/мл)
- Выраженная пищевая аллергия
- Сочетание с астмой и аллергическим ринитом
- Позднее начало терапии
- Несоблюдение режима и ухода
- У 40–50% детей с АтД развивается бронхиальная астма (атопический марш)

2. Гипертонический криз: клиника, критерии диагностики, неотложная терапия.

2. Гипертонический криз: Артериальная гипертензия у детей и подростков определяется как состояние, при котором средний уровень САД и/или ДАД, рассчитанный на основании трех отдельных измерений ≥ значения 95-го процентиля кривой распределения АД в популяции для соответствующего возраста, пола и роста, а у подростков старше 16 лет АД ≥ 140/90 мм рт.ст. Артериальная гипертензия может быть первичной (эссенциальной) или вторичной (симптоматической)

-клиника

Первичная артериальная гипертензия, в большинстве случаев выявляется у детей старше 6 лет, на фоне отягощенной наследственности по АГ у родственников 1-й и 2-й степени родства, часто на фоне избыточной массы тела или ожирения. Уровень повышения АД, как правило, более низкий по сравнению с вторичной гипертензией, чаще выявляется систолический характер гипертензии. Окончательная постановка диагноза возможна после исключения вторичных причин АГ. В большинстве случаев первичная АГ протекает бессимптомно. Жалобы (головная боль, головокружение, сердцебиение

эмоциональная лабильность и т.д.) носят неспецифичный характер, чаще обусловлены вегетативными нарушениями [9].

Ренальная и вазоренальная АГ. Занимает первое место по представленности среди симптоматических АГ. Основные причины ренальной АГ: приобретенные заболевания (гломерулонефрит, пиелонефрит, гемолитико-уремический синдром, травма почек), амилоидоз почек, новообразования почки и наследственная патология почек (наследственный поликистоз почек, синдром Альпорта, гипоплазия почек). Причинами вазоренальной гипертензии являются фибромышечная дисплазия почечной артерии, аневризма почечной артерии, гипоплазия почечной артерии, артериовенозная фистула, панартериит, сдавление почечной артерии извне (на фоне опухолевого процесса), тромбоз или эмболия, стеноз почечной артерии и/или вены. Клиническими маркерами вазоренальной гипертензии являются: выраженная АГ 2 степени, чаще диастолического характера, возможен систолический шум в области проекции почечных артерий (в области брюшной полости), асимметрия АД на конечностях, возможен распространенный артериоспазм и нейроретинопатия [7-9].

Врожденный стеноз почечных артерий – наиболее частая причина реноваскулярной гипертонии у детей. Характерно высокое, стойкое повышение АД, преимущественно диастолического характера, рефрактерное к проводимой гипотензивной терапии. Часто прослушивается систолический шум в области пупка, а также в эпигастральной области, соответствующей месту отхождения почечной артерии от брюшной аорты. Рано развиваются изменения в органах-мишенях: гипертрофия левого желудочка, выраженные изменения на глазном дне [7-9].

Фибромышечная дисплазия почечных артерий чаще встречается у лиц женского пола. Стеноз чаще локализуется в средней части почечной артерии, хотя возможен и дистальный стеноз. Артерия имеет вид четок, коллатеральная сеть не выражена [7-9].

Аорто-артериит неспецифический – «болезнь отсутствия пульса» или болезнь Такаясу является относительно редкой патологией у детей. Клинические проявления заболевания характеризуются выраженным полиморфизмом. На начальной стадии заболевания преобладают общие воспалительные симптомы, проявляющиеся повышением температуры тела, миалгиями, артралгиями, узловатой эритемой. Эти изменения соответствуют начальной стадии сосудистого воспаления. Дальнейшие клинические проявления связаны с развитием стенозирования артерий, с последующей ишемией соответствующего органа. Характерны асимметрия или отсутствие пульса и АД на лучевых артериях, определяется систолический шум над пораженными артериями. Часто выявляется поражение аортального клапана (недостаточность) и митрального клапана (недостаточность), развитие миокардита, возможна легочная гипертензия, симптомы сердечной недостаточности. АГ имеет злокачественный характер и связана со стенотической и тромботической окклюзией почечных артерий, аортальной регургитацией с повреждением барорецепторов каротидного и аортального синусов, снижением эластичности аорты, стенозом сонных артерий, приводящих к ишемии мозга и раздражению хеморецепторов и вазомоторных центров продолговатого мозга [7,9].

Узелковый периартериит. Заболевание характеризуется злокачественной АГ,

специфическими изменениями со стороны кожи в сочетании с абдоминальными и коронарными болями, полиневритами, гипертермией, выраженными воспалительными изменениями со стороны крови. В основе заболевания лежит васкулит мелких и средних артерий, приводящий к поражению почечных артерий.

Коарктация аорты встречается у 8% больных с врожденными пороками сердца, является наиболее частой причиной АГ у детей раннего возраста. Клиническая картина зависит от места, степени сужения аорты и развития коллатералей. Основной симптом– отсутствие или ослабление пульса на нижних конечностях, при этом пульс на верхних конечностях усилен. АД на руках равно или значительно выше, чем на АД ногах. В тяжелых случаях АД на ногах ниже на 20-30 мм рт. ст. и более по сравнению с АД на руках. Часто возникает головная боль. Выслушивается грубый систолический шум над сердечной областью, над ключицами, проводящийся на спину. Розовая окраска кожи лица и груди сочетается с бледной холодной кожей на нижних конечностях. Часто имеется пульсация в яремной ямке и области сонных артерий. На коже грудной клетки образуется обширная сеть коллатералей. Основной метод лечения – хирургический. Следует подчеркнуть, что даже после успешной операции резекции коарктации аорты сохраняется высокий риск развития АГ, который составляет от 17 до 77% .

Эндокринные формы АГ. Согласно эпидемиологическим данным, вторичные формы АГ, обусловленные эндокринными причинами, являются достаточно редким состоянием (0,05%-6%) в структуре АГ [27,28]. Особенностями эндокринных форм АГ являются кризовое течение АГ, резистентность или недостаточная эффективность стандартной гипотензивной терапии, дебют заболевания ранее 6-ти летнего возраста.

Болезни надпочечников, при которых имеет место АГ:

1.Первичный гиперальдостеронизм

2.Синдром Кушинга

3.Опухоли с гиперпродукцией кортикостероидов

4.Врожденные нарушения процесса биосинтеза кортикостероидов

5.Болезни мозгового слоя надпочечников – феохромоцитома

Первичный гиперальдостеронизм – синдром Конна. Основное проявление болезни связано с гиперпродукцией альдостерона клубочковой зоной коры надпочечников. Ведущими симптомами являются сочетание АГ и гипокалемии. АГ может носить как лабильный, так и стабильный характер, злокачественная форма встречается редко. Симптомы гипокалемии характеризуются мышечной слабостью, преходящими парезами, судорогами и тетанией. Избыточная секреция альдостерона приводит к нарушению транспорта электролитов в почках с развитием гипокалиемической тубулопатии. При этом наблюдается полиурия, никтурия, гипоизостенурия

Феохромоцитома – доброкачественная опухоль мозгового слоя надпочечников, состоящая из хромаффинных клеток, продуцирующая большое количество катехоламинов. Частота встречаемости феохромоцитомы составляет 0,2-2% среди всех АГ. В 90 % случаев феохромоцитома локализуется в мозговом слое надпочечников. В 10% отмечается

вненадпочечниковая локализация феохромоцитомы – параганглиома в симпатических паравертебральных ганглиях по ходу грудной и брюшной аорты, в воротах почек, в мочевом пузыре.

Неотложный ГК (без поражения органов-мишеней):

- Головная боль (пульсирующая, затылок)
- Головокружение
- Тошнота, рвота
- Шум в ушах, мелькание «мушек» перед глазами
- Покраснение лица
- Тахикардия, сердцебиение
- Тревожность
- Носовое кровотечение (редко)

Экстренный ГК (с поражением органов-мишеней):

1. Гипертензивная энцефалопатия (наиболее часто у детей):

- Резкая головная боль
- Тошнота, рвота (не приносящая облегчения)
- Спутанность сознания, дезориентация, психомоторное возбуждение
- Нарушение зрения (затуманивание, диплопия, корковая слепота)
- Судороги (генерализованные тонико-клонические)
- Очаговая неврологическая симптоматика (гемипарез, нистагм)
- Кома (при декомпенсации)
- Отёк диска зрительного нерва (при офтальмоскопии)

2. Острая сердечная недостаточность (левожелудочковая):

- Одышка, ортопноэ
- Удушье, влажный кашель (пенистая мокрота)
- Влажные хрипы в лёгких (отёк лёгких)
- Тахикардия, ритм галопа
- Цианоз

3. Острое повреждение почек:

- Олигурия, анурия
- Отёки
- Протеинурия, гематурия

- Гиперазотемия (креатинин, мочевина ↑)

4. Инсульт (геморрагический, ишемический):

- Очаговая неврологическая симптоматика (гемипарез, афазия)

- Нарушение сознания

- Судороги

- Менингеальные знаки (при САК)

5. Ретинопатия:

- Кровоизлияния на глазном дне

- Отёк диска зрительного нерва

-сужение артериол

-критерии диагностики

Клинические критерии: Острое повышение АД > 95-го перцентиля + 30 мм рт. ст. 2. головная боль, тошнота, рвота, Нарушение зрения, судороги, потеря сознания, одышка, боль в груди, неврологический дефицит

3. Признаки поражения органов-мишеней (при экстренном ГК)

Измерение АД (стандарт):

- Манжета: ширина 40–50% окружности плеча, длина — 80–100%
- Положение сидя, рука на уровне сердца
- Измерение на обеих руках и на ногах (исключить коарктацию аорты)
- Повторить через 3–5 мин

Лабораторные критерии:

Обязательные:

- Общий анализ крови — лейкоцитоз, анемия (при ХПН)
- Общий анализ мочи — протеинурия, гематурия, цилиндрурия (при ренальной гипертензии)
- Биохимический анализ:
- Креатинин, мочевина (повышены — почечное поражение)
- Калий (снижен при гиперальдостеронизме, повышен при ОПН)
- Натрий (норма, снижен)
- Кальций (норма, повышен при гиперпаратиреозе)
- Тропонин, МВ-КФК — при подозрении на поражение миокарда
- Анализ на катехоламины (метанефрины, фракционированные) — при подозрении на феохромоцитому
- Ренин, альдостерон — при подозрении на реноваскулярную, альдостерон-продуцирующие

Дополнительно:
- Гормоны щитовидной железы (T_3, T_4, ТТГ) — при тиреотоксикозе
- Кортизол (суточный/утренний) — при синдроме Кушинга
- ВИЧ, Сифилис — при васкулитах

Инструментальные критерии:

1. ЭКГ:
- Гипертрофия левого желудочка ($S\ V_1 + R\ V_5/V_6 > 38$ мм у детей > 8 лет)
- Депрессия ST, инверсия Т (ишемия миокарда)
- Аритмии

2. ЭхоКГ:
- Масса миокарда ЛЖ ↑
- Толщина межжелудочковой перегородки
- Диастолическая дисфункция
- Исключить коарктацию аорты

3. Офтальмоскопия (глазное дно): Отёк диска зрительного нерва, кровоизлияния ,сужение артериол, перекрёст артериовенозный

4. УЗИ почек с допплерографией: Размеры почек, эхогенность, кортико-медуллярная дифференциация, стеноз почечной артерии (скорость кровотока), аномалии (поликистоз, гидронефроз)

5. КТ / МРТ головного мозга (при неврологической симптоматике):
- Отёк мозга (задняя обратимая энцефалопатия — PRES, обратимая лейкоэнцефалопатия)
- Кровоизлияние, инсульт
- Аномалии сосудов

6. Рентген грудной клетки:
- Кардиомегалия
- Признаки застоя в лёгких (отёк лёгких)

- неотложная терапия
. Уложить с возвышенным головным концом
2. Обеспечить венозный доступ (катетеризировать 2 вены)
3. Мониторинг: АД (каждые 5–15 мин), ЧСС, ЭКГ, пульсоксиметрия, диурез
4. Оценка неврологического статуса (сознание, судороги, зрачки)
5. Исключить судороги, рвоту, аспирацию
6. Оксигенотерапия (при гипоксии)
7. Решение о госпитализации — все случаи ГК госпитализируются (неотложный — в соматическое отделение, экстренный — в ОРИТ)

1. Нифедипин 0,25 мг/кг сублингвально или каптоприл 0,1–0,5 мг/кг внутрь
2. Контроль АД через 15–30 мин

3. Если АД не снизилось — повторить
4. Затем — переход на длительную терапию (иАПФ, β-блокаторы, диуретики)

3. Ситуационная задача.

1. Диагноз — Бронхиальная астма, аллергическая форма, средней степени тяжести, неконтролируемое течение, тяжёлое обострение. Сопутствующие: круглогодичный аллергический ринит, ОРВИ.
2. Обоснование диагноза — детально по критериям GINA: ПСВ 45%, SpO_2 88%, речь отдельными словами, тахипноэ 44/мин, тахикардия 128/мин, участие вспомогательной мускулатуры в покое, цианоз, неэффективность Беродуала. Лабораторно: эозинофилия 7%.
3. План обследования — проведённое , дополнительное (КЩС, тропонин, рентген ОГК, ПЦР на респираторные вирусы, консультации пульмонолога, аллерголога, ЛОРа).
4. Неотложная помощь и базисная терапия:
- Неотложная:O_2 (цель $SpO_2 \geq 94\%$), сальбутамол 5 мг через небулайзер каждые 20 мин, преднизолон 1–2 мг/кг, при неэффективности — магния сульфат в/в, подготовка к ИВЛ.
- Базисная терапия (после обострения): повышение до ступени 3–4 (ингаляционных глюкокортикостероидов и длительно действующих β2-агонистов например будесонид/формотерол 160/4,5 мкг 2 × 2 раза в день), монтелукаст, АСИТ, лечение ринита,пикфлоуметрия.

Экзаменационный билет № 13

1. Острый лимфобластный лейкоз: определение, классификация, патогенез, клинические проявления, методы диагностики, принципы терапии.

-определение - это злокачественное заболевание системы кроветворения, характеризующееся неконтролируемой пролиферацией опухолевого клона из клеток – кроветворных предшественников линий лимфоидной дифференцировки, составляющего не менее 25% от других ядерных клеточных элементов костного мозга, с возможным вовлечением в процесс различных органов и систем (лимфоидная ткань любой локализации, ЦНС, яички, кожа), и в своем естественном течении неизбежно приводящее к фатальному исходу .

-классификация

Классификация острого лимфобластного лейкоза у детей согласно ВОЗ является общепринятой :

1 ОЛЛ/ЛБЛ из В-клеток предшественников

- Без специфических характеристик (NOS – not otherwise specified)

2 ОЛЛ/ЛБЛ из Т-клеток предшественников

- Без специфических характеристик (NOS – not otherwise specified)
- ОЛЛ из ранних Т-клеток-предшественников (ETP-ALL)

-патогенез-Основные этапы патогенеза

1.Инициация мутации. Точные причины ОЛЛ до сих пор не установлены. Считается, что в основе лежит накопление множественных генетических аномалий в лейкозном клоне. Эти мутации могут быть вызваны сочетанием факторов:

•Генетическая предрасположенность. Существуют наследственные синдромы, повышающие риск ОЛЛ (синдром Дауна, синдром Блума, синдром Ниймегена, синдром Швахмана-Даймонда, нейрофиброматоз 1-го типа).

•Экзогенные факторы. К ним относят воздействие ионизирующего излучения, химических канцерогенов, некоторых вирусов (например, вируса Эпштейна-Барр). Эндогенные факторы. Важную роль играют конституциональные особенности организма, в том числе врождённые иммунные нарушения.

2.Клональная экспансия. Мутировавшая клетка начинает активно делиться, образуя опухолевый клон. На первых этапах это моноклональная опухоль (происходящая от одной клетки), но затем происходит поликлональная трансформация: появляются клоны клеток с разной степенью злокачественности, при этом с каждым новым субклоном нарастает нестабильность генетического аппарата.

3.Нарушение регуляции клеточных процессов. Мутантные клетки приобретают ряд патологических свойств:

•Потеря способности к нормальной дифференцировке (созреванию).

•Бесконтрольное деление (пролиферация).

•Угнетение апоптоза (программируемой клеточной гибели).

Вытеснение нормального кроветворения. Мутантный клон быстро разрастается и замещает собой нормальный гемопоэз (процесс образования клеток крови) в костном мозге. Это приводит к резкому уменьшению в периферической крови зрелых форменных элементов и развитию панцитопении:

•Анемия (снижение эритроцитов и гемоглобина) — проявляется слабостью, бледностью, одышкой.

•Гранулоцитопения (снижение гранулоцитов, ответственных за защиту от инфекций) — резко повышается риск бактериальных, грибковых и вирусных инфекций.

•Тромбоцитопения (снижение тромбоцитов) — проявляется склонностью к кровотечениям (носовые, десневые, кожные).

5.Экстрамедуллярное распространение.

-клинические проявления

Симптомы, связанные с нарушением кроветворения:

- **Анемия:** слабость, бледность кожных покровов и слизистых, снижение аппетита, потеря веса, учащённое сердцебиение (тахикардия).

- **Геморрагический синдром:** петехиальная сыпь (мелкие точечные кровоизлияния на коже и слизистых), носовые, десневые, желудочно-кишечные кровотечения, кровоподтёки.

- **Частые инфекции:** из-за снижения числа зрелых лейкоцитов (гранулоцитопения, лимфопения) ребёнок становится уязвимым для бактериальных, вирусных и грибковых инфекций.

Симптомы, связанные с инфильтрацией органов:

- **Боли в костях и суставах:** возникают у 25% пациентов из-за поражения костного мозга бластными клетками. Возможны патологические переломы позвонков.
- **Увеличение лимфоузлов:** часто увеличиваются шейные, надключичные, подключичные, подмышечные, паховые лимфоузлы.
- **Гепатоспленомегалия:** увеличение печени и селезёнки, что может вызывать боли в животе.
- **Поражение ЦНС (нейролейкемия):** симптомы могут включать головную боль, рвоту, снижение памяти и концентрации, нарушение координации, поражение черепно-мозговых нервов, менингеальные симптомы.
- **У мальчиков:** возможно безболезненное увеличение яичек.
- **Кожные проявления:** иногда появляются лейкемиды — специфические инфильтраты на коже.

Важные особенности

- **Скрытое течение:** от момента появления первых признаков до постановки диагноза может пройти от нескольких недель до нескольких месяцев.
- **Маскировка симптомов:** из-за схожести с другими заболеваниями (инфекции, заболевания ЛОР-органов, ЖКТ) дети часто попадают в инфекционные стационары, ЛОР-отделения, пульмонологические или гастроэнтерологические отделения.
- **Быстрое прогрессирование:** симптомы нарастают, что требует незамедлительного обращения за медицинской помощью.

-методы диагностики

А. Лабораторная диагностика

1. Общий анализ крови (ОАК):

- Анемия (нормохромная, нормоцитарная)

- Тромбоцитопения (< 100×10^9/л)

- Лейкоцитоз (чаще, может быть от 5 до 100×10^9/л и выше) или лейкопения

- Наличие бластных клеток в периферической крови (не обязательно; при алейкемическом варианте бластов нет)

- «Лейкемический провал» (hiatus leucaemicus) — отсутствие промежуточных форм

2. Миелограмма (стернальная пункция, трепанобиопсия):

- «Золотой стандарт» диагностики

- ≥ 25 % лимфобластов в костном мозге (диагностический порог ВОЗ)

- Оценка морфологии (L1, L2, L3 по FAB)

- Цитохимическое исследование (ШИК-реакция+, миелопероксидаза−, судан черный−, неспецифическая эстераза−)

3. Иммунофенотипирование (проточная цитометрия):

- Определение линейной принадлежности бластов (В- или Т-клеточная)

- Оценка стадии дифференцировки

- Выявление аберрантных маркеров (для минимальной остаточной болезни — МОБ)

4. Цитогенетика / FISH / молекулярная генетика:

- Кариотип (гипердиплоидия, гиподиплоидия, транслокации)

- FISH для выявления t(12;21), t(9;22), MLL-перестроек

- ПЦР для выявления химерных транскриптов

5. Биохимический анализ крови:

- ЛДГ (лактатдегидрогеназа) ↑ (маркер опухолевой массы)

- Мочевая кислота ↑ (синдром лизиса опухоли)

- Печеночные ферменты (АЛТ, АСТ) могут быть ↑

Б. Инструментальная диагностика

1. Рентгенография грудной клетки (оценка тени средостения, медиастинальная лимфаденопатия)

2. УЗИ органов брюшной полости (гепатоспленомегалия, нефромегалия)

3. Эхокардиография (перед началом химиотерапии антрациклинами)

В. Оценка поражения ЦНС

1. Люмбальная puncture (спинномозговая пункция):

- Цитоз в ликворе > 5 клеток/мкл с наличием бластов — нейролейкоз

- Травматичная пункция с бластами — требует особого толкования

2. МРТ/КТ головного мозга (при наличии неврологической симптоматики)

Г. Оценка ответа на терапию (респонс-ориентированный подход)

1. Преднизолоновая предфаза (8 дней): бласты периферической крови на 8-й день < 1000/мкл — «хороший ответ»

2. Оценка МОБ (минимальная остаточная болезнь) методом проточной цитометрии или ПЦР на 15-й и 33-й дни терапии

- принципы терапии
- Глюкокортикостероиды: преднизолон или дексаметазон
- Винкристин (алкалоид)
- Антрациклины: доксорубицин, даунорубицин
- L-аспарагиназа (пэгилированная форма — онкаспар)
- Антиметаболиты: метотрексат (в высоких дозах), 6-меркаптопурин, цитарабин
- Эпиподофиллотоксины: этопозид, тенипозид
- Циклофосфамид
- Тиогуанин

Профилактика нейролейкоза
- Интратекальное введение метотрексата, цитарабина, дексаметазона
- Высокие дозы метотрексата системно
- Краниальное облучение (только у пациентов высокого риска, < 12 лет — по особым показаниям)

Таргетная терапия
- Тиронин-киназные ингибиторы (ТКИ): иматиниб, дазатиниб (при Ph^+ ОЛЛ — t(9;22))
- Ингибиторы JAK/STAT: руксолитиниб (при мутациях JAK)
- Биспецифические антитела: блинатумомаб (анти-CD19, CD3)
- Конъюгированные антитела: инотузумаб озогамицин (анти-CD22)
- CAR-T-клеточная терапия (CD19-CAR-T клетки тисагенлеклейцел)

Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток (ТГСК)
- Показана при: плохом ответе на терапию, Т-ОЛЛ с неблагоприятным ответом, ранних рецидивах, Ph^+ ОЛЛ с плохим ответом

Сопутствующая терапия
1. Профилактика синдрома лизиса опухоли: гидратация, аллопуринол/рабуриказа, коррекция электролитов
2. Гемотрансфузии: эритроцитарная масса (Hb < 60–70 г/л), тромбоконцентрат (тромбоциты < $10–20×10^9$/л)
3. Антибактериальная/противогрибковая терапия (при фебрильной нейтропении)
4. Профилактика пневмоцистной пневмонии: ко-тримоксазол
5. Профилактика мукозита и тошноты (ондансетрон, лоперамид)

2. Гипогликемическая кома: определение, факторы риска, диагностические критерии, алгоритм оказания неотложной помощи.

-определение это острое угрожающее жизни состояние, возникающее вследствие тяжелой гипогликемии , характеризующееся потерей сознания, отсутствием реакции на внешние раздражители и глубоким угнетением центральной нервной системы на фоне выраженного энергетического дефицита в нейронах головного мозга.

- факторы риска

1 У новорожденных и детей раннего возраста: Неонатальная гипогликемия, Недоношенность, задержка внутриутробного развития, мать с сахарным диабетом (гипогликемия плода на фоне гиперинсулинизма), перинатальная асфиксия, Сепсис, гипотермия, врожденные метаболические нарушения, гликогенозы (тип I — болезнь Гирке), дефекты глюконеогенеза, в рожденный гиперинсулинизм (мутации KCNJ11, ABCC8)

2. У детей старшего возраста: Сахарный диабет 1 типа (СД1) — основная причина, передозировка инсулина, нарушение контррегуляторных механизмов, гепатиты, печеночная недостаточность (нарушение глюконеогенеза), почечная недостаточность (снижение клиренса инсулина, голодание, анорексия, нарушение всасывания, ацетилсалициловая кислота (у детей — нарушение глюконеогенеза), эндокринопатии: болезнь Аддисона, гипопитуитаризм, дефицит кортизола, гормона роста

Диагностические критерии: уровень глюкозы плазмы < 2,8 ммоль/л в сочетании с клиническими симптомами или < 2,2 ммоль/л независимо от симптомов. Характерны внезапное развитие, потливость, бледность, тахикардия, тремор, затем нарушение сознания вплоть до комы.

-Алгоритм неотложной помощи: при сохранённом сознании — приём легкоусвояемых углеводов. При нарушении сознания — внутривенное введение 40% глюкозы (0,2 мл/кг до выхода из комы). При сохранении нарушений — дополнительные меры (глюкагон, мониторинг витальных функций).

3. Ситуационная задача.

1. Диагноз— Муковисцидоз, смешанная форма (лёгочно-кишечная). Хронический обструктивный бронхит. Цилиндрические бронхоэктазы верхней доли правого лёгкого. Обострение. ДН I ст., экзокринная недостаточность поджелудочной железы.
2. Обоснование диагноза — развёрнуто по анамнезу (неонатальный скрининг, потовый тест 85/94 ммоль/л, генетика, смерть брата от мекониевогоилеуса), клинике (влажный кашель, одышка, фебрилитет, бронхоэктазы на МСКТ, стеаторея, гипотрофия), лаборатории (лейкоцитоз 12×10^9, СОЭ 32, стеаторея +++ в копрограмме).
3. План обследования— проведённое , дополнительное (посев мокроты с чувствительностью, СРБ, ФВД, спирометрия, УЗИ брюшной полости, эластография печени, эластаза кала, ЭхоКГ, витамины A, D, E).
4. Терапия — антибиотики в/в эмпирически (цефтазиди , с коррекцией по посеву), Пульмозимингаляционно, сальбутамол перед кинезитерапией, Креон 1000–2000 Ед/г жира, жирорастворимые витамины, Азитромицин 3 раза в неделю, Урсодезоксихолевая кислота, кинезитерапия 2 раза в день, высококалорийное питание, солевая добавка. Таргетная терапия (ивакафтор, лумакафтор) при стабилизации.

Экзаменационный билет № 14

1. Миокардиты: этиология, патогенез, классификация, клинические проявления, методы диагностики и лечения.

-этиология

А. Инфекционные возбудители (наиболее частые):| Вирусы (≈ 90 %) | Энтеровирусы (Коксаки B3, B4, B5, ECHO), аденовирусы, парвовирус B19, вирус Эпштейна-Барр (EBV), цитомегаловирус (CMV), вирус герпеса 6 типа (HHV-6), вирус гриппа A и B, SARS-CoV-2, парвовирус человека 4, ВИЧ |
Бактерии	Corynebacterium diphtheriae (дифтерия), Borrelia burgdorferi (болезнь Лайма), Streptococcus pyogenes (острая ревматическая лихорадка), Staphylococcus aureus, Mycoplasma pneumoniae, Chlamydia psittaci, Legionella
Грибы	Candida, Aspergillus, Histoplasma (у иммунокомпрометированных)
Простейшие	Trypanosoma cruzi (болезнь Шагаса — частая причина в эндемичных регионах), Toxoplasma gondii

Б. Неинфекционные причины:
- Аутоиммунные/воспалительные заболевания:
- Системная красная волчанка (СКВ)
- Ювенильный дерматомиозит
- Смешанное заболевание соединительной ткани
- Анкилозирующий спондилит
- Воспалительные заболевания кишечника (болезнь Крона, язвенный колит)
- Лекарственно-индуцированные:
- Антрациклины (доксорубицин, даунорубицин)
- Циклофосфамид
- Клофелин, метилдопа (гиперчувствительный миокардит)
- Ингибиторы контрольных точек (иммунотерапия)
- Сульфаниламиды, пенициллины, антипсихотики (клозапин)
- Токсические:
- Этанол, кокаин, мышьяк, свинец
- Укусы скорпиона, паука-отшельника
- Радиация

В. Идиопатический миокардит — когда этиологический фактор не установлен (в ряде случаев выявляются гигантоклеточный и эозинофильный миокардиты).

-патогенез

Фаза 1 — Острая фаза (1–7 дней):
1. Проникновение возбудителя в кардиомиоцит (через рецепторы CAR — Coxsackie-аденовирусный рецептор, DAF — рецептор ускоряющий распад комплемента)
2. Прямой цитопатический эффект вируса — индукция апоптоза и некроза кардиомиоцитов
3. Активация врожденного иммунитета: TLR (Toll-like receptors) → NF-κB → продукция провоспалительных цитокинов (IL-1β, IL-6, TNF-α, IFN-γ)
4. Повышение проницаемости кардиомиоцитов → высвобождение клеточных антигенов
5. Активация NO-синтазы → повреждающее действие оксида азота на митохондрии
6. Дисфункция миокарда на фоне прямого повреждения

Фаза 2 — Иммунная фаза (1–4 недели):

1. Активация адаптивного иммунитета:
- Клеточный ответ: цитотоксические CD8+ Т-лимфоциты распознают вирусные антигены на поверхности кардиомиоцитов (в комплексе с HLA-I) → перфорин-гранзимовый и Fas-опосредованный цитолиз
- Гуморальный ответ: В-клетки продуцируют антитела (антимиозиновые, антимитохондриальные, анти-β-адренорецепторные), которые могут вызывать дополнительное повреждение
2. Молекулярная мимикрия — перекрестная реакция между вирусными антигенами и белками кардиомиоцитов (аутоиммунный ответ)
3. Продукция матриксных металлопротеиназ (MMP) → ремоделирование внеклеточного матрикса
4. Активация фибробластов → начало фиброза

Фаза 3 — Хроническая фаза (> 4 недель):
1. Длительная персистенция вируса или его генома в миокарде (у некоторых пациентов)
2. Хронический аутоиммунный ответ (при сохранении иммунологической толерантности)
3. Ремоделирование левого желудочка — прогрессирующее снижение сократимости, дилатация камер
4. Переход в дилатационную кардиомиопатию (ДКМП)
5. Возможны два исхода:
- Полное восстановление (≈ 50–60 % детей)
- Хроническая СН/ДКМП (≈ 30–40 %)
- Летальный исход (≈ 5–10 % при фульминантном течении)

- клинические проявления

Клиническая картина варьирует от бессимптомного течения до кардиогенного шока. Выделяют следующие синдромы:

А. Синдром сердечной недостаточности:
- Острая левожелудочковая недостаточность: одышка (сначала при нагрузке, затем в покое), ортопноэ, влажные хрипы в легких, кровохарканье (отек легких)
- Правожелудочковая недостаточность: набухание шейных вен, гепатомегалия, периферические отеки, асцит
- Общие симптомы: слабость, быстрая утомляемость, снижение толерантности к нагрузкам

Б. Кардиалгический синдром:
- Боль в грудной клетке (ноющего, давящего характера) — характерна для миоперикардита
- Боль может усиливаться в положении лежа, уменьшаться сидя (при сопутствующем перикардите)

В. Аритмический синдром:
- Синусовая тахикардия (даже во сне) — частый ранний признак
- Желудочковые экстрасистолы
- Пароксизмальные тахиаритмии (ЖТ, ФЖ)

- Брадиаритмии (AV-блокады I–III степени)
- Внезапная сердечная смерть (редко у детей, чаще при фульминантном течении)

Г. Синдром инфекционного поражения:
- Лихорадка (субфебрильная или фебрильная)
- Связь с перенесенной ОРВИ (1–3 недели назад)
- Катаральные явления (ринорея, кашель)
- Миалгии, артралгии
- Тошнота, рвота, диарея (при энтеровирусной инфекции)

Д. Кардиогенный шок (фульминантная форма):
- Артериальная гипотензия
- Тахикардия, нитевидный пульс
- Холодный липкий пот
- Нарушение сознания (сомноленция — сопор — кома)
- Олигурия/анурия
- Периферическая гипоперфузия (мраморность кожи, акроцианоз)

Особенности у детей раннего возраста:
- Вялость, отказ от еды, срыгивания, рвота
- Бледность, цианоз носогубного треугольника
- Тахипноэ, участие вспомогательной мускулатуры
- Гепатомегалия, набухание шейных вен
- Необъяснимая тахикардия в покое
- Плохая прибавка массы тела

-методы диагностики

А. Лабораторная диагностика:

ОАК Лейкоцитоз, нейтрофилез, лимфоцитоз, эозинофилия (при паразитарном, аллергическом), ускорение СОЭ

Биохимия крови повышение тропонина I/T (высокоспецифично, коррелирует с тяжестью), повышение КФК-МВ, повышение ЛДГ,повышение АСТ/АЛТ (гепатоцеллюлярное повреждение при СН) |

СРБ | Повышен (маркер воспаления) |

Прокальцитонин норма или незначительно повышено

NT-proBNP/BNP повышено значительно (маркер СН, коррелирует с функцией ЛЖ)

Вирусологическая диагностика |ПЦР на энтеровирусы, аденовирусы, парвовирус B19, HHV-6, EBV, CMV (в крови, ликворе, кале, миокарде)

Серология, Антитела к кардиотропным вирусам (IgM, IgG), антинуклеарные антитела (при подозрении на СКВ)

Иммунология, антимиозиновые, антикардиальные антитела, анти-β-адренорецепторные антитела .

Б. Инструментальная диагностика:

1. Электрокардиография (ЭКГ) — неспецифические, но частые изменения:
- Синусовая тахикардия (диссоциация с лихорадкой)
- Снижение вольтажа комплекса QRS

- Инверсия зубца Т, депрессия сегмента ST
- Иногда элевация ST (при миоперикардите)
- Нарушения проводимости (AV-блокада I–III ст., блокады ножек пучка Гиса)
- Желудочковые аритмии (экстрасистолы, ЖТ)
- Патологический зубец Q (при обширном некрозе)

2. Эхокардиография (Эхо-КГ) — ключевой метод оценки функции:
- Систолическая дисфункция ЛЖ: снижение ФВ ЛЖ (< 45–50 %),
- Дилатация камер сердца (ЛЖ, ЛП, затем и правых)
- Глобальный гипокинез (диффузное снижение сократимости)
- Зоны нарушения локальной сократимости (реже)
- Незначительная гипертрофия стенок ЛЖ (за счет отека)
- Регургитация на митральном/трикуспидальном клапане (функциональная)
- Выпот в полости перикарда (сопутствующий перикардит)
- Признаки диастолической дисфункции (нарушение релаксации)
- Тканевая допплерография: снижение скоростей движения миокарда

3. Магнитно-резонансная томография сердца (МРТ) — золотой стандарт неинвазивной диагностики:
- Критерии Lake Louise:
- Отек миокарда (Т2-взвешенные изображения — гиперинтенсивный сигнал)
- Гиперемия/воспаление (раннее гадолиниевое усиление)
- Некроз/фиброз (отсроченное гадолиниевое усиление — late gadolinium enhancement, LGE) — субэпикардиальное или интрамуральное накопление
- Количественная оценка ФВ ЛЖ, объемов камер
- Исключение других причин (ишемия, кардиомиопатии)

4. Рентгенография грудной клетки:
- Кардиомегалия (КТИ > 50 %)

- лечение

А. Общие принципы:
- Госпитализация в кардиологическое отделение палату интенсивной терапии
- Постельный режим (ограничение физической нагрузки для снижения потребности миокарда в кислороде)
- Диета: (ограничение соли, жидкости; дробное питание)
- Оксигенотерапия (при $SatO_2$ < 94 %)
- Мониторинг: ЭКГ, АД, $SatO_2$, водный баланс, масса тела ежедневно

Б. Медикаментозная терапия:
1. Терапия сердечной недостаточности:
Диуретики , инотропные средства | Добутамин (5–20 мкг/кг/мин), милринон (0.3–0.75 мкг/кг/мин), дофамин (3–15 мкг/кг/мин), левосимендан (При острой СН ,кардиогенном шоке)
β-адреноблокаторы Метопролол (0.5–2 мг/кг/сут), бисопролол, карведилол (0.05–0.3 мг/кг/сут) ,

После стабилизации гемодинамики (через 1–2 недели) иАПФ/АРА | Эналаприл (0.1–0.5 мг/кг/сут), каптоприл (0.5–3 мг/кг/сут), лозартан Для ремоделирования ЛЖ, при снижении ФВ < 40 % |
Сердечные гликозиды - Дигоксин (10–15 мкг/кг/сут поддерживающая доза)

2. Противовоспалительная терапия:
НПВС (ибупрофен, диклофенак) — |Избегать в острой фазе (могут ухудшить репарацию и увеличить фиброз)
Глюкокортикостероиды (ГКС) ,метилпреднизолон 10–30 мг/кг/сут в/в (пульс-терапия) 3–5 дней, затем преднизолон 1–2 мг/кг/сут
Внутривенные иммуноглобулины (ВВИГ) | 2 г/кг однократно

3. Противовирусная терапия (при верифицированной этиологии): Ганцикловир, валганцикловир, Валацикловир,Ремдесивир

4. Антиаритмическая терапия:
- При ЖТ — амиодарон в/в (5 мг/кг болюс, затем 10–15 мг/кг/сут)
- При AV-блокадах — временная электрокардиостимуляция
- При блокадах высокой степени — установка постоянного ЭКС

5. Иммуносупрессивная терапия (при верифицированном аутоиммунном/гигантоклеточном миокардите):
- Циклоспорин + кортикостероиды
- Мофетила микофенолат
- Метотрексат (при саркоидозе)

В. Механическая поддержка кровообращения (MCS):
При рефрактерной СН , кардиогенном шоке:

2. Лимфома Ходжкина: этиология, патогенез, классификация, клинические проявления, диагностика, дифференциальная диагностика, система стадирования, схемы терапии.

Лимфома Ходжкина: это злокачественная опухоль, поражающая преимущественно лимфатические ткани, болезнь невыясненной этиологии, характеризующая появлением одноядерных опухолевых клеток (клетка Ходжкина) и/или опухолевых клеток с большим количеством ядер (клетки Березовского-Рида-Штернберга) наряду с воспалительно-гранулематозной инфильтрацией.

-этиология

А. Инфекционные:

- Вирус Эпштейна-Барр (EBV):

- Выявляется в опухолевых клетках у ≈ 40–50 % пациентов с ЛХ

- Наиболее тесная связь со смешанно-клеточным вариантом и с ЛХ у ВИЧ-инфицированных

- EBV-латентный тип II (LMP1, LMP2a, EBNA1)

- ВИЧ: риск ЛХ ↑ в 5–10 раз (на фоне иммуносупрессии, редко у детей)

Б. Генетические факторы:

- Повышенный риск у сибсов пациентов с ЛХ (ОР ≈ 3–7)
- Ассоциация с HLA-аллелями (HLA-DPB1, HLA-A1)
- Синдромы иммунодефицита (синдром Вискотта-Олдрича, атаксия-телеангиэктазия)

В. Иммунные факторы:

- Состояния, сопровождающиеся иммуносупрессией (трансплантация, аутоиммунные заболевания, лекарственная иммуносупрессия)
- Дефекты апоптоза и Т-клеточного иммунитета

- патогенез

А. Происхождение опухолевых клеток:

- Клетка Березовского–Рид–Штернберга (БРШ-клетка) происходит из В-клеток герминального центра или постгерминальных В-клеток (несмотря на утрату большинства В-клеточных маркеров)
- Установлена клональная реаранжировка генов иммуноглобулинов (Ig) в БРШ-клетках
- Соматические мутации генов Ig свидетельствуют о происхождении из герминального центра

Б. Молекулярные механизмы:

1. Активация NF-κB-сигнального пути:
- Мутации или амплификация REL-гена (кодирует субъединицу NF-κB)
- Инфекция EBV: белок LMP1 имитирует активный CD40-рецептор, постоянно активируя NF-κB
- Инактивация ингибитора NF-κB (IκBα, TNFAIP3/A20) — мутации, делеции

2. Нарушение апоптоза:
- Экспрессия Bcl-2, Bcl-xL (антиапоптотические белки)
- Мутации TP53 (в 20–30 % ЛХ)
- Амплификация гена JAK2 → активация STAT3/STAT6 → выживание клеток

3. Создание специфического микроокружения:
- БРШ-клетки секретируют цитокины (IL-5, IL-6, IL-10, IL-13, TGF-β, TARC/CCL17, MDC/CCL22, эотаксин)
- Рекрутирование Т-клеток, эозинофилов, макрофагов, фибробластов — создание «воспалительного» микроокружения
- TARC (CCL17) связывается с CCR4 на Th2-лимфоцитах и Treg → привлечение клеток, которые подавляют противоопухолевый иммунитет

В. Микроокружение в классической ЛХ:

- БРШ-клетки составляют всего 0.1–10 % от массы опухоли
- > 90 % опухоли — неопухолевое микроокружение:

- Т-лимфоциты (CD4+ > CD8+, Treg)
- Эозинофилы (секретируют IL-5)
- Макрофаги M2-типа (CD163+)
- Плазматические клетки, нейтрофилы
- Дендритные клетки, фибробласты

-классификация

А. Морфологическая классификация ВОЗ (2016, 2022):

1. Нодулярная лимфома Ходжкина с лимфоидным преобладанием (НЛХЛП) — 5–10 %:

- «Попкорн»-клетки (ЛП-клетки) — с многодольчатыми ядрами
- Иммунофенотип: CD20+, CD15−, CD30−, EBV−, PAX5+, BOB1+, OCT2+, EMA+/−
- Отсутствие классических БРШ-клеток
- Медленное течение, хороший прогноз

2. Классическая лимфома Ходжкина (кЛХ) — 90–95 %:

Нодулярный склероз (НС) | 60–70 % |Лакунарные клетки, коллагеновые тяжи — узелковый склероз

Смешанно-клеточный вариант (СК) 15–30 % | Много БРШ-клеток, микроокружение (эозинофилы, плазмоциты) Чаще EBV+, у детей до 10 лет, ВИЧ-ассоциированный

Лимфоидное истощение (ЛИ) < 5 % Диффузный фиброз, много БРШ, саркоматозный вид Лимфоидное преобладание (ЛП) | 5–10 % (нодулярная форма — отдельно) | Много лимфоцитов, редкие БРШ | Благоприятное течение |

Б. Иммунофенотип классической ЛХ: CD30, CD15PAX5

клинические проявления

- А. Региональная лимфаденопатия (наиболее частый признак — 80–90 % детей):
- Шейно-надключичная локализация — 60–80 % (наиболее часто)
- Медиастинальная — 50–70 % (чаще при нодулярном склерозе; может быть единственным проявлением)
- Подмышечные, паховые лимфоузлы — реже
- Характеристика узлов: безболезненные, плотноэластические, подвижные, не спаяны с кожей, иногда «картофелеобразные» конгломераты
- Характерен цервико-медиастинальный тип поражения (шейные + средостенные)

Б. Медиастинальный синдром (при массивном средостении):

- Сухой кашель, одышка, боль в грудной клетке
- Синдром верхней полой вены (СВПВ): одутловатость лица, набухание шейных вен, цианоз, головная боль
- Дисфония (сдавление возвратного гортанного нерва)
- Дисфагия (сдавление пищевода)
- Синдром Горнера (сдавление симпатического ствола)

В. В-симптомы (20–30 %):

1. Лихорадка (необъяснимая, > 38 °C, ремитирующая, «волнообразная» — классическая пель-эпштейновская лихорадка)

2. Проливные ночные поты (смена одежды/постельного белья)

3. Необъяснимая потеря массы тела (> 10 % за 6 месяцев)

Г. Экстралимфатические проявления (реже, неблагоприятный признак):

- Легкие: инфильтраты, ателектазы, плевральный выпот
- Печень: гепатомегалия, узловые инфильтраты
- Селезенка: спленомегалия (20–30 %)
- Костный мозг: поражение < 5 % при дебюте (при III–IV стадиях)
- Кости: остеолитические/остеобластические очаги (боли в спине)
- Кожа: зуд (интенсивный, мучительный), узлы
- ЦНС: редко, интракраниальные накопления (экстремально редко)

Д. Острые осложнения (редко при дебюте, чаще — отсроченно):

- Компрессия спинного мозга (параплегия)
- Хилоторакс, хилезный асцит
- Нефротический синдром (сопутствующий, редко)линические проявления

-диагностика

А. Лабораторные исследования:

ОАК Нормоцитарная анемия, нейтрофилез, эозинофилия (10–20 %), лимфопения (неблагоприятный признак), повыСОЭ

Биохимия повышение ЛДГ (коррелирует с опухолевой массой), повышени АЛТ/АСТ (~при поражении печени), повышение щелочной фосфатазы , повышение β_2-микроглобулин, повышение гаптоглобин, повышение ферритин .

СОЭ Значительно повышено (> 30–50 мм/ч) — коррелирует с активностью и прогнозом

СРБ повышен

Альбумин Снижен (< 35 г/л — неблагоприятный прогностический признак)

Б. Морфологическая верификация (золотой стандарт):

Биопсия лимфатического узла (эксцизионная — полное удаление; пункционная — при труднодоступной локализации).

Гистология:

1. Клетки Березовского–Рид–Штернберга (БРШ):
- Крупные, 20–60 мкм
- Двуядерные (классические «совиный глаз») или многоядерные
- Крупные ядрышки («тельца включения»)
- Обильная светлая цитоплазма

2. Клетки Ходжкина (мононуклеарные варианты БРШ):
- Одновдерные с крупным ядрышком

3. Лакунарные клетки (при нодулярном склерозе):
- Искусственная ретракция цитоплазмы — «пустота» вокруг клетки

4. ЛП-клетки («попкорн»-клетки) (при НЛХЛП):

- Многодольчатые ядра с мелкими ядрышками, похожи на попкорн

Иммуногистохимия (ИГХ):

- CD30+ (сильный), CD15+ (80%), PAX5+ (слабый)
- При НЛХЛП: CD20+(сильный), CD30−, CD15−

B. Инструментальная диагностика (стадирование):

1. КТ шеи, грудной клетки, брюшной полости, таза:

- Размер, количество, локализация пораженных лимфоузлов
- Массивное поражение средостения (> 1/3 максимального поперечного диаметра грудной клетки или ММТ > 10 см)
- Поражение селезенки, печени, костей

2. ПЭТ/КТ с ^{18}F-ФДГ (позитронно-эмиссионная томография):

- Ключевой метод для первичного стадирования и оценки ответа
- ЛХ — одна из наиболее ФДГ-авидных опухолей (SUVmax обычно > 10)
- Используется для определения активных очагов (Deauville score 1–5)
- ПЭТ/КТ критична для выбора терапии — ответ-адаптированные протоколы

3. МРТ — при поражении ЦНС, костного мозга (альтернатива КТ у детей — снижение лучевой нагрузки)

4. Биопсия костного мозга (трепанобиопсия):

- Выполняется при: B-симптомах, III–IV стадиях, Hb < 100 г/л, лейкоцитах < 4×10^9/л, тромбоцитах < 100×10^9/л
- ПЭТ/КТ все чаще заменяет биопсию (чувствительность > 95 %)

5. Эхокардиография (оценка функции ЛЖ — перед химиотерапией антрациклинами)

6. Исследование функции легких (спирометрия — перед блеомицином)

-дифференциальная диагностика

Неходжкинские лимфомы (НХЛ) Отсутствие клеток Березовского-Рид-Штенберга, Лимфаденит (реактивный, туберкулезный) , Инфекционный мононуклеоз (ЭБВ) , Саркоидоз , Ангиоиммунобластная Т-клеточная лимфома , Системное заболевание, сыпь, гипергаммаглобулинемия, Болезнь Кастлемана | Метастазы других опухолей, Лимфоматозный папулез |

-система стадирования

I стадия. Поражение одного региона лимфоузлов (I) или локализованное поражение одного нелимфоидного органа или региона (экстранодальное поражение) (IE).

II стадия. Поражение двух или более лимфатических групп (регионов) по одну сторону диафрагмы (II) или локализованное поражение одного нелимфоидного органа или региона и соответственных регионарных лимфатических узлов с или без поражения других лимфатических регионов по одну сторону диафрагмы (IIE).

III стадия. Поражение лимфатических регионов по обе стороны диафрагмы (III) или одновременное локализованное поражение нелимфоидных органов или регионов (IIIE), или с одновременным поражением селезёнки (IIIS), или одновременное поражение обоих (IIIE+S).

IV стадия. Диссеминированное, или диффузное поражение одного или более экстралимфатических (нелимфоидных) органов с или без одновременного поражения лимфатических узлов; или изолированное поражение экстралимфатических органов с поражением отдалённых (нерегионарных) лимфоузлов.

Поражение печени и костного мозга всегда означает 4 стадию.

Каждая стадия включает симптомы интоксикации – «А» и «Б» в зависимости от отсутствия или наличия симптомов общей интоксикации и «а», «б» в зависимости от отсутствия или наличия показателей биологической активности.

А — если нет определённых общих симптомов.

Б — при наличии определённых общих симптомов:

1) необъяснимая потеря веса на > 10% за последние 6 месяцев;

2) необъяснимая персистенция или повторное появление лихорадки с температурой более 38°С ;

3) проливные ночные поты;

б – биологическая активность процесса: повышение уровня сывороточного гаптоглобина более 1,5 г/л; церулоплазмина более 185 Е/л; фибриногена более 0,4 г/л; альфа-2-глобулина более 10 мг% и СОЭ более 30 мм/час.

-схемы терапии

Химиотерапия — основные схемы:

1. OEPA (модифицированный ABVD для детей):
- O — Винкристин (Vincristine) 1.5 мг/м² в/в (день 1, 8)
- E — Этопозид (Etoposide) 125 мг/м² в/в (дни 1–5)
- P — Преднизолон 60 мг/м²/сут внутрь (дни 1–14)
- A — Доксорубицин (Adriamycin) 40 мг/м² в/в (день 1, 8)

2. COPDAC (замена ABVD — снижение блеомицина у детей):
- C — Циклофосфамид 625 мг/м² в/в (день 1)
- O — Винкристин 1.5 мг/м² (дни 1, 8)
- P — Преднизолон 60 мг/м²/сут (дни 1–14)
- DAC — Дакарбазин 250 мг/м² в/в (дни 1–3)

3. ABVD (классическая, у подростков):
- A — Доксорубицин 25 мг/м² в/в (день 1, 15)
- B — Блеомицин 10 мг/м² в/в (день 1, 15)
- V — Винбластин 6 мг/м² в/в (день 1, 15)
- D — Дакарбазин 375 мг/м² в/в (день 1, 15)
- Цикл — 28 дней

4. BEACOPP (высокий риск, подростки/взрослые):

- Блеомицин, этопозид, доксорубицин, циклофосфамид, винкристин, прокарбазин, преднизолон

B. Схемы терапии по группам риска (EuroNet-PHL-C2):

TG1 (низкий риск) 2 цикла OEPA
TG2 (средний риск) | 2 цикла OEPA + 2 цикла COPDAC
TG3 (высокий риск) | 2 цикла OEPA + 4 цикла COPDAC

Оценка ответа: ПЭТ/КТ после 2 циклов OEPA (Deauville score). При неадекватном ответе (Deauville 4–5) — эскалация терапии.
-Лучевая терапия:

3.Ситуационная задача.
1. Диагноз и обоснование:
- Диагноз: Хронический вторичный (обструктивный) пиелонефрит, обострение. Врождённая аномалия правого мочеточника (S-образный изгиб + сужение на уровне LII–LIII). ХБП 1 ст.
- Обоснование:анамнез (лихорадка 38,5°C, боли в животе, дизурия), клиника (тяжёлое состояние, интоксикация, сухость слизистых, болезненное учащённое мочеиспускание), лабораторно (лейкоцитоз $10,5\times10^9$, лейкоцитурия 22–24 в п/з, бактериурия E. coli 10^5 КОЕ/мл, гипостенурия 1,010, никтурия), урография (деформация ЧЛС, расширение и S-образный изгиб/сужение правого мочеточника).
2. Лечение:
- Антибиотики: цефтриаксон 50–100 мг/кг/сут в/м (или цефиксимperos) — 10–14 дней, с коррекцией по антибиотикограмме.
- Поддерживающая терапия: нитрофурантоин (Фурадонин) 1–2 мг/кг/сут на ночь — 2–4 недели.
- Режим: постельный на период лихорадки, диета , обильное питьё (клюквенный морс).
-. Хирургическое лечение: плановая коррекция обструкции правого мочеточника (стентирование или резекция суженного сегмента) — после купирования активного воспаления.
3. Профилактика:
- Диспансерное наблюдение нефролога 1 раз в 3–6 мес., контроль ОАМ и посева мочи.
- Противорецидивные курсы (фитотерапия весной, осенью).
- Контроль ОАМ после каждого ОРВИ.
- Антибактериальная профилактика (нитрофурантоин на ночь) до устранения обструкции.
- Контроль СКФ, АД, белка в мочи (профилактика ХБП).
- Вакцинация в ремиссии.

Экзаменационный билет № 15

1. Хроническая крапивница: определение, эпидемиология, патогенез, классификация, клинические проявления, ступенчатая терапия.
-эпидемиология
Распространенность острой крапивницы составляет 20% [11], среди детского населения - 2,1–6,7% , при этом острая крапивница у детей встречается чаще, чем у взрослых. Хроническая спонтанная крапивница (ХСК) поражает до 0,5–5% населения, женщины болеют чаще мужчин . По данным систематического обзора и метаанализа хроническая

крапивница у взрослых в общей популяции составляет 0,7 и 1,4% соответственно, у детей до 15 лет – до 1,1% .

-патогенез

Центральным звеном патогенеза крапивницы является активация тучных клеток (мастоцитов) дермы с последующим высвобождением медиаторов.

А. Ключевой этап — дегрануляция тучных клеток:

Тучные клетки активируются через различные механизмы:

Иммунный (IgE-опосредованный) Сшивание FcεRI-рецепторов на тучных клетках специфическими IgE и аллергеном (реже — аутоантитела к IgE/IgE-рецепторам)

Аутоиммунный (I тип — IgG-аутоантитела) , IgG-антитела к FcεRIα-субъединице (≈ 30–40 % ХСК) или к IgE-рецепторам — прямой активация |

Неиммунный (прямой), MRGPRX2 (рецептор к веществу P, ципрофлоксацину, опиоидам); анафилатоксины C3a/C5a; физические стимулы

Аутоиммунный (системный), Тиреоидные аутоантитела (анти-ТПО, анти-ТГ) — ассоциация с ХСК (20–30 %) |

Б. Медиаторы и эффекты:

1. Гистамин (главный медиатор):
- Связывается с H_1-рецепторами → повышается сосудистая проницаемость, вазодилатация, зуд
2. Протеазы (триптаза, химаза):
- Прямое повреждение тканей, активация матриксных металлопротеиназ
3. Лейкотриены C_4, D_4, E_4:
- Пролонгируют сосудистую реакцию, усиливают отёк
4. Простагландин D_2:
- Вазодилатация, хемотаксис воспалительных клеток
5. Фактор некроза опухоли α (TNF-α):
- Активация эндотелия, рекрутирование нейтрофилов/эозинофилов
6. IL-31:
- Специфический медиатор зуда

-классификация

Подтипы хронической крапивницы

1. Хроническая спонтанная (идиопатическая) крапивница — рецидивирующие проявления без явной связи с определённым провоцирующим фактором. Это наиболее частая клиническая разновидность хронической крапивницы.
2. Индуцируемая крапивница — характеризуется наличием специфического триггера. Включает следующие варианты:

- симптоматический дермографизм (дермографическая крапивница);
- холодовая крапивница;
- замедленная крапивница от давления;
- солнечная крапивница;

•тепловая крапивница;
•вибрационный ангиоотек;
•холинергическая крапивница;
•контактная крапивница;
•аквагенная крапивница.

-клинические проявления

А. Волдырь (urtica) — обязательный элемент:
- Морфология: возвышающийся над кожей элемент (папула или бляшка белого/розового/красного цвета)
- Размер: от нескольких миллиметров до гигантских (сливные волдыри — географические очертания)
- Характер: округлый, овальный, полициклический, может сливаться
- Ощущения: интенсивный зуд (жжение — редко, если только при ангиоотеке)
- Динамика: исчезает без следа в течение 24 часов; на месте старого может появляться новый
- Локализация: любая (туловище, конечности), симметричная/asymmetrical

Б. Ангоневротический отёк (ангиоотек):
- Морфология: разлитой, плотный, не возвышающийся
- Локализация: периорбитально, губы, язык, кисти, стопы, половые органы, гортань (опасно)
- Ощущения: скорее распирание, боль или жжение, чем зуд
- Динамика: сохраняется 48–72 часа
- Исход: бесследно

В. Распределение по тяжести (UAS7 — Urticaria Activity Score за 7 дней):

Лёгкая | 1–14 < 10 волдырей,день, лёгкий зуд
Средняя 15–28 10–50 волдырей, день, умеренный зуд
Тяжёлая 29–42 > 50 волдырей, день или сливные, интенсивный зуд
Г. Дополнительные симптомы (при ХСК):
- Нарушение сна (зуд будит)
- Снижение качества жизни (школа, социализация)
- У детей: раздражительность, снижение аппетита
- Возможные ассоциации: тиреоидит Хашимото, витилиго, целиакия, СКВ

Д. Особенности некоторых форм у детей:

-ступенчатая терапия

Общие принципы:
- Основная цель: полный контроль симптомов (отсутствие зуда и волдырей при нормальном качестве жизни)
- Базовый подход: лечение до достижения контроля → поддержание минимальной эффективной дозы

- Все антигистаминные препараты у детей — 2-го поколения (седация 1-го поколения недопустима

2. Наджелудочковая пароксизмальная тахикардия: клиника, диагностика, неотложная терапия.
-клиника

А. У новорожденных и детей раннего возраста (0–3 года):
Внезапное беспокойство , пронзительный крик, возбуждение
Отказ от груди(бутылочки) , вялое сосание, срыгивания, рвота
Бледность, цианоз, мраморность кожи, акроцианоз
Тахипноэ , дыхание частое, поверхностное
Вялость, сонливость вплоть до сопора при гемодинамических нарушениях
Гепатомегалия , Быстрое увеличение печени (правожелудочковая недостаточность)
Симптом «ребёнок белый, холодный и мокрый», Признак низкого сердечного выброса
Судороги , из-за гипоперфузии головного мозга

У детей < 3 мес НЖПТ может быстро декомпенсироваться — развитие отёка лёгких, кардиогенного шока, гипоксически-ишемической энцефалопатии.

Б. У детей старшего возраста и подростков:
Тахикардие
Головокружение | 50–70 %
Одышка | 30–50 %
Боль в грудной клетке 20–30 %
Страх, тревога, чувство «неминуемой смерти» 20–30 %
Синкопе, предсинкопе 10–20 %
Полиурия — выделение большого количества светлой мочи после приступа (10–15 %)
Пульсация в висках, шее (10–15)

Типичные характеристики приступа:
- Начинается внезапно (пароксизм)
- Заканчивается внезапно.
- Длительность: от 5–10 секунд (пароксизмы — нестойкая) до нескольких часов
- Провоцирующие факторы: физическая нагрузка, эмоциональный стресс, испуг, резкий вдох/наклон, кофеин, энергетики

В. Гемодинамическая толерантность:
- Стабильная (гемодинамически значимая): артериальное давление нормальное или незначительно снижено, сознание сохранено
- Нестабильная (гемодинамически незначимая): гипотензия, нарушение сознания, отёк лёгких, кардиогенный шок

-диагностика
Общие признаки НЖПТ:

1. ЧСС: > 180–220 уд/мин у детей (возрастная норма: новорождённые до 240, дети до 140–160, подростки до 120)
2. Ритм: правильный (регулярный), RR-интервалы равные
3. Комплекс QRS: узкий (< 0.08–0.10 с) — тахикардия с узкими QRS
4. Наличие/отсутствие зубца P: зависит от типа НЖПТ

ЭКГ-дифференциация разных типов НЖПТ:

|АВРТ (ортодромная)
Предсердная тахикардия
ЭКГ-критерии АВРТ при синдроме WPW (вне тахикардии):
- Укорочение PQ (PR) < 0.12 с у детей
- Дельта-волна — замедленный подъём начальной части QRS (зазубренность)
- Расширение QRS > 0.10 с (свёрх нормы для возраста)
- Вторичные изменения ST-T (дискордантные дельта-волне)

В. Лабораторная и инструментальная диагностика:

Минимальный объём при первом приступе:
- ЭКГ в 12 отведениях (обязательно)
- ЭКГ вне приступа (синусовый ритм — поиск WPW)
- ОАК (исключение анемии)
- Электролиты (K^+, Mg^{2+}, Ca^{2+}) — гипокалиемия, гипомагниемия провоцируют тахиаритмии
- Тропонин I/T (при длительном приступе — повреждение миокарда)
- Эхо-КГ (исключение структурного порока сердца, кардиомиопатии, миокардита)

Дополнительные методы:
- Холтеровское мониторирование ЭКГ (24–48 ч): выявление пароксизмов (в т.ч. бессимптомных)
- Чреспищеводное электрофизиологическое исследование (ЧПЭФИ): индукция тахикардии, уточнение механизма (АВРТ vs АВУРТ), оценка свойств дополнительного пути, подбор терапии
- Внутрисердечное ЭФИ: перед катетерной аблацией (точное картирование)

-неотложная терапия
- Оценка гемодинамической стабильности
- Стабильная (АД нормальное или > 90 мм рт.ст., сознание ясное): → вагусные пробы → АТФ/аденозин в/в
- Нестабильная (гипотензия, синкопе, отёк лёгких, кардиогенный шок): → немедленная электрическая кардиоверсия (ЭИТ)

Вагусные пробы (стимуляция блуждающего нерва):
Натуживание (проба Вальсальвы)-Делается через шприц (дует в пустой шприц — создаёт давление) 30–50 % купирования АВРТ

Массаж каротидного синуса | Односторонний!У детей < 4 лет — не применяется (риск асистолии) 20–30 %
Ректальный массаж У младенцев — пальцевое ректальное раздражение 10–20 %

Противопоказания к вагусным пробам:
- Подозрение на ЖТ
- Острая ишемия миокарда
- Каротидный стеноз (шум над сонной артерией)
- Возраст < 1 мес (кроме diving reflex)

Б. Фармакологическая терапия (при неэффективности вагусных проб или отсутствии доступа):

Препарат 1-й линии: Аденозин (АТФ у нас)
- Механизм: активация A_1-аденозиновых рецепторов → AV-блокада (прерывание re-entry)
- Дозировка у детей:
- 1-я доза: 0.1 мг/кг в/в болюсно (макс. 6 мг)
- 2-я доза: 0.2 мг/кг (если нет эффекта через 1–2 мин; макс. 12 мг)
- 3-я доза: 0.3 мг/кг (макс. 18 мг, редко)
- Техника введения:
- Вводится быстрым болюсом (1–3 сек) через периферический венозный катетер
- Сразу после — быстрый промыв физраствором (5–10 мл) + поднять руку
- Запись ЭКГ во время введения (купирование — резкое окончание тахикардии)
- Эффективность: ≈ 90 % для АВРТ/АВУРТ
- Побочные эффекты:
- Преходящая брадикардия/асистолия (< 2–5 сек)
- Тошнота, дискомфорт в груди

3. Ситуационная задача.
1. Диагноз и обоснование:
- Диагноз: ХБП IV–V ст. (СКФ ~18–20 мл/мин/1,73 м²), вторичное сморщивание почек (нефросклероз), исход рефлюкс-нефропатии (ПМР IV–V ст., мегауретер, оперирован). Обострение вторичного пиелонефрита. Осложнения: реноваскулярная АГ 2 ст., анемия ХБП (Hb 95 г/л), азотемия (креатинин 280 мкмоль/л, мочевина 15,8 ммоль/л), изостенурия, никтурия.
- Обоснование: анамнез (ПМР с 2 лет, рецидивирующая инфекция, нарастающая протеинурия и азотемия с 12 лет), клиника (АД 150/100, положительный симптом Пастернацкого, анемия), лаборатория (лейкоцитурия, протеинурия 0,6 г/л, креатинин 280, мочевина 15,8, никтурия, изостенурия 1,000–1,006), УЗИ (уменьшение почек, истончение паренхимы до 10 мм, неровный контур, эхогенность повышена).
2. Лечение:
- Антибиотики: цефтриаксон 50–100 мг/кг/сут (14–21 день).
- Гипотензивные: иАПФ (эналаприл) с титрованием до целевого АД < 125/75.
- Анемия: эритропоэтин 50–100 МЕ/кг 3 р/нед + препараты железа.
- Коррекция гиперкалиемии, ацидоза, фосфорно-кальциевых нарушений.
- Малобелковая диета (0,8–1,0 г/кг/сут), ограничение соли, K^+, фосфора.

- Решение о начале диализной терапии (перитонеальный диализ , гемодиализ) и подготовка к трансплантации почки.

3. Профилактика:

- Первичная: УЗИ-скрининг новорождённых, раннее выявление пороков развития .
- Вторичная: диспансерное наблюдение нефролога 1 раз в 1–3 мес., контроль СКФ, протеинурии, АД, посевов мочи.
- Третичная: нефропротекция (иАПФ), коррекция анемии, контроль фосфорно-кальциевого обмена, профилактика остеодистрофии и сердечно-сосудистых осложнений, подготовка к трансплантации.

Экзаменационный билет № 16

1. Врождённые дефекты иммунитета (ВДИ) (первичные иммунодефицитные состояния): определение, эпидемиология, классификация, «настораживающие признаки» ВДИ, «маски ВДИ», принципы диагностики и лечения.

-определение – это гетерогенная группа наследственных заболеваний, обусловленных генетическими дефектами, приводящими к нарушению развития, созревания и/или функционирования одного или нескольких звеньев иммунной системы. ВДИ характеризуются:

-эпидемиология

- Общая распространённость: ≈ 1:1000 – 1:5000 живых новорождённых (в зависимости от региона и методов диагностики)
- При исключении селективной IgA-недостаточности (самой частой формы): ≈ 1:2000 – 1:10 000
- С учётом всех ВДИ, включая лёгкие формы: до 1:500 – 1:1000
- Соотношение по полу:
- Х-сцепленные формы (X-SCID, Х-АГГ, X-HIM, X-LP) — только мальчики
- Аутосомно-рецессивные и аутосомно-доминантные формы — оба пола равномерно
- В целом: мальчики : девочки ≈ 1.5:1

-классификация

- Иммунодефициты с дефектами клеточного и гуморального иммунитета (комбинированные) (ТКИН (SCID), синдром Оменна, атаксия-телеангиэктазия, синдром Ди-Джорджи)
- Комбинированные иммунодефициты с синдромальными признаками, синдром Вискотта-Олдрича, синдром IPEX, дефекты ДНК-репарации (Нимеген, Блума)

|Преимущественно гуморальные дефициты, агаммаглобулинемия (Х-сцепленная, АР), ОИН (CVID), селективная IgA-недостаточность, дефицит подклассов IgG

Иммунодефициты с иммунной дисрегуляцией, семейный гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз (ГЛГ), синдром ALPS, синдром IPEX.

Дефекты фагоцитоза, хроническая гранулематозная болезнь (ХГБ), дефицит адгезии лейкоцитов (LAD), синдром Чедиака-Хигаси, дефицит миелопероксидазы |

|Дефекты врождённого иммунитета (Toll-подобных рецепторов), дефицит IRAK4, дефицит MyD88, предрасположенность к герпес-инфекциям .

Аутовоспалительные синдромы (дефекты инфламмасом). Семейная средиземноморская лихорадка (FMF), CAPS (криопиринопатии), дефицит аденозиндезаминазы 2 (DADA2), дефицит мевалонаткиназы |
Дефекты комплемента, дефицит C1q, C2, C4, C3, C5–C9, дефицит фактора D, фактора H, маннозосвязывающего лектина (MBL)
Фенокопии ПИД (негенетические, имитирующие ВДИ), гипер-IgE-синдром, вызванный кожным дерматитом (аутоантитела к IL-6/IL-17), ассоциированные с тимомой иммунодефициты |
Дефекты гемопоэза (врождённые аплазии костного мозга) | Врождённая анемия Фанкони, дискератоз врождённый (тяжелая апластическаяанемия) |

-«настораживающие признаки» ВДИ «маски ВДИ»
- ≥ 8 гнойных отитов в течение 1
|- ≥ 2 тяжёлых синуситов за 1 год |
- ≥ 2 пневмоний за 1 год Рецидивирующиих
Рецидивирующие глубокие абсцессы кожи или внутренних органов, характерно для ХГБ (стафилококки, серрация, нокардия, аспергиллёз) и гипериммуноглобулин Е-синдрома |
Рецидивирующие инфекции, вызванные атипичными(оппортунистическими возбудителями | Pneumocystis jirovecii, Candida (системный кандидоз), аспергиллёз, серрация, ЦМВ, EBV, БЦЖ-индуцированные
|Хронический кандидоз слизистых(кожи) (молочница) > 1 года , Синдром хронического кожно-слизистого кандидоза (дефицит IL-17/STAT1 GOF/APECED)
7 Отсутствие прибавки массы тела (задержка физического развития)Характерно для ТКИН, ВИЧ-инфекции, синдромальных ИД |
Отягощённый семейный анамнез (смерть детей от инфекций/лимфом, ИД у родственников), Х-сцепленные формы — через мать и бабушек
Плохая переносимость живых вакцин (БЦЖ, ОПВ, MMR, ротавирус) |
Региональная БЦЖ-ит (остеит, лимфаденит), вакциноассоциированный полиомиелит, ГЭКК (генерализованная энтерит/пневмония) |
Необъяснимая лихорадка + гепатоспленомегалия, лимфаденопатия гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз (ГЛГ) |

-принципы диагностики
Клинический скрининг (первичное звено)
Ориентировочные скрининговые лаборатории (общий минимум):
- ОАК с лейкоцитарной формулой (абсолютное число нейтрофилов, лимфоцитов)
- Оценка белых клеток: лимфопения, нейтропения. Эозинофилия.
- Иммуноглобулины сыворотки (IgG, IgA, IgM, IgE)
- Определение субпопуляций лимфоцитов (CD3+, CD4+, CD8+, CD19+, CD16+/56+)

Лабораторная верификация (углублённая иммунология)
Оценка гуморального иммунитета:

-лечение

- Антимикробная профилактика:

- Вакцинация:
- -Живые вакцины (БЦЖ, ОПВ, MMR, ротавирус, VZV) — ПРОТИВОПОКАЗАНЫ

- -Инактивированные вакцины — показаны:
- Заместительная терапия иммуноглобулинами
--Таргетная (заместительная) ферментная терапия:

2. Обострение бронхиальной астмы: определение, диагностические критерии степени тяжести, алгоритм оказания неотложной помощи в зависимости от степени тяжести.
-определение – это острый или подострый эпизод прогрессирующего ухудшения состояния, обусловленного обструкцией дыхательных путей.

-диагностические критерии степени тяжести
Клинические признаки
Лёгкое обострение:

- Усиление симптомов БА (кашель, свистящее дыхание, одышка, чувство заложенности в груди).
- Повышение частоты использования препаратов скорой помощи (бронхолитиков короткого действия).
- Ночные пробуждения из-за симптомов БА, требующие применения препаратов.

disuria.ru
Обострение средней тяжести:

- ПСВ составляет 50–75% от лучшего или расчётного результата.
- Частота дыхания (ЧДД) ≥ 25 в минуту.
- Частота пульса (ЧСС) ≥ 110 в минуту.
- Невозможность закончить предложение на одном выдохе.

Тяжёлое обострение:

- ПСВ 33–50% от лучшего или расчётного результата.
- Наличие хотя бы одного из следующих признаков: ЧДД ≥ 25 в минуту, ЧСС ≥ 110 в минуту, невозможность закончить предложение на одном выдохе.

Угроза жизни:

- $SpO_2 \leq 92\%$.
- $PaO_2 \leq 8$ kPa (60 мм рт. ст.) при нормальном показателе $PaCO_2$.
- Отсутствие дыхательных шумов («немое лёгкое»).
- Слабое дыхательное усилие.
- Аритмия.
- Истощение сил, угнетение сознания.

- алгоритм оказания неотложной помощи в зависимости от степени тяжести
Лёгкое обострение ($SpO_2 \geq 95\%$, ПСВ > 80%)

1. Ингаляция β_2-агониста короткого действия (сальбутамол) через дозированный аэрозольный ингалятор (ДАИ) со спейсером:
- 2–4 вдоха (100 мкг/доза) — повторять каждые 20 минут в первый час, затем перейти на «по требованию» (каждые 3–4 часа).
2. Оценить эффект через 15–20 минут:
- Если ПСВ > 80% и $SpO_2 \geq 95\%$ → продолжить β_2-агонист каждые 3–4 часа.
- Если нет улучшения → перейти к среднетяжёлому протоколу.
3. Амбулаторное лечение возможно при стабильном состоянии.

Среднетяжёлое обострение (SpO_2 92–94%, ПСВ 60–80%)
1. Оксигенотерапия — увлажнённый O_2 (маска/носовые канюли) для поддержания $SpO_2 \geq$ 94–95%.
2. Ингаляция сальбутамола через небулайзер (0,15 мг/кг, не более 5 мг) или ДАИ+спейсер (4–8 вдохов) — каждые 20 минут × 3 раза.
3. ГКС системно (преднизолон/преднизон):
- Per os (предпочтительно) или в/в, если ребёнок не может пить.
- Доза: 1–2 мг/кг (макс. 40–60 мг/сут).
4. Оценить ответ через 1 час:
- Улучшение ($SpO_2 \geq 95\%$, ПСВ > 80%) → перейти на β_2-агонист каждые 3–4 часа + ГКС 3–5 дней.
- Нет улучшения → госпитализация и переход к протоколу тяжёлого обострения.

Тяжёлое обострение ($SpO_2 < 92\%$, ПСВ < 60%)
1. Оксигенотерапия — высокая концентрация O_2 (FiO_2 до 100% через маску с резервуаром) для $SpO_2 \geq 94–95\%$.
2. Небулайзерная терапия:
- Сальбутамол 0,15–0,3 мг/кг (макс. 10 мг) каждые 20 минут или непрерывно (5–10 мг/час);
- Ипратропия бромид (250–500 мкг) — добавить к первой ингаляции сальбутамола.
3. ГКС системно (НЕМЕДЛЕННО):
- Преднизолон per os 1–2 мг/кг (макс. 60 мг) или
- Метилпреднизолон в/в 1–2 мг/кг (макс. 125 мг), если ребёнок не может принимать внутрь.
4. Магния сульфат в/в (при отсутствии ответа на β_2-агонист):
- Доза: 40–50 мг/кг (макс. 2 г) в/в капельно за 20–30 минут.
5. Оценить через 1–2 часа:
- При ухудшении или отсутствии ответа → интенсивная терапия / ОРИТ.
6. Показания к госпитализации в ОРИТ:
- SpO_2 <90% несмотря на O_2;
- «Немое лёгкое», цианоз, парадоксальное дыхание;
- Утомление, нарушение сознания;
- Отсутствие ответа на 3 ингаляции β_2-агониста + ГКС.

3. Ситуационная задача.
1. Диагноз — острый стенозирующий ларинготрахеит (круп) II степени, вирусной этиологии , сопутствующий отягощённый аллергологический анамнез.

2. Обоснование диагноза — признаки ОРВИ, патогмоничная клиника,
3. Госпитализация — показана
4. План обследования — ОАК, срб, Прокальцитонин, Посев из зева
5. Терапия — поэтапно: оксигенация, системные ГКС (дексаметазон), ингаляции (сальбутамол), симптоматическая терапия.