Министерство здравоохранения Российской Федерации
Федеральное государственное бюджетное образовательное
учреждение высшего образования
«Российский национальный исследовательский
медицинский университет имени Н.И. Пирогова»

**Кафедра госпитальной педиатрии им. академика В.А. Таболина
педиатрического факультета**

Рабочая тетрадь по госпитальной педиатрии

Модуль «Неонатология»

**Учебно-методическое пособие
для проведения занятий со студентами 5–6-х курсов
(очная форма обучения) педиатрического факультета**

Под редакцией д.м.н., профессора П.В. ШУМИЛОВА

Рекомендовано Центральным координационным методическим
советом ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Москва
2019

УДК 616-053(075.8)
ББК 57.32я73

Составители:

Боткина А.С, к.м.н., Вайнштейн Н.П., к.м.н., Ворона Л.Д., к.м.н., Гаврилова В.А., д.м.н., Демьянова Т.Г., к.м.н., Дорофеева А.Б., Дубровская М.И., д.м.н., доцент, Думова С.В., к.м.н., доцент, Зоненко О.Г., Ильина А.Я., д.м.н., профессор, Ипатова М.Г., к.м.н., доцент, Коваленко А.А., к.м.н., Козловская И.С., Костырко Е.В., Котлукова Н.П., д.м.н., профессор, Лапцевич А.С., Лев Н.С., к.м.н., Лёвина Е.Е., к.м.н., доцент, Левченко Л.А., д.м.н., доцент, Майорова О.А., д.м.н., профессор, Максимяк Л.А., Молчанова М.С., к.м.н., Морено И.Г., к.м.н., Мухина Ю.Г., д.м.н., профессор, Османов И.М., д.м.н., профессор, Петросян Э.К., д.м.н., доцент, Полякова С.И., д.м.н., Рязанова О.В., к.м.н., Саркисян Е.А., к.м.н., Трунина И.И., д.м.н., Филатова Т.А., д.м.н., Хандамирова О.О., к.м.н., Черкасова С.В., к.м.н., Чубарова А.И., д.м.н., профессор, Чугунова О.Л., д.м.н., профессор, Шабельникова Е.И., к.м.н., Шарыкин А.С., д.м.н., Шарафетдинова Г.Р., Шатохина О.В., Шумилов П.В., д.м.н., профессор, Ярошевская О.И., к.м.н.

Рецензенты:

Алимова Ирина Леонидовна, д.м.н., профессор, заведующая кафедрой госпитальной педиатрии с курсом неонатологии ФДПО ФГБОУ ВО «Смоленский государственный медицинский университет» Минздрава России

Логачёв Михаил Фёдорович, д.м.н., профессор, заведующий кафедрой эндокринологии педиатрического факультета ФГБОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России

Р12 **Рабочая тетрадь по госпитальной педиатрии. Модуль «Неонатология»:** учебное пособие [для практических занятий студентов медицинских вузов] / под ред. П.В. Шумилова — Москва: РНИМУ им. Н.И. Пирогова, 2019. 176 с.

ISBN ????????

Учебное пособие содержит материалы по физиологии и патологии детей периода новорождённости, необходимые для организации подготовки и проведения клинических практических занятий по дисциплине «Госпитальная педиатрия». Пособие включает в себя цель и результаты освоения темы, вопросы для самоподготовки, входящий тестовый контроль, задания для внеаудиторной самостоятельной работы, задания для аудиторной самостоятельной работы, задания для аудиторной работы совместно с преподавателем, исходящий тестовый контроль, список основной и дополнительной литературы. Предусмотрен раздел курации больного.
Пособие составлено в соответствии с действующим ФГОС ВО по специальности 31.05.02 «Педиатрия» (уровень специалитета) в соответствии с рабочей учебной программой дисциплины «Госпитальная педиатрия».
Пособие предназначено для студентов 5-6 курсов педиатрического факультета медицинского вуза по специальности «Педиатрия».

УДК 616-053(075.8)
ББК 57.32я73

ISBN ????????????

© Составители, 2019
© ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, 2019

Оглавление

Входящий тестовый контроль **4**

Тема 1. Респираторная патология у новорожденных детей. Организация выхаживания новорождённых детей **9**

Тема 2. Заболевания желудочно-кишечного тракта у новорождённых детей **30**

Тема 3. Перинатальные поражения ЦНС у новорождённых детей **48**

Тема 4. Геморрагический синдром у новорождённых детей **66**

Тема 5. Анемии новорождённых детей **83**

Тема 6. Желтухи у новорождённых детей **99**

Тема 7. Эмбриофетопатии у новорождённых детей. Эндокринные заболевания у новорождённых детей **117**

Тема 8. Недоношенные дети, особенности течения заболеваний. Недоношенные с очень низкой массой тела и экстремально низкой массой тела при рождении **135**

Тема 9. Сепсис новорождённых **154**

Входящий тестовый контроль

Укажите правильный ответ:

1. За оснащение родильного зала оборудованием для реанимации, его обработку и поддержание в исправности ответственность несёт:
   А) заведующий родильным блоком
   Б) врач-анестезиолог
   В) заведующий отделением новорождённых
   Г) старшая акушерка

2. Доношенным считается ребёнок, родившийся на сроке гестации:
   А) с 22-й по 39-ю неделю
   Б) с 36-й по 40-ю неделю
   В) с 28-й по 37-ю неделю
   Г) с 37-й по 42-ю неделю

3. Физиологическая потеря массы тела здорового доношенного новорождённого на протяжении 1-й недели жизни составляет:
   А) 5–10%
   Б) 7–12%
   В) 8–14%
   Г) 10–15%

4. У плода первые альвеолы формируются внутриутробно:
   А) с 16–18-й недели
   Б) с 18–20-й недели
   В) с 14–16-й недели
   Г) с 12–14-й недели

5. Новорождённый ребёнок при тяжёлой асфиксии имеет оценку по шкале Апгар на 5-й минуте:
   А) 5 баллов и менее
   Б) 4 балла и менее
   В) 3 балла и менее
   Г) 6 баллов и менее

6. В норме частота дыхания за минуту у здоровых новорождённых находится в пределах:
   А) от 30 до 60
   Б) от 40 до 60
   В) от 50 до 60
   Г) от 55 до 65

7. В норме частота сердечных сокращений за минуту у здоровых новорождённых находится в пределах:
   А) от 120 до 160
   Б) от 120 до 170
   В) от 90 до 160
   Г) от 100 до 180

8. Наследственная отягощённость человеческой популяции включает в себя:
   А) накопленные в процессе эволюции патологические мутации
   Б) вновь возникающие мутации в соматических клетках
   В) вновь возникающие мутации в половых клетках
   Г) распространенность наследственных болезней

9. Врождённые заболевания включают в себя заболевания:
   А) обусловленные мутацией генов
   Б) проявляющиеся на первом году жизни ребёнка
   В) проявляющиеся при рождении
   Г) не поддающиеся лечению

10. Положения, характеризующие аутосомно-доминантный тип наследования:
А) родители фенотипически здоровы, но аналогичное заболевание встречается у сибсов пробанда
Б) сын никогда не наследует заболевание от отца
В) одинаково часто заболевание встречается у мужчин и женщин
Г) заболевание передается от родителей к детям в каждом поколении

11. На каком сроке беременности появляются первые признаки функциональной активности надпочечников:
А) 10–12 недель
Б) 14–16 недель
В) 18–20 недель
Г) 6–8 недель

12. К какому возрасту исчезают врождённые рефлексы опоры и автоматической ходьбы у здоровых доношенных новорождённых:
А) к 2,5–3 месяцам
Б) к 4–5 месяцам
В) к 5–6 месяцам
Г) к 6–7 месяцам

13. В каком возрасте угасает физиологический гипертонус верхних конечностей:
А) 2–2,5 месяца
Б) 2,5–3 месяца
В) 3–3,5 месяца
Г) 3,5–4 месяца

14. В каком возрасте угасает физиологический гипертонус мышц нижних конечностей:
А) в 1,5–2 месяца
Б) в 2–2,5 месяца
В) в 3–4 месяца
Г) в 4–5 месяцев

15. При каком уровне ионизированного кальция плазмы крови возможно возниконовение гипокальциемических судорог:
А) 1,5 ммоль/л
Б) 1 ммоль/л.
В) 0,85 ммоль/л
Г) 0,5 ммоль/л

16. К какому возрасту происходит закрытие швов черепа у здоровых доношенных детей:
А) 1 месяц
Б) 2–3 месяца
В) 3–4 месяца
Г) 4–6 месяца

17. Развитие перивентрикулярной лейкомаляции у недоношенных связано с:
А) наличием герминального матрикса
Б) внутрижелудочковым кровоизлиянием
В) отсутствием механизма ауторегуляции сосудов головного мозга
Г) паренхиматозных кровоизлияний у недоношенных

18. Спонтанная кровоточивость у новорождённых возможна при снижении уровня тромбоцитов ниже:
А) 50×10^9/л
Б) 100×10^9/л
В) 150×10^9/л
Г) 200×10^9/л

19. Специфичный и чувствительный лабораторный показатель тромбообразования:
А) АЧТВ
Б) D-димер
В) фибриноген
Г) протромбин

20. В организме человека система гемостаза обеспечивает:
А) предупреждение кровотечения
Б) остановку кровотечения
В) сохранение жидкого состава циркулирующей крови
Г) все вышеперечисленное

21. Основными функциями тромбоцитов являются:
А) формирование первичной тромбоцитарной пробки в зоне повреждения сосуда
Б) ретракция сгустка крови
В) регулирование местной воспалительной реакции
Г) все вышеперечисленное

22. Активация тканевых свёртывающих факторов происходит при:
А) железодефицитной анемии
Б) некротизирующем энтероколите
В) неонатальной желтухе
Г) Spina Bifida

23. Наиболее характерные признаки внутриклеточного гемолиза:
А) повышение прямого билирубина + желтуха
Б) повышение непрямого билирубина + желтуха
В) повышение прямого билирубина + свободный гемоглобин
Г) повышение непрямого билирубина + свободный гемоглобин

24. Достоверный признак внутрисосудистого гемолиза:
А) повышение непрямого билирубина
Б) ретикулоцитоз
В) повышение свободного гемоглобина плазмы
Г) повышение цветового показателя

25. У больного гемофилией наблюдается следующее изменение лабораторных показателей:
А) время кровотечения резко повышено, время свертывания изменено мало
Б) время свертывания резко повышено, время кровотечения изменено мало
В) в одинаковой степени повышено и то, и другое
Г) и то, и другое – в пределах нормы

26. Укажите главное звено патогенеза первой стадии острой постгеморрагической анемии:
А) повреждение сосуда
Б) уменьшение объема циркулирующей крови
В) гипоксия гемического типа
Г) снижение содержания эритроцитов в крови

27. На 3-и сутки жизни новорождённого полицитемия диагностируется, если в венозной крови:
А) гемоглобин выше 220, гематокрит выше 0,7
Б) гемоглобин выше 140, гематокрит выше 0,5
В) гемоглобин выше 120, гематокрит выше 0,4
Г) гемоглобин выше 160, гематокрит выше 0,6

28. Мегалобластный тип кроветворения у плода:
А) является нормой
Б) характерен для пернициозной анемии
В) наблюдается с 5–6-й недели гестации
Г) переключается на нормобластный после рождения

29. Наследственная галактоземия приводит к токсичным симптомам вследствие:
А) повышенной концентрации глюкозы в крови
Б) превращения галактозы в токсичный спирт — галактитол (дульцит)
В) галактоза сама токсична даже в малых количествах
Г) метаболизм глюкозы нарушен из-за избытка галактозы

30. Недостаточность этого фермента приводит к группе наследственных заболеваний, проявляющихся гемолизом эритроцитов и анемией:
А) гликогенфосфорилаза
Б) гексокиназа
В) амилаза
Г) глюкозо-6-фосфатдегидрогеназа

31. Очаги кроветворения в печени исчезают в возрасте:
А) 3 недель внутриутробной жизни
Б) 3 месяца внутриутробной жизни
В) 28 недель внутриутробного развития
Г) период новорожденности

32. Клиническими проявлениями врожденной цитомегаловирусной инфекции могут быть:
А) желтуха, гепатоспленомегалия, петехиальные кровоизлияния
Б) пузыри на ладонях и стопах
В) глухота, катаракта, врожденный порок сердца
Г) гипотрофия, гипертрофическая кардиомиопатия, глаукома

33. Витамин К-зависимым фактором является:
А) XII фактор свертывания
Б) протеин С
В) протромбин
Г) XI фактор свертывания

34. Время кровотечения характеризует состояние:
А) плазменного пути гемокоагуляции
Б) противосвертывающей системы
В) сосудисто-тромбоцитарного пути гемостаза
Г) фибринолизирующей системы

35. Конъюгированный билирубин — это комплекс билирубина с:
А) аминокислотами
Б) глюкуроновой кислотой
В) глюкозой
Г) альбумином

36. Белок бурой жировой ткани новорожденных, разобщающий окисление и фосфорилирование:
А) термогенин
Б) цитохром-С
В) ацилпереносящий белок
Г) родопсин

37. Первые клетки крови во внутриутробном периоде появляются в возрасте:
А) 3–4 недель
Б) 3–4 месяца
В) 7 месяцев
Г) 6 месяцев

38. Начальным и ведущим звеном в патогенезе респираторного дистресс-синдрома новорожденных является:
А) легочная артериальная гипертензия
Б) отек легких
В) нарушение диффузии газов
Г) уменьшение количества сурфактанта

39. Показатель, четко коррелирующий с показателями заболеваемости и смертности новорожденных:
А) рост
Б) масса
В) окружность головы
Г) длина бедра на 20-й неделе гестации

40. С какой недели эмбрион называется плодом:
А) с 10-й недели
Б) с 12-й недели
В) с 14-й недели
Г) с 16-й недели

41. При отутствии какой фазы фагоцитоз оказывается незавершенным:
А) адгезии
Б) хемотаксиса
В) поглощения
Г) переваривания

42. Антибиотиками, ингибирующими синтез ДНК в бактериальной клетке, являются:
А) оксациллин
Б) гентамицин
В) эритромицин
Г) ципрофлоксацин

43. Бактериологический метод диагностики применяется для:
А) обнаружения антител в сыворотке больного
Б) выделения и идентификации бактерий — возбудителей заболеваний
В) выявления антигена в исследуемом материале
Г) выделения и идентификации вирусов — возбудителей заболеваний

44. В состав клеточной стенки грамположительных бактерий входят:
А) многослойный пептидогликан
Б) липополисахарид наружной мембраны
В) однослойный пептидогликан
Г) периплазматическое пространство

45. К факторам естественной резистентности организма относятся:
А) макрофаги
Б) аллергены
В) антитела
Г) Т-лимфоциты

46. Объем желудка доношенного новорожденного:
А) 3–5 мл
Б) 10–15 мл
В) 8–10 мл
Г) 20–30 мл

47. Функциональное созревание нервной системы кишечника происходит в возрасте:
А) 12–18 месяцев
Б) 10–12 месяцев
В) 12–24 месяцев
Г) 4–6 месяцев

48. Сроки отхождения мекония в норме у доношенного новорожденного:
А) 24–72 часа
Б) 2–8 часов
В) 72–96 часов
Г) сразу после рождения

49. Длина кишечника доношенного новорожденного составляет:
А) 150–200 см
Б) 280–350 см
В) 400–480 см
Г) 100–200 см

50. Полноценная перистальтическая волна формируется:
А) к 34-й неделе гестации
Б) к 38-й неделе гестации
В) к 28-й неделе гестации
Г) к месяцу жизни

ТЕМА 1
Респираторная патология у новорожденных детей. Организация выхаживания новорождённых детей

Цель

На основании теоретических знаний и практических навыков уметь выделять основные анамнестические данные, клинико-лабораторные синдромы при различных заболеваниях дыхательной системы, возникающих в неонатальном периоде у доношенных и недоношенных новорождённых детей, а также уметь проводить дифференциальную диагностику и знать основные алгоритмы терапевтической тактики заболеваний дыхательной системы различного генеза у новорождённых детей. Владеть основными понятиями неонатологии и этапами организации и принципами оказания медицинской помощи новорождённому ребенку.

Вопросы для самоподготовки

1. Организация и тактика оказания медицинской помощи в родильном доме. Проведение ABC-реанимации в родзале. Методика совместного пребывания матери и ребенка в родильном доме. Показания детей к вакцинации. Неонатальный скрининг. Перинатальный центр как форма охраны материнства и детства. Организация выписки из родильного дома и перевода на второй этап выхаживания.
2. Периоды внутриутробного развития респираторной системы. Особенности органов дыхания у новорожденных детей. Сурфактант, система сурфактанта, функции сурфактанта, заместительная терапия сурфактантом.
3. Дыхательные расстройства: определение, классификация оценка степени тяжести дыхательных нарушений: шкала Silverman, шкала Downes, шкала ВОЗ. Отличие дыхательных расстройств от дыхательной недостаточности.
4. Респираторный дистресс-синдром: этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение.
5. Транзиторное тахипноэ: этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение.
6. Неонатальные пневмонии: классификация, этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение. Понятие об эмпирических схемах антибактериальной тарапии.
7. Синдром аспирации мекония. Синдромы утечки воздуха.
8. Интерстициальный и альвеолярный отёк лёгких у новорождённых.
9. Рассеянные ателектазы лёгких у новорождённых.
10. Методы респираторной поддержки: оксигенотерапия вольным потоком, методика СДППД, неинвазивный метод вентиляции лёгких, искусственная вентиляция лёгких.
11. Бронхолегочная дисплазия: этиология, патогенез, классификация, клиника, диагностика, лечение.

По результатам изучения этой темы

Студент должен знать:

- анатомо-физиологические особенности дыхательной системы у новорождённых детей различного гестационного возраста;
- этиологию и патогенез заболеваний дыхательной системы у новорождённых детей различного гестационного возраста (респираторный дистресс-синдром, транзиторное тахипноэ, внутриутробная и неонатальная пневмония, синдром аспирации мекония, синдром утечки

воздуха, интерстициальный и альвеолярный отёк лёгких, рассеянные ателектазы лёгких, бронхолегочная дисплазия);
- классификацию заболеваний дыхательной системы у новорождённых детей, особенности клинической картины различных заболеваний дыхательной системы в зависимости от срока гестации у новорождённых детей;
- дифференциально-диагностические критерии, включая анамнез, клиническую картину и лабораторно-инструментальные данные при различных заболеваниях дыхательной системы у новорождённых в зависимости от срока гестации;
- основные принципы и схемы лечения различных заболеваний дыхательной системы у новорождённых детей в зависимости от срока гестации;
- основные понятия, используемые в неонатологии, особенности этапов организации помощи новорождённым, принципы обследования новорождённых в рамках неонатального скрининга, основные принцпы ухода за новорождёнными, показания и противопоказания для проведения профилактических прививок в родильном доме.

Студент должен уметь:
- оценить генетический, соматический и акушерско-гинекологический анамнез матери, а также анамнез жизни и анамнез различных заболеваний дыхательной системы у новорождённых детей;
- владеть методикой обследования новорождённых детей различного гестационного возраста с заболеваниями дыхательной системы;
- выделить основные симптомы и синдромы различных заболеваний дыхательной системы у недоношенных и доношенных новорождённых детей;
- выстраивать дифференциально-диагностические алгоритмы при различных заболеваниях дыхательной системы в зависимости от гестационного возраста у новорождённых детей;
- на основании анамнеза, клиники и лабораторно-инструментальных данных оценить степень тяжести состояния новорождённого (доношенного и недоношенного) с различными заболеваниями дыхательной системы с целью назначения им адекватного алгоритма лечения;
- выписывать рецепты на назначенные лекарственные препараты, дать рекомендации по выхаживанию ребёнка, а также составить план диспансерного наблюдения детей различного гестационного возраста с заболеваниями дыхательной системы;
- составить план обследования новорождённых в родильном доме в рамках неонатального скрининга и обосновать показания и противопоказания для проведения профилактических прививок в родильном доме, а также оценить необходимость перевода в зависимости от тяжести состояния новорождённого ребёнка на второй этап выхаживания.

1. Задания для внеаудиторной самостоятельной работы

1.1. Дайте определение основным терминам:

Живорождение _____

_____

_____

_____

Младенческая смертность _____

_____

_____

_____

Ранняя младенческая смертность _____

_____

Ранняя неонатальная смертность

Перинатальная смертность

Гестационный возраст

Недоношенный ребёнок

Доношенный ребёнок

Переношенный ребенок

Зрелость

Низкая масса тела при рождении

Очень низкая масса тела при рождении

Экстремально низкая масса тела при рождении _____

«Малый для гестационного возраста» _____

«Большой для гестационного возраста» _____

1.2. Изобразите и объясните схематично:

причину развития РДС	патогенез РДС

1.3. Изобразите и объясните схематично:

причину развития БЛД	патогенез БЛД

1.4. На основании данных физического развития выделяют следующие категории новорождённых детей:

1. _____

2. _____

3. _____

1.5. Заполните таблицу «Дифференциальная диагностика РДС и внутриутробной пневмонии»

Признаки	РДС	Внутриутробная пневмония
Время появления дыхательных расстройств		
Наличие симптомов интоксикации		
Ослабленное дыхание при аускультации		

Крепитирующие хрипы		
Сдвиг лейкоцитарной формулы влево		
Отрицательная динамика в анализах крови на 2-й день жизни		
Высев из родовых путей матери и дыхательных путей ребёнка идентичной флоры		
Появление белков острой фазы в биохимическом анализе крови		
Склонность к смешанному ацидозу по данным КЩС		
Усиление сосудистого рисунка по данным рентгенограммы грудной клетки		
Очаговые инфильтративные тени по данным рентгенограммы грудной клетки		

1.6. Заполните таблицу «Дифференциальная диагностика поздней неонатальной пневмонии и формирующейся БЛД у новорождённых детей»

Признаки	**Поздняя неонатальная пневмония**	**БЛД**
Время появления дыхательных расстройств		
Наличие симптомов интоксикации		
Ослабленное дыхание при аускультации		
Крепитирующие хрипы		
Жесткое дыхание		
Свистящие хрипы		
Сдвиг лейкоцитарной формулы влево		

Появление белков острой фазы в биохимическом анализе крови		
Склонность к смешанному ацидозу по данным КЩС		
Рентгенологическая картина интерстициального отека		
Очаговые инфильтративные тени по данным рентгенограммы грудной клетки		
Рентгенологические признаки бронхообструкции		
Рентгенологические признаки фиброза легочной ткани		

1.7. Заполните таблицу «Список лекарственных средств, используемых при заболеваниях органов дыхания у новорождённых»

Международное название (впишите латинское название)	**Основное торговое название**	**Форма выпуска**	**Способ введения и возрастные дозировки**
Эуфиллин			
Кофеин			
Фуросемид			
Ампициллин			
Амоксициллин + клавулановая кислота			
Цефотаксим			
Гентамицин			
Ванкомицин			
Лазолван			
Куросурф			

2. Задания для аудиторной самостоятельной работы

2.1. Из представленного списка клинических симптомов выберите симптомы, характерные для пациента с нижеперечисленными диагнозами:

раздувание крыльев носа; увеличение печени и селезёнки; воспалительные изменения в общем анализе крови; крепитирующие хрипы в лёгких; признаки интоксикации; инфильтративные тени на рентгенограмме, выявленные в течение 48 часов после рождения; тахипноэ; втяжение податливых мест грудной клетки; серый калорит кожных покровов; апное; симптомы бронхообструкции, стон на выдохе; стойкая легочная гипертензия; цианоз кожных покровов и слизистых.

1. Девочка, 2 дня. Респираторный дистресс-синдром новорожденного. _____

_____

_____

_____

2. Мальчик, 5 дней. Внутриутробная пневмония. _____

_____

_____

_____

3. Мальчик, 13 дней. Транзиторное тахипноэ новорождённых. _____

_____

_____

_____

4. Девочка, 1 день. Синдром мекониальной аспирации. _____

_____

_____

_____

5. Девочка, 30 дней. Бронхолегочная дисплазия классическая форма, тяжелое течение. _____

_____

_____

_____

2.2. Заполните бланк клинического анализа крови пациентов со следующими диагнозами:

1. Девочка, 6 дней. Внутриутробная пневмония.
2. Мальчик, 13 дней. Синдром мекониальной аспирации.
3. Мальчик, 54 дня. Бронхолегочная дисплазия классическая форма, тяжелое течение, неполная ремиссия.
4. Мальчик, 4 дня. Респираторный дистресс-синдром новорожденного.
5. Мальчик, 2 дня. Транзиторное тахипноэ новорожденных.
6. Мальчик, 8 дней. Аспирационная пневмония.

Показатель	Значение					
	1	2	3	4	5	6
Гемоглобин, г/л						
Эритроциты, $\times 10^{12}$/л						
Цветовой показатель						
Ретикулоциты, ‰						
Тромбоциты, $\times 10^{9}$/л						
Лейкоциты, $\times 10^{9}$/л						
полиморфноядерные, %						
сегментоядерные, %						
Эозинофилы, %						
Базофилы, %						
Лимфоциты, %						
Моноциты, %						
Плазматические клетки, %						
СОЭ, мм/ч						

2.3. Заполнить бланк биохимического анализа крови пациентов:

1. Девочка, 6 дней. Внутриутробная пневмония.
2. Мальчик, 13 дней. Синдром мекониальной аспирации.
3. Мальчик, 54 дня. Бронхолегочная дисплазия классическая форма, тяжелое течение, неполная ремиссия.
4. Мальчик, 4 дня. Респираторный дистресс-синдром новорожденного.
5. Мальчик, 2 дня. Транзиторное тахипноэ новорожденных.
6. Мальчик, 8 дней. Аспирационная пневмония.

Показатель	1	2	3	4	5	6	Норма
Общий белок							47–65 г/л
Альбумины							28–44 г/л (53–56%)
Глобулины							43,3–33,2%
Мочевина							1,8–6,4 ммоль/л

Показатель	1	2	3	4	5	6	Норма
Креатинин							27–88 мкмоль/л
Билирубин общий							8,55–20,5 мкмоль/л
Билирубин свободный							6,41–15,38 мкмоль/л
Билирубин связанный							2,14–5,12 мкмоль/л
АЛТ							<45 Ед/л
АСТ							<40 Ед/л
γ-Глутамилтрансфераза							<204 Ед/л
Креатининфосфокиназа							<295 Ед/л
Калий							4,66–6,6 ммоль/л
Натрий							135–155 ммоль/л
Магний							0,66–0,95 ммоль/л
Кальций							1,8–2,8 ммоль/л
Хлориды							95–115 ммоль/л
Фосфор неорганический							1,3–3,0 ммоль/л
Железо							9,8–33,5 ммоль/л
Глюкоза							2,6–6,6 ммоль/л
СРБ							0–5 мг/л
РСТ							<0,5 нг/мл

2.4. В правом столбце таблицы впишите номер пациента, которому соответствует описание рентгенограммы легких пациента:

1. Девочка, 6 дней. Внутриутробная пневмония.
2. Мальчик, 13 дней. Синдром мекониальной аспирации.
3. Мальчик, 54 дня. Бронхолегочная дисплазия классическая форма, тяжелое течение, неполная ремиссия.
4. Мальчик, 4 дня. Респираторный дистресс-синдром новорожденного.
5. Мальчик, 2 дня. Транзиторное тахипноэ новорожденных.

По всем легочным полям определяются грубые линейные тени и разнокалиберные очаговые затемнения. Объём грудной клетки умеренно увеличен (диафрагма расположена на уровне заднего отрезка IX ребра)	

Отмечается вздутие грудной клетки (диафрагма расположена на уровне заднего отрезка X ребра), по всем легочным полям выявляются множественные мелкоочаговые затемнения (похожие на ретикулогранулярные), усиленный легочной рисунок и признак «воздушные бронхограммы»	
В лёгких ретикулогранулярные затемнения, расположенные диффузно по всем легочным полям симметрично с двух сторон, признак «воздушные бронхограммы» и сниженный объём грудной клетки	
Объём грудной клетки соответствует норме, отмечается снижение прозрачности легочных полей в прикорневых отделах, усиление легочного рисунка за счёт увеличения количества и калибра сосудов, расширение корней лёгких; подчёркнутость междолевых щелей	
В обоих лёгких определяются обширные зоны затемнений, соответствующие остаточной пневмонической инфильтрации и фиброзным изменениям	

3. Задания для совместной работы с преподавателем

Задача 3.1

Новорожденный мальчик 5 часов жизни.

Анамнез жизни: ребёнок от женщины 31 года, с неосложненным соматическим анамнезом. Мальчик от 1-й беременности, протекавшей с тяжелым гестозом в III триместре. Роды преждевременные на 34-й неделе гестации путем операции кесарева сечения в связи с нарастанием гестоза у женщины (рост АД и нарастание протеинурии). Масса тела при рождении 1970 г, рост 43 см. Оценка по шкале Апгар 6/7 баллов.

Семейный анамнез: не отягощён.

Анамнез болезни: при рождении состояние ребенка тяжелое. Отмечались дыхательные расстройства и синдром церебрального угнетения. В родильном зале ребенку была произведена санация верхних дыхательных путей и дополнительная оксигенация через лицевую маску. Оценка по шкале Silverman 4–5 баллов.

В возрасте 1 часа жизни было отмечено прогрессирование дыхательных расстройств.

Настоящее состояние: общее состояние ребёнка тяжёлое. Спонтанная двигательная активность снижена. Термолабилен. Слышен экспираторный стон. Дыхание самостоятельное с выраженным втяжением межреберий, западением яремной вырезки и нижней трети грудины. Частота дыхания до 70 в 1 минуту. Кислородозависим. Оценка дыхательных расстройств по шкале Silverman 6–7 баллов.

Мышечная гипотония. Рефлексы периода новорожденных угнетены.

Кожные покровы бледно-розовые с мраморным рисунком.

При аускультации легких дыхание проводится во все отделы, равномерно ослабленно, с обеих сторон выслушиваются множественные крепитирующие хрипы.

Сердечные тоны приглушены. Тахикардия до 170 в 1 минуту.

Живот доступен глубокой пальпации, несколько вздут. Печень +2 см ниже края реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Однократно помочился. Самостоятельного стула не было.

Клинический анализ крови: Hb 170 г/л, эр. $5{,}0\times10^{12}$/л, лейк. 13×10^{9}/л, п/я 3%, с/я 58%, лимф. 28%, эоз. 2%, мон. 9%, тромб. 360×10^{9}/л, СОЭ 3 мм/ч.

Задание:

1. Поставьте диагноз:

основной _____

_____

_____

осложнения _____

_____

_____

_____

сопутствующий _____

_____

_____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

_____

_____

_____

_____

3. Проведите дифференциальную диагностику: _____

_____

_____

_____

_____

_____

4. Составьте план лечения: _____

_____

_____

_____

_____

_____

Задача 3.2

Девочка 3 суток жизни находится в отделении реанимации новорожденных на ИВЛ.

Анамнез жизни: ребенок от женщины 22 лет, страдающей хроническим пиелонефритом, сальпингоофоритом. Девочка от 3-й беременности (первые две закончились медицинским абортом). Настоящая беременность протекала на фоне угрозы прерывания на протяжении всей беременности; обострения хронического пиелонефрита в 29 недель беременности; ОРВИ с фебрильной лихорадкой за 1 неделю до родов. От 1-х преждевременных самопроизвольных родов на 32-й неделе беременности, в головном предлежании. Масса тела при рождении 1750 г, рост 41 см. Оценка по шкале Апгар 6/7 баллов. Безводный промежуток 14 часов. Околоплодные воды прозрачные.

Семейный анамнез: не отягощён.

Анамнез болезни: В 1-е сутки жизни у ребёнка отмечалось застойное отделяемое по желудочному зонду, прогрессирующее нарастание дыхательных расстройств и синдром церебрального угнетения. Эндотрахеально вводился Куросурф. Далее респираторная поддержка методом CPAP.

Настоящее состояние: Общее состояние ребёнка крайне тяжёлое. Дыхание аппаратное (ИВЛ). Частота принудительных вдохов 40 в 1 минуту, содержание кислорода во вдыхаемом воздухе 35%. Сатурацию удерживает в пределах 90–94%. При санации ТБД аспирируется слизисто-

гнойная мокрота в небольшом количестве. Поза полуфлексорная. Реакция на осмотр: единичные движения в конечностях.

Мышечная гипотония. Гипорефлексия. Кожные покровы субиктеричные.

Перкуторно отмечается укорочение коробочного звука над нижней долей правого легкого. Аускультативно дыхание в нижней доле правого легкого ослаблено, выслушиваются единичные крепитирующие хрипы.

Сердечные тоны приглушенные. ЧСС 158 в 1 минуту.

Живот вздут, при пальпации мягкий, безболезненный. Печень выступает на 3,0 см из-под края реберной дуги по среднеключичной линии. Пальпируется край селезенки.

Стул переходный. Диурез 3 мл/кг/ч.

Клинический анализ крови (1-е сутки жизни): Hb 180 г/л, эр. $5{,}4\times10^{12}$/л, лейк. 23×10^{9}/л, п/я 12%, с/я 62%, лимф. 16%, эоз. 2%, мон. 8%, тромб. 160×10^{9}/л, СОЭ 3 мм/ч.

Рентгенограмма органов грудной клетки (возраст 16 часов жизни): на фоне усиления бронхососудистого рисунка выявляются сливные инфильтративные тени в нижней доле правого легкого.

Задание:

1. Поставьте диагноз:

основной _____

_____

_____

осложнения _____

_____

_____

_____

сопутствующий _____

_____

_____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

_____

_____

_____

_____

3. Проведите дифференциальную диагностику: _____

_____

_____

_____

_____

_____

4. Составьте план лечения: _____

_____

Задача 3.3

Девочка 1-х суток жизни.

Анамнез жизни: Ребенок от матери 26 лет с осложненным гинекологическим (эктопия шейки матки) и соматическим анамнезом (сахарный диабет 1-го типа, компенсированная форма). Ребёнок от 2-й беременности; 2-х оперативных родов на 37-й неделе. При рождении: масса тела 3980 г, рост 45 см. Оценка по шкале Апгар 6/7 баллов.

Семейный анамнез: не отягощён.

Анамнез болезни: с рождения отмечались дыхательные расстройства. Оценка по шкале Downes 3–4 балла. Получал оксигенотерапию вольным потоком.

Через 1 час после рождения увеличилась частота дыхания до 70 в минуту. Прогрессировало западение податливых мест грудной клетки. Был выражен периоральный, периорбитальный и акроцианоз.

При аускультации — экспираторные шумы и влажные хрипы над передней поверхностью легких.

В связи с тяжестью состояния ребенок был переведен в отделение интенсивной терапии.

Настоящее состояние: общее состояние ребёнка тяжёлое. Выражена кислородная зависимость. Оценка по шкале Downes 5–6 баллов. Ребёнку налажена CPAP-терапия через носовые канюли: PEEP 5 см вод. ст.; FiO_2 35%, Flow 8 л/мин. Сатурацию удерживает в пределах 95%. Среднее АД 40 мм рт. ст.

В неврологическом статусе выражен синдром церебрального угнетения.

Кожные покровы и видимые слизистые чистые, бледно-розовые.

Грудная клетка «бочкообразная». В лёгких аускультативно: дыхание проводится во все отделы, выслушиваются рассеянные влажные хрипы.

Тоны сердца ритмичные, приглушены.

Живот мягкий, несколько вздут, доступен пальпации. Печень +2,0 см от края реберной дуги. Селезенка не пальпируется.

Мочеиспускание самостоятельное. Диурез 2 мл/кг/ч. Стул мекониальный.

Экспресс-анализ крови: лейк. $17{,}0\times10^9$/л.

Газы капиллярной крови: pH 7,33, BE -3,2 ммоль/л, pCO_2 60 мм рт. ст., pO_2 35 мм рт. ст.

Рентгенограмма органов грудной клетки: обогащен прикорневой сосудистый рисунок; повышена прозрачность легочных полей; воздушная бронхограмма. Междолевая плевра контурируется.

Задание:

1. Поставьте диагноз:

основной _____

_____

_____

осложнения _____

_____

_____

_____

сопутствующий _____

_____

_____

_____

2. Составьте план обследования: _____

3. Проведите дифференциальную диагностику: _____

4. Составьте план лечения: _____

Задача 3.4

Мальчик, 1 месяц 9 дней жизни, находится в ОРИТ на ИВЛ.

Анамнез жизни: Ребенок от матери 25 лет, с осложненным акушерско-гинекологическим анамнезом (уреаплазмоз — пролечена; предыдущая беременность — самопроизвольный выкидыш). Мальчик от 2-й беременности, протекавшей с угрозой прерывания во II триместре. У женщины отмечалось обострение хронического цистита на 27–28-й неделе беременности, получала антибактериальную терапию. Роды 1-е, самостоятельные на 29-й неделе. Родился живой, недоношенный мальчик: масса тела 1200 г, рост 35 см. Оценка по шкале Апгар 6/7 баллов.

Семейный анамнез: не отягощён.

Анамнез болезни: в род. зале проводились реанимационные мероприятия, включающие интубацию трахеи, ИВЛ 100% кислородом. В транспортном кювезе ребёнок был переведен в ОРИТ. После стабилизации состояния, через 1 час после рождения, новорождённому эндотрахеально вводился «Альвеофакт».

На 1-й неделе жизни ребенок перенес РДС тяжелой степени, требовавшее проведения ИВЛ с «жесткими» параметрами.

На протяжении 1-го месяца жизни отмечались приступы бронхообструкции с падением сатурации до 75–80%.

Настоящее состояние: общее состояние ребёнка крайне тяжёлое. Находится на ИВЛ с параметрами: Pin 18 см вод. ст., PEEP 4 см вод. ст., Freg 40, FiO_2 35%, Flow 6,0 л/мин, Tin 0,35 с, I:E 1:3. Сатурацию удерживает в пределах 88–92%. При санации трахеобронхиального дерева аспирируется вязкая слизистая мокрота в небольшом количестве. Среднее АД 40 мм рт. ст. Вскармливается через зонд по 18 мл грудного сцеженного молока.

В неврологическом статусе умеренно выражен синдром церебрального угнетения.

Кожные покровы и видимые слизистые бледно-розовые, чистые.

Грудная клетка имеет бочкообразную форму, несколько вздута. Отмечается втяжение податливых мест грудной клетки.

В лёгких аускультативно: дыхание ослаблено, выслушиваются крепитирующие, периодически — свистящие хрипы.

Тоны сердца приглушены; «мягкий» систолический шум слева от грудины.

Живот мягкий, доступен пальпации. Печень +1,5 см от края реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Мочится самостоятельно. Диурез 3 мл/кг/ч. Стул 3 раза в сутки, жёлтый, кашицеобразный.

Экспресс-анализ крови: лейк. $15{,}0\times10^9$/л.

Рентгенограмма органов грудной клетки: сумма задних и передних отрезков ребер на уровне диафрагмы = 16 ребро, эмфизема легких; линейные уплотнения, чередующиеся с зонами просветления, множественные буллы.

ЭХО-КГ: ОАП (2 мм), гемодинамически незначимый, давление на легочной артерии в пределах возрастной нормы. ООО 2 мм.

Задание:

1. Поставьте диагноз:

основной _____

_____

_____

осложнения _____

_____

_____

_____

сопутствующий _____

_____

_____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

_____

_____

_____

_____

3. Проведите дифференциальную диагностику: _____

_____

_____

_____

_____

_____

4. Составьте план лечения: _____

_____

_____

_____

_____

_____

Задача 3.5

Доношенная девочка, 3 суток жизни.

Анамнез жизни: ребенок от женщины 29 лет, страдающей хроническим тонзиллитом, кариесом. Девочка от 1-й беременности, протекавшей с токсикозом в I триместре, фурункулезом и водянкой в III триместре беременности. Роды в сроке 38 недель, в головном предлежании. Масса тела при рождении 3720 г, рост 52 см. Оценка по шкале Апгар 8/9 баллов.

Семейный анамнез: не отягощён.

Настоящее состояние: ближе к удовлетворительному. Вес 3350 г, Т 37,8°С. Сосет грудь матери охотно. Мышечный тонус и рефлексы удовлетворительные. Кожные покровы субиктеричные. Отмечается шелушение на груди и конечностях.

На носу и подбородке видны мелкие белые папулы без гиперемии. На туловище — желтовато-белые папулы с гиперемией вокруг. Определяется симметричное увеличение и нагрубание молочных желёз.

В легких дыхание ослабленное везикулярное; хрипов нет. ЧД 46 в минуту.

Тоны сердца ритмичные, звучные, ЧСС 134 в минуту.

Живот мягкий. Печень +2,0 см ниже края рёберной дуги. Селезенка не пальпируется. Из половой щели слизисто-сукровичное отделяемое. На памперсе пятно красно-кирпичного цвета. Диурез 4 мл/кг/ч. Стул переходный.

Клинический анализ крови: Hb 160 г/л, эр. $5{,}1\times10^{12}$/л, лейк. 11×10^{9}/л, п/я 3%, с/я 40%, лимф. 48%, эоз. 2%, мон. 8%, тромб. 285×10^{9}/л, СОЭ 3 мм/ч.

Задание:

1. Поставьте диагноз:

основной _____

_____

_____

осложнения _____

_____

_____

сопутствующий _____

_____

_____

_____

2. Объясните каждый симптом (субиктеричность, сыпь, Т, снижение массы, нагрубание молочных желез, выделения из половой щели, пятно на памперсе): _____

_____

_____

_____

_____

3. Составьте план лечебных мероприятий: _____

_____

_____

_____

_____

_____

4. Исходящий тестовый контроль

Укажите правильный ответ:

1. Начальное и ведущее звено в патогенезе РДС новорождённого:
А) уменьшение количества сурфактанта Б) нарушение диффузии газов
В) повышение проницаемости сосудов легких Г) снижение легочного комплаенса

2. Какие первоочередные показатели необходимо контролировать у новорождённого, находящегося на ИВЛ:
А) электролиты крови Б) кислотно-основное состояние
В) мочевину, остаточный азот Г) эритроциты, лейкоциты

3. Приемлемый путь введения адреналина новорождённому, находящемуся на ИВЛ:
А) внутривенный Б) внутримышечный
В) подкожный Г) эндотрахеальный

4. Оцените кислотно-основное состояние крови больного на основании следующих показателей: BE ≈ –9; pCO_2 = 75 мм рт. ст.; $pH_{плазмы\ крови}$ = 7,20:
А) метаболический ацидоз Б) метаболический алкалоз
В) вариант нормы Г) смешанный ацидоз

5. Оцените кислотно-основное состояние крови больного на основании следующих показателей: BE = –15 ммоль/л, pCO_2 = 40 мм рт. ст., $pH_{плазмы\ крови}$ = 7,19:
А) метаболический ацидоз декомпенсированный
Б) метаболический алкалоз
В) состояние нормы
Г) дыхательный ацидоз декомпенсированный

6. Оцените кислотно-основное состояние крови больного на основании следующих показателей: BE ≈ 0, pCO_2 = 42 мм рт. ст., $pH_{плазмы\ крови}$ = 7,38:
А) метаболический ацидоз Б) метаболический алкалоз
В) состояние нормы Г) дыхательный ацидоз

7. Оценка степени тяжести дыхательных расстройств у новорождённых осуществляется по шкале:
А) COMFORT Б) CRIES
В) Раймонди Г) Downes

8. При быстром введении бикарбоната натрия в лечении недоношенного новорождённого возможно следующее осложнение:
А) судороги Б) апное
В) внутричерепное кровоизлияние Г) артериальная гипертензия

9. Фактор риска транзиторного тахипноэ новорождённого:
А) сахарный диабет у матери
Б) поликистоз яичников у матери
В) аппендэктомия у матери во II триместре
Г) кесарево сечение

10. Введение ротового воздуховода при проведении масочной ИВЛ новорождённому в родильном зале показано при:
А) атрезии пищевода Б) диафрагмальной грыже
В) синдроме Пьера–Робина Г) мекониальной аспирации

11. «Белые лёгкие», по данным рентгенограммы органов грудной клетки, у недоношенных новорождённых свидетельствуют о:
А) транзиторном тахипноэ новорождённого Б) респираторном дистресс-синдроме
В) рассеянных ателектазах лёгких Г) двустороннем пневмотораксе

12. Использование у новорождённых такого антиоксиданта, как витамин А, необходимо для нормального роста и развития:
А) сердечно-сосудистой системы Б) желез внутренней секреции
В) лёгких плода и новорождённого Г) трахеобронхиального дерева

13. Предрасполагающий фактор к развитию мекониальной аспирации у плода:
А) краснуха у матери во время беременности Б) злоупотребление беременной алкоголем
В) двурогая матка у женщины Г) аномалии родовой деятельности

14. Одно из показаний для сурфактантной терапии у новорождённых:
А) гестационный возраст менее 28 недель Б) тяжёлая анемия
В) диафрагмальная грыжа Г) рассеянные ателектазы лёгких

15. Основная причина развития врождённой пневмонии у недоношенных новорождённых:
А) внутриутробное инфицирование Б) осложнение РДС
В) аспирация в родах Г) осложнение ОРВИ

16. Отличительная характеристика классической формы БЛД:
А) кислородозависимость Б) бронхообструкция
В) очаги фиброза легочной ткани Г) интерстициальный отек

17. Какой тип пневмонии встречается чаще у недоношенных новорождённых:
А) интерстициальная Б) крупноочаговая
В) сливная Г) мелкоочаговая

18. При угрозе преждевременных родов показана антенатальная профилактика респираторного дистресс-синдрома плода:
А) дексаметазоном Б) индометацином
В) адреналином Г) тиреоидином

19. Наиболее частый путь инфицирования при постнатальной пневмонии у новорождённых:
А) бронхогенный Б) гематогенный
В) лимфогенный Г) смешанный

20. У недоношенных новорождённых осложнением БЛД может быть развитие:
А) тяжёлой анемии
Б) синдрома мальабсорбции
В) лейкомаляции
Г) хронической дыхательной недостаточности

21. Один из исходов классической формы тяжёлой БЛД:
А) эмфизема Б) ателектазы
В) плеврит Г) бронхит

22. Срок установления диагноза БЛД возможен в возрасте:
А) 28 суток жизни Б) 21 суток жизни
В) 14 суток жизни Г) 7 суток жизни

23. Уменьшение наполнения пульса у новорождённого может свидетельствовать об:
А) артериальной гипертензии Б) артериальной гипотензии
В) открытом артериальном протоке Г) открытом овальном окне

24. Назокомиальная пневмония — это заболевание, при котором инфицирование новорождённого происходит:
А) в условиях стационара Б) в условиях дома
В) внутриутробно Г) после аспирации

25. При врождённой пневмонии неустановленной этиологии для проведения стартового курса антибактериальной терапии используют комбинацию:
А) ванкомицин+эритромицин Б) цефтриаксон+линезолид
В) ампициллин+гентамицин Г) имипенем+циластатин

26. У новорождённого артериальный (боталлов) проток после рождения функционально закрывается:
А) через 5–10 минут Б) через 15–20 минут
В) через 30–40 минут Г) через 2 часа

27. Причина появления токсической эритемы у новорождённых:
А) поступление в кровь эндотоксинов микроорганизмов
Б) вскармливание новорождённых искусственными смесями
В) применение косметических масел и кремов
Г) стирание первородной смазки с кожи младенца

28. Мочекислый инфаркт почек возникает у 1/3 новорождённых и связан в основном с:
А) катаболической направленностью обмена веществ
Б) тяжестью перенесённой гипоксии
В) гормональным (половым) кризом
Г) транзиторной протеинурией

29. Физиологическая потребность белка у недоношенного:
А) 2,8–4,5 г/кг Б) 2,2–3,5 г/кг
В) 4,5–6,0 г/кг Г) 2,0–2,2 г/кг

30. Уникальным свойством «бурого жира» у новорождённого является обеспечение:
А) резерва гликогена Б) термостабильности
В) наибольшого процента немышечного тепла Г) дополнительного депо железа

5. Список рекомендуемой литературы

5.1. Основная

1. Неонатология: Национальное руководство / Под ред. Н.Н. Володина. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. С. 24–105, 246–292.
2. Неонатология. Учебное пособие в 2 тт. / Н.П. Шабалов. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016. Т. I. С. 53–134, 577–663.
3. Неонатология. Учебное пособие в 2 тт. / Н.П. Шабалов. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016. Т. II. С. 526–590.
4. Детские болезни / Под ред. Н.Н. Володина, Ю.Г. Мухиной. М.: Династия, 2011. Т. 1. Неонатология. С. 10–56, 325–370.
5. Российская ассоциация специалистов перинатальной медицины. URL: http://www.raspm.ru.

6. Российская ассоциация неонатологов. URL: http://www.neonatology.pro.
7. Байбарина Е.Н., Дягтерев Д.Н., Зубков В.В. и др. Базовая медицинская помощь новорожденному в родильном зале и в послеродовом отделении. Клинические рекомендации. М., 2015. 34 с. URL: http://www.babymed73.ru/upload/medialibrary/688/68849f09b64aa66734916e2e5914cf85.pdf
8. Ведение новорожденного с респираторным дистресс-синдромом. Клинические рекомендации / Под ред. Н.Н. Володина. М., 2016. 45 с. URL: http://www.raspm.ru/files/0236-rds-br2.pdf
9. Федеральные клинические рекомендации по ведению детей с бронхолегочной дисплазией**.** Союз педиатров России и Российская ассоциация перинатальной медицины. М., 2014. 31 с. URL: https://www.minzdrav.gov-murman.ru/documents/poryadki-okazaniya-meditsinskoy-pomoshchi/_kr_bld.pdf

5.2. Дополнительная

1. Неонатология: Национальное руководство. Краткое издание / Под ред. Н.Н. Володина. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013. С. 17–83, 174–246.
2. Педиатрия / Под ред. К.М. Сергеевой. СПб., 2007. С. 101–106.
3. Практическое руководство по неонатологии / Под ред. Г.В. Яцык. М.: Медицинское информационное агентство, 2008. С. 10–52.
4. Неонатология / Под ред. Т.Л. Гомеллы, М.Д. Каннигама, Ф.Г. Эяля. В 2 тт. М.: БИНОМ лаборатория знаний, 2015. Т. I. С. 36–47, 87–120, 322–330.
5. Неонатология / Под ред. Т.Л. Гомеллы, М.Д. Каннигама, Ф.Г. Эяля. В 2 тт. М.: БИНОМ лаборатория знаний, 2015. Т. II. С. 9–24, 155–165, 588–599.
6. Рооз Р., Генцель-Боровичени О., Прокитте Г. Неонатология. Практические рекомендации. М.: Медицинская литература, 2011. С. 101–147, 205–248, 490–500.
7. Избранные клинические рекомендации по неонатологии / Под ред. Е.Н. Байбариной, Д.Н. Дегтярева. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016. С. 15–42, 185–189.
8. Дегтярёва М.В., Горбунов А.В., Мазаев А.П., Ерохина А.В. Рентгендиагностика заболеваний лёгких у новорождённых. М.: Логосфера, 2017. С. 77–129.
9. Fox G., Hoque N., Watts T. Oxford hand book of neonatology. Oxford: Oxford University Press, 2017. P. 1–70, 105–168.
10. Lacy Gomella T. Neonatology. Management, procedures, on-call problems, diseases, and drugs. N.Y.: McGraw-Hill Education, 2013. P. 1–28, 71–88, 249–254, 258–266, 282–287, 325–343, 361–367, 472–483, 501–505, 549–556, 565–575, 749–753, 805–809, 834–839, 919–925.
11. Avery’s diseases of the newborn / Eds. C.A. Gleason, S.U. Devaskar. Philadelphia: Saunders, 2012 P. 582–708.

ТЕМА 2.
Заболевания желудочно-кишечного тракта у новорождённых детей

Цель

Освоить необходимые теоретические и практические навыки для диагностики, лечения и профилактики заболеваний органов желудочно-кишечного тракта у новорождённых.

Вопросы для самоподготовки

1. Анатомические, функциональные особенности желудочно-кишечного тракта у новорождённых детей.
2. Особенности формирования биоценоза желудочно-кишечного тракта у новорождённых детей.
3. Младенческая регургитация, колика, дисхезия, функциональный запор; критерии диагноза, дифференциальная диагностика. Лечение функциональных нарушений желудочно-кишечного тракта у новорождённых детей.
4. Гастроэзофагеально-рефлюксная болезнь, патогенез, клиника, дифференциальная диагностика, лечение.
5. Основные группы заболеваний, протекающих с синдромом мальабсорбции.
6. Лактазная недостаточность, этиология, патогенез, классификация, клиника, лечение.
7. Дефицит сахарозы-изомальтозы, мальабсорбция глюкозы-галактозы, клиника, диагностика, лечение.
8. Хлоридная, натриевая диареи, клиника, диагностика, лечение.
9. Некротизирующий энтероколит новорожденных: этиология, патогенез, классификация, клиника, диагностика, лечение, показания к оперативному вмешательству, осложнения.

По результатам изучения этой темы

Студент должен знать:

- анатомо-физиологические особенности органов желудочно-кишечного тракта у новорождённых детей;
- этиопатогенез, клинические проявления заболеваний органов желудочно-кишечного тракта у новорождённых детей;
- классификации заболеваний желудочно-кишечного тракта;
- особенности клинической картины различных заболеваний и синдромов поражения желудочно-кишечного тракта у новорождённых детей;
- дифференциально-диагностические критерии, включая анамнез, клиническую картину и лабораторно-инструментальные данные при различных заболеваниях и синдромах поражения желудочно-кишечного тракта у новорождённых детей;
- принципы лечения, включая оказание неотложной помощи, при различных синдромах и заболеваниях желудочно-кишечного тракта у новорождённых детей;
- показания к хирургическому лечению, а также показания и противопоказания к применению основных групп лекарственных препаратов, применяемых для лечения заболеваний желудочно-кишечного тракта у новорождённых детей.

Студент должен уметь:

- оценить генетический, соматический и акушерско-гинекологический анамнез матери, а также анамнез жизни и анамнез различных заболеваний ЖКТ у новорождённых детей разного гестационного возраста;
- владеть методикой обследования новорождённых детей различного гестационного возраста с заболеваниями ЖКТ;
- выделить основные симптомы и синдромы различных заболеваний ЖКТ у недоношенных и доношенных новорождённых детей;
- выстраивать дифференциально-диагностические алгоритмы при различных заболеваниях ЖКТ в зависимости от гестационного возраста у новорождённых детей;
- на основании анамнеза, клиники и лабораторно-инструментальных данных оценить степень тяжести состояния ребёнка с различными заболеваниями ЖКТ у недоношенных и доношенных детей с целью назначения им адекватного алгоритма лечения;
- выписывать рецепты на назначенные лекарственные препараты, дать рекомендации по выхаживанию и питанию ребёнка, а также составить план диспансерного наблюдения детей различного гестационного возраста с заболеваниями ЖКТ.

1. Задания для внеаудиторной самостоятельной работы

1.1. Перечислите признаки, определяющие функциональный характер нарушений со стороны желудочно-кишечного тракта у новорождённых детей:

_____

_____

_____

1.2. Заполните таблицу «Дифференциально-диагностические отличия лактазной недостаточности и кишечных колик»

Дифференциально-диагностический признак	**Лактазная недостаточность**	**Кишечные колики**
Основные клинические симптомы		
Прибавка в весе ребенка		
Характер стула ребенка		
Содержание углеводов в кале (анализ кала на углеводы)		
Лактозная кривая (нагрузочные тесты с лактозой)		
Копрограмма		
Водородный тест		
Нагрузочный тест дисахаридами, меченными изотопами углеродами (соотношение лактозы и лактулозы в моче)		
Биопсия стенок кишечника		

1.3. Заполните таблицу «Список лекарственных средств используемых при лечении изучаемых заболеваний»

Международное название (впишите латинское название)	**Основные торговые название**	**Форма выпуска**	**Способ введения и возрастные дозировки**
Алюминия фосфат			
Колистеметат натрия			
Лактаза			
Домперидон			
Метоклопрамид			
Смектит диоктаэдрический			

2. Задания для аудиторной самостоятельной работы

2.1. Из представленного списка клинических симптомов выберите симптомы, характерные для пациента с нижеперечисленными диагнозами:

выраженное увеличение живота в объеме; срыгивания, кровь в стуле, тромбоцитопения, метаболический ацидоз, пневматоз кишечной стенки, отсутствие стула в течение 2 суток, рвота, свободный газ в брюшной полости, расширение кишечных петель, метеоризм, вздутие кишечника, переваренный стул желтого цвета с кислым запахом.

1. Мальчик 38 дней жизни. Транзиторная лактазная недостаточность. Недоношенность 33 недели._____

2. Доношенная девочка, 11-е сутки жизни. Некротизирующий энтероколит 2А стадии.

3. Мальчик 18-е сутки жизни. Некротизирующий энтероколит 3Б стадии. Перфорация кишечника. Недоношенность 33 недели. _____

4. Доношенный мальчик, 20 дней жизни. Функциональные нарушения ЖКТ. Младенческая регургитация. _____

_____

_____

_____

5. Доношенная девочка 25 дней жизни. Функциональные нарушения ЖКТ. Младенческая колика. _____

_____

_____

_____

2.2. Заполнить бланк клинического анализа крови пациентам со следующими диагнозами:

1. Мальчик 38 дней жизни. Транзиторная лактазная недостаточность. Недоношенность 33 недели.
2. Доношенная девочка, 11-е сутки жизни. Некротизирующий энтероколит, 2А стадия.
3. Мальчик, 18-е сутки жизни. Некротизирующий энтероколит, 3Б стадия. Перфорация кишечника. Недоношенность 33 недели.
4. Доношенный мальчик, 20 дней жизни. Функциональные нарушения ЖКТ. Младенческая регургитация.
5. Доношенная девочка 25 дней жизни. Функциональные нарушения ЖКТ. Младенческая колика.

Показатель	**Значение**				
	1	**2**	**3**	**4**	**5**
Гемоглобин, г/л					
Эритроциты, $\times 10^{12}$/л					
Цветовой показатель					
Ретикулоциты, ‰					
Тромбоциты, $\times 10^{9}$/л					
Лейкоциты, $\times 10^{9}$/л					
полиморфноядерные, %					
сегментоядерные, %					
Эозинофилы, %					
Базофилы, %					
Лимфоциты, %					
Моноциты, %					
Плазматические клетки, %					
СОЭ, мм/ч					

2.3. Заполнить бланк биохимического анализа крови следующих пациентов:

1. Мальчик 38 дней жизни. Транзиторная лактазная недостаточность. Недоношенность 33 недели.
2. Доношенная девочка, 11-е сутки жизни. Некротизирующий энтероколит 2А стадии.
3. Мальчик, 18-е сутки жизни. Некротизирующий энтероколит, 3Б стадия. Перфорация кишечника. Недоношенность 33 недели.
4. Доношенный мальчик, 20 дней жизни. Функциональные нарушения ЖКТ. Младенческая регургитация.
5. Доношенная девочка 25 дней жизни. Функциональные нарушения ЖКТ. Младенческая колика.

Показатель	1	2	3	4	5	Норма
Общий белок						47–65 г/л
Альбумины						28–44 г/л (53–56%)
Глобулины						43,3–33,2%
Мочевина						1,8–6,4 ммоль/л
Креатинин						27–88 мкмоль/л
Билирубин общий						8,55–20,5 мкмоль/л
Билирубин свободный						6,41–15,38 мкмоль/л
Билирубин связанный						2,14–5,12 мкмоль/л
АЛТ						<45 Ед/л
АСТ						<40 Ед/л
γ-Глутамилтрансфераза						<204 Ед/л
Креатининфосфокиназа						<295 Ед/л
Калий						4,66–6,6 ммоль/л
Натрий						135–155 ммоль/л
Магний						0,66–0,95 ммоль/л
Кальций						1,8–2,8 ммоль/л
Хлориды						95–115 ммоль/л
Фосфор неорганический						1,3–3,0 ммоль/л
Железо						9,8–33,5 ммоль/л
Глюкоза						2,6–6,6 ммоль/л
СРБ						0–5 мг/л
PCT						<0,5 нг/мл

2.4. Заполните бланк копрологии пациентам со следующими диагнозами:

1. Мальчик, 38 дней жизни. Транзиторная лактазная недостаточность. Недоношенность 33 недели.
2. Доношенная девочка, 11-е сутки жизни. Некротизирующий энтероколит 2А стадии.
3. Мальчик, 18-е сутки жизни. Некротизирующий энтероколит 3Б стадии. Перфорация кишечника. Недоношенность 33 недели.
4. Доношенный мальчик, 20 дней жизни. Функциональные нарушения ЖКТ. Младенческая регургитация.
5. Доношенная девочка 25 дней жизни. Функциональные нарушения ЖКТ. Младенческая колика.

Показатель	1	2	3	4	5	Референсные значения
Консистенция						Мягкая
Цвет	.					Жёлтый
pH						7,0
Скрытая кровь						Нет
Билирубин						Отсутствуют
Стеркобилин						+
Мышечные волокна с исчерченностью						Нет
Мышечные волокна без исчерченности						Единичные
Жир нейтральный						+
Жирные кислоты						Отсутствуют
Мыла						Отсутствуют
Клетчатка перевариваемая						+++
Клетчатка неперевариваемая						+
Крахмал внутриклеточный						++
Крахмал внеклеточный						+
Йодофильная флора						Отсутствует
Слизь						Нет
Эпителий						Единичный
Лейкоциты						Отсутствуют

Эритроциты						Отсутствуют
Простейшие						Отсутствуют
Яйца глистов						Отсутствуют
Дрожжевые грибы						Отсутствуют

2.5. Заполните бланк анализа кала на углеводы пациентам со следующими диагнозами:

1. Мальчик 38 дней жизни. Транзиторная лактазная недостаточность. Недоношенность 33 недели.
2. Доношенная девочка, 11-е сутки жизни. Некротизирующий энтероколит 2А стадии.
3. Мальчик, 18-е сутки жизни. Некротизирующий энтероколит 3Б стадии. Перфорация кишечника. Недоношенность 33 недели.
4. Доношенный мальчик, 20 дней жизни. Функциональные нарушения ЖКТ. Младенческая регургитация.
5. Доношенная девочка 25 дней жизни. Функциональные нарушения ЖКТ. Младенческая колика.

Показатель	**1**	**2**	**3**	**4**	**5**	**Референсные значения**
Углеводы						0–2 недели <1 2 недели – 6 месяцев 0–0,5 6–12 месяцев 0–0,25

2.6. На каком из представленных рентгеновском снимке детей с некротизирующим энтероколитом имеется перфорация кишечника? Обоснуйте выбор.







3. Задания для совместной работы с преподавателем

Задача 3.1

Мальчик, 38 дней жизни, находится на выхаживании в патологии новорожденных с диагнозом: Бронхолегочная дисплазия, новая форма, среднетяжёлое течение. Церебральная ишемия I степени. Недоношенность 33 недели.

Анамнез жизни: ребёнок от 5-й беременности, протекавшей на фоне ХФПН, гарднарелёзного кольпита, дрожжевого вагинита. Предыдущие беременности — медицинские аборты. Роды на сроке гестации 36 недель, преждевременные, в головном предлежании. Околоплодные воды зелёные. Двукратное тугое обвитие пуповины вокруг шеи. Родился недоношенный мальчик с массой 1900 г, рост 44 см. Оценка по шкале Апгар 1/3 баллов. АВС реанимация в родильном зале, ИВЛ 100% кислородом. Для введения медикаментов был установлен катетер в пупочную вену. В транспортном кювезе ребёнок переведен в ОИТН.

Семейный анамнез: не отягощён.

Анамнез болезни: после стабилизации состояния ребёнку эндотрахеально вводился Куросурф. В связи с тяжёлыми дыхательными расстройствами проводилась ИВЛ с жёсткими параметрами в течение 2 нед (Pin 25–30 мм вод. ст., FiO_2 65–100%). На 16-е сутки жизни параметры ИВЛ были снижены (Pin 18 мм вод. ст., FiO_2 50–30%). CPAP-терапия проводилась в течение 10 дней, затем кислородная поддержка «Окси-дом».

В возрасте 5 суток жизни перенес некротизирующий энтероколит IIA стадии; желудочное кровотечение.

Настоящее состояние: состояние ребенка средней степени тяжести. Сохраняются дыхательные расстройства. Получает оксигенотерапию вольным потоком. Масса 2035 г, ЧД 58–66 в минуту, ЧСС 162–176 в минуту, SpO_2 90–94%. Находится на энтеральном питании грудным сцеженным молоком по 40 мл 8 раз в день. Обращает внимание беспокойство ребёнка после начала каждого кормления.

Рефлексы периода новорождённости вызываются частично, быстро истощаются. Мышечная гипотония.

Кожные покровы бледные, чистые. Подкожно-жировой слой истончён. Видимые слизистые розового цвета. На языке белый налёт.

Аускультативно в лёгких: ослабленное дыхание; влажные хрипы.

Тоны сердца ритмичные, приглушены; систолический шум с максимум во 2 и 3 точках аускультации.

Живот несколько вздут, мягкий, доступен пальпации. Печень +1,5 см ниже края рёберной дуги. Селезенка у края реберной дуги.

Диурез адекватный. Стул после каждого кормления, разжиженный, с кислым запахом, желто-зеленого цвета, периодически пенистый.

Клинический анализ крови: Hb 110 г/л, эр. $3{,}0\times10^{12}$/л, тромб. 338×10^{9}/л, лейк. $11{,}8\times10^{9}$/л, п/я 6%, с/я 48%, лимф. 40%, эоз. 3%, мон. 3%, СОЭ 3 мм/ч.

Биохимический анализ крови: белок 50 г/л, альбумин 30 г/л, билирубин: общий 98 мкмоль/л, прямой 12 мкмоль/л.

Общий анализ мочи: без патологии.

Задание:

1. Поставьте диагноз:

основной _____

_____

_____

осложнения _____

_____

_____

сопутствующий _____

_____

_____

2. Составьте план дополнительного обследования: _____

_____

_____

_____

3. Проведите дифференциальную диагностику: _____

_____

_____

_____

4. Составьте план лечения: _____

_____

_____

_____

Задача 3.2

Доношенная девочка, 7-е сутки жизни.

Анамнез жизни: ребёнок от 1-й беременности, которая протекала с угрозою прерывания в 8–9, 11–12, 15–16, 22–23 недели; ОРВИ в III триместре. Роды в сроке 37–38 недель, в головном предлежании. Родилась живая доношенная девочка с массой 2100 г, рост 54 см. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов.

Семейный анамнез: у отца ребёнка синдром Элерса–Данлоса.

Анамнез болезни: девочка на 3-и сутки жизни поступила в кардиохирургическое отделение для подготовки к оперативному лечению (наложение аорто-легочного анастомоза) с диагнозом: Синдромальная форма врожденного порока сердца: функционально единое предсердие, атрезия трикуспидального клапана, дефект межжелудочковой перегородки. Получала антибактериальную, инфузионную, симптоматическую терапию. Находилась на зондовом вскармливании искусственной смесью «Nutrilon».

Настоящее состояние: общее состояние ребёнка тяжёлое. Получает респираторную поддержку методом CPAP. Масса тела 2200 г, Т 36,3°С, ЧД 80 в минуту, ЧСС 186 в минуту, SpO_2 84%. Реакция на осмотр: единичные движения в конечностях. Появились срыгивания створоженным молоком, с прожилками крови.

Рефлексы периода новорождённости угнетены. Мышечная гипотония.

Кожные покровы цианотичные. Пупочная и паховая грыжа.

В лёгких — ослабленное дыхание; рассеянные влажные хрипы по всем полям.

Тоны сердца ритмичные, приглушены; систолический шум над всей сердечной областью, проводится на спину и под левую подмышечную впадину.

Живот вздут, участвует в акте дыхания. Определяется «лоснящийся» блеск. Перистальтика отсутствует. Печень +3,5 см, селезёнка +1 см ниже края рёберной дуги.

Диурез 1,1 мл/кг/ч. Стула не было.

Клинический анализ крови: Hb 100 г/л, эр. $2{,}7\times10^{12}$/л, лейк. 30×10^{9}/л, с/я 28%, п/я 12%, лимф. 50%, эоз. 1%, мон. 2%, тромб. 100×10^{9}/л, СОЭ 5 мм/ч.

УЗИ органов брюшной полости: в кишечнике обнаружено большое количество газов, значительно снижена перистальтика кишечника.

Задание:

1. Поставьте диагноз:

основной _____

_____

_____

осложнения _____

_____

_____

_____

сопутствующий _____

_____

_____

2. Составьте план дополнительного обследования: _____

_____

_____

_____

3. Проведите дифференциальную диагностику: _____

_____

_____

_____

4. Составьте план лечения: _____

_____

_____

_____

Задача 3.3

Недоношенный мальчик, 13-е сутки жизни, находится в ОИТН.

Анамнез жизни: ребенок от 5-й беременности, протекавшей на фоне бактериального вагинита, лечение принимала нерегулярно.

Предыдущие беременности: 1-я — родился доношенный мальчик; 2-я и 3-я — медицинские аборты; 4-я — замершая. Роды 2-е, оперативные, путем экстренного кесарева сечения на 33-й неделе (отслойка плаценты). Оценка по шкале Апгар 2/3 балла. Масса тела при рождении 2050 г, рост 42 см, окружность головы 31 см, окружность грудной клетки 29 см.

Проводилась АВС реанимация: интубация трахеи, ИВЛ 100% O_2, непрямой массаж сердца, эндотрахеальное введение адреналина. В транспортном кювезе переведен в ОИТН.

Семейный анамнез: не отягощён.

Анамнез болезни: общее состояние ребёнка крайне тяжёлое за счет дыхательных расстройств, церебрального угнетения, интоксикации. В течение 11 дней проводилась ИВЛ в режимах SIMV и Assist с параметрами: Pin 22–25 см вод. ст., PEEP 5–8 см вод. ст., FiO_2 45–60 в минуту, Flow 7–10 л/мин, Freg 50–80 в минуту, SpO_2 90–96%. Затем ребёнок был переведен на CPAP-терапию.

Настоящее состояние: общее состояние ребёнка тяжёлое. Сохраняются дыхательные расстройства, получает респираторную поддержку вольным потоком через лицевую маску. Реакция на тактильное раздражение: открывает веки.

На фоне энтерального кормления грудным сцеженным молоком по 5 мл появились срыгивания с примесью крови.

Большой родничок 2,0×2,0 см на уровне костей черепа. Сагиттальный шов открыт до 0,5 см. Пальпируется малый родничок. Лицо симметричное: Д=S. Зрачки узкие, фотореакция вялая.

Рефлексы периода новорождённости угнетены. Мышечная гипотония.

Кожные покровы иктеричные. Тотальная мраморность. Периорбитальный, периоральный и акроцианоз. Пуповина под прищепкой, мумифицируется.

Аускультативно в лёгких: дыхание ослабленное, рассеянные крепитирующие хрипы.

Тоны сердца ритмичные, приглушены; систолический шум на верхушке.

Живот значительно вздут, пальпация затруднена. Перистальтика отсутствует. Границы печени определяются перкуторно: +4 см ниже края рёберной дуги. Пальпация селезёнки затруднительна.

Диурез 2 мл/кг/ч. Стула за прошедшие сутки не было.

Клинический анализ крови: Hb 110 г/л, эр. $2{,}8\times10^{12}$/л, лейк. $23{,}0\times10^{9}$/л, с/я 26 %, п/я 14%, лимф. 49%, эоз. 2%, мон. 2%, тромб. 210×10^{9}/л, СОЭ 4 мм/ч.

Рентгенография органов брюшной полости: газонаполнение кишечника снижено, определяется небольшое количество свободного воздуха под правым куполом диафрагмы.

Задание:

1. Поставьте диагноз:

основной _____

_____

_____

осложнения _____

_____

_____

_____

сопутствующий _____

_____

_____

2. Составьте план дополнительного обследования: _____

_____

_____

_____

3. Проведите дифференциальную диагностику: _____

_____

_____

_____

4. Составьте план лечения: _____

_____

Задача 3.4

Доношенный мальчик, 20 дней жизни.

Анамнез жизни: ребёнок от матери 24 лет, соматически здоровой. Беременность 1-я, протекала без особенностей. Роды самопроизвольные, в головном предлежании. Роженице применялась эпидуральная анестезия. Роды осложнились вторичной слабостью родовой деятельности, проводилась родостимуляция окситоцином. Масса при рождении 3800 г, рост 56 см. Оценка по шкале Апгар 8/8 баллов. К груди приложен в родильном зале.

Семейный анамнез: не отягощён.

Анамнез болезни: общее состояние ребёнка удовлетворительное. Находился на совместном пребывании с матерью, получал грудное кормление по требованию. В периоде ранней адаптации отмечался синдром церебрального возбуждения. Выписан домой на 5-е сутки жизни.

Настоящее состояние: состояние удовлетворительное. Адекватно реагирует на осмотр. Т 36,8°С, ЧД 50 в минуту, ЧСС 138 в минуту. Находится на грудном вскармливании, сосёт грудь жадно. Прибавка в весе составила 750 г.

Мать ребёнка обращает внимание, что отмечаются срыгивания молоком 3–4 раза в день, через 30–40 мин после кормления.

При беспокойстве у ребёнка крупноразмашистый тремор конечностей, спонтанный рефлекс Моро 1-я фаза, Бабинского, нижний хватательный. Голову запрокидывает.

Рефлексы периода новорождённости средней живости. Мышечная дистония.

Кожные покровы розовые, чистые. Стигмы дизэмбриогенеза: монголоидный разрез глаз, готическое нёбо, аномалия строения завитка и противозавитка, большое расстояние между сосками, диастаз прямых мышц живота, низкое стояние пупка.

В лёгких — ослабленное везикулярное дыхание.

Тоны сердца ритмичные, приглушены.

Живот мягкий, доступен пальпации. Печень +2,0 см ниже края рёберной дуги. Селезёнка в подреберье.

Мочится достаточно. Водянка обеих яичек.

Стул 3–4 раза в сутки, желтый, кашицеобразный.

Клинический анализ крови: Hb 148 г/л, эр. $4{,}5\times10^{12}$/л, лейк. 10×10^{9}/л, п/я 3%, с/я 40%, лимф. 48%, эоз. 2%, мон. 8%, тромб. 325×10^{9}/л, СОЭ 3 мм/ч.

Задание:

1. Поставьте диагноз:

основной _____

_____

_____

осложнения _____

_____

_____

_____

сопутствующий _____

_____

_____

2. Составьте план дополнительного обследования: _____

_____

_____

_____

3. Проведите дифференциальную диагностику: _____

_____

_____

_____

4. Составьте план лечения: _____

_____

_____

_____

Задача 3.5

Доношенная девочка 25 дней жизни.

Анамнез жизни: ребёнок от матери 27 лет, страдающей хроническим гастритом и дискинезией желчевыводящих путей. Беременность 1-я, протекавшая на фоне анемии лёгкой степени. Роды на сроке 38–39 недель, в головном предлежании. Однократное нетугое обвитие пуповины вокруг шеи. Околоплодные воды светлые. Родилась живая, доношенная девочка с массой 3000 г. Оцека по шкале Апгар 6/7 баллов. К груди приложена в родильном зале.

Семейный анамнез: не отягощён.

Анамнез болезни: на 3-и сутки жизни ребёнок был переведен на второй этап выхаживания с диагнозом: гипоксически-ишемическое поражение ЦНС II степени, синдром церебрального угнетения. Физиологическая желтуха.

Назначено лечение. На 17-е сутки жизни ребёнок выписан домой под наблюдение участкового педиатра.

Настоящее состояние: жалобы матери на периодически возникающее общее беспокойство ребёнка; плач, начинающийся и заканчивающийся неожиданно, как правило, около 3 раз в неделю.

Общее состояние ребёнка удовлетворительное. Т 37,0°С, ЧД 42 в минуту, ЧСС 138 в минуту. Реакция ребёнка на осмотр в виде усиления спонтанной двигательной активности. Находится на грудном вскармливании, грудь сосет активно. В весе прибавила 510 г.

Рефлексы периода новорождённости средней живости. Мышечная дистония.

Кожные покровы розовые, чистые. На правом бедре плоская гемангиома 3,2×4,5 см.

Аускультативно в лёгких: ослабленное везикулярное дыхание.

Тоны сердца ритмичные, приглушены.

Живот мягкий, доступен пальпации. Печень +2 см ниже края рёберной дуги. Селезёнка в подреберье.

Мочится достаточно. Стул кашицеобразный, оранжевого цвета, непереваренный, слизь в небольшом количестве.

Клинический анализ крови: Hb 142 г/л, эр. $4{,}4\times10^{12}$/л, лейк. 9×10^{9}/л, п/я 3%, с/я 39%, лимф. 48%, эоз. 3%, мон. 8%, тромб. 285×10^{9}/л, СОЭ 2 мм/ч.

Задание:

1. Поставьте диагноз:

основной _____

_____

_____

осложнения _____

_____

_____

_____

сопутствующий _____

_____

_____

2. Составьте план дополнительного обследования: _____

_____

_____

_____

3. Проведите дифференциальную диагностику: _____

_____

_____

_____

4. Составьте план лечения: _____

_____

_____

_____

4. Исходящий тестовый контроль

Укажите правильный ответ:

1. Младенческая дисхезия — это:
   А) повышение интраабдоминального давления при крике
   Б) большой объем каловых масс в кишечнике
   В) повышение интраабдоминального давления и дискоординация мышц тазового дна
   Г) срыгивания при натуживании

2. Диагноз функциональной диареи выставляется в возрасте:
   А) после 6 месяцев жизни
   Б) в первые 3 месяца
   В) после 1 года жизни
   Г) с рождения

3. Лактоза — это:
   А) дисахарид, состоящий из глюкозы и галактозы
   Б) дисахарид, состоящий из лактозы и изомальтозы
   В) дисахарид, состоящий из изомальтозы и галактозы
   Г) моносахарид

4. Лактазная недостаточность проявляется следующим синдромом:
   А) синдромом мальабсорбции
   Б) симптомами интоксикации
   В) синдромом циклической рвоты
   Г) дисхезией

5. Отсроченное начало энтерального питания новорождённого может привести к следующим нарушениям:
А) нарушению нервной и эндокринной регуляции функций кишечника
Б) нарушению гемостаза
В) изменению сроков отхождения мекония
Г) некротизирующему энтероколиту

6. Какие нарушения электролитного обмена и КОС развиваются при диарее:
А) гипокалиемия, гипонатриемия, алкалоз
Б) гиперкалиемия, гипонатриемия, ацидоз
В) гипокалиемия, гипернатриемия, ацидоз
Г) нет изменений

7. Как осуществляется вскармливание новорождённых с некротизирующим энтероколитом IA стадии:
А) уменьшается объем энтерального питания, проводится частичное парентеральное питание
Б) проводится энтеральное питание, деконтаминация кишечника
В) проводится полное парентеральное питание
Г) энтеральное питание в полном объме

8. Фактором, снижающим риск возникновения некротизирующего энтероколита, является:
А) энтеральное питание
Б) вскармливание грудным молоком
В) применение пребиотиков
Г) антибактериальная терапия

9. Характер стула при лактазной недостаточности:
А) переваренный, жёлтого цвета с кислым запахом, разжиженный, пенистый
Б) непереваренный, жёлтого цвета с кислым запахом, разжиженный, пенистый
В) переваренный, зелёного цвета с кислым запахом, разжиженный, пенистый
Г) переваренный, жёлтого цвета с молочным запахом, кашицеобразный

10. «Атипичные» проявления гастроэзофагеальной-рефлюксной болезни:
А) отиты
Б) срыгивания
В) беспокойство
Г) дисфагия

11. Профилактическая мера по предупреждению развития некротизирующего энтероколита:
А) вскармливание грудным молоком
Б) удлинение сроков парентерального питания
В) назначение ферментов
Г) быстрое увеличение объема питания

12. Для гастроэзофагеальной-рефлюксной болезни обязательным является:
А) эзофагит
Б) рвота
В) срыгивания
Г) потеря в массе тела

13. Определите стадию течения некротизирующего энтероколита: разлитой перитонит, резкое вздутие живота, парез кишечника:
А) 2А стадия
Б) 3Б стадия
В) 2Б стадия
Г) 1Б стадия

14. Отличительный признак течения некротизирующего энтероколита у доношенных:
А) более выраженная клиническая симптоматика
Б) преобладание у доношенных новорождённых молниеносных форм течения
В) отсутствие выраженной интоксикации
Г) подострое течение заболевания

15. Определите стадию течения некротизирующего энтероколита по следующей рентгенологической картине: расширение кишечных петель с множественными горизонтальными уровнями, пневматоз кишечной стенки:
А) 1А стадия
Б) 2А стадия
В) 3А стадия
Г) 3Б стадия

16. Рентгенконтрастное исследование ЖКТ при некротизирующем энтероколите показано:
А) на каждой стадии течения заболевания
Б) для диагностики перфорации полого органа
В) перед операцией по закрытию ранее наложенной стомы
Г) для исключения болезни Гиршпрунга

17. Основной принцип коррекции вторичной лактазной недостаточности у детей на искусственном вскармливании:
А) лечение основного заболевания
Б) полностью исключить лактозу из питания
В) использование препаратов лактазы
Г) назначение соевой смеси

18. Какие методы используются для оценки продвижения содержимого в желудочно-кишечном тракте:
А) рентгеноконтрастное исследование
Б) эндоскопия
В) манометрия
Г) ультразвуковое исследование

19. В каком случае дефицит сахаразы-изомальтазы может клинически манифестировать на 1-м месяце жизни:
А) при раннем введении соков
Б) при использовании безлактозных адаптированных смесей
В) при использовании смесей, содержащих крахмал
Г) при длительном парентеральном вскармливании

20. При вторичной лактазной недостаточности на фоне пищевой аллергии коррекция диеты производится следующим образом:
А) назначением безлактозных смесей на основе полного гидролизата белка
Б) назначением смесей на основе козьего молока
В) переводом на парентеральное питание
Г) назначением безлактозной смеси

21. Норма остаточного объема желудка:
А) 60%
Б) 50%
В) 30%
Г) 10%

22. Наиболее вероятной причиной развития НЭК является:
А) длительная голодная пауза
Б) искусственное вскармливание
В) тяжелая гипоксия
Г) геморрагическая болезнь новорожденных

23. Абсолютные показания к хирургическому лечению некротизирующего энтероколита:
А) пневмоперитонеум
Б) газ в системе воротной вены
В) признаки асцита
Г) опухолевидное образование брюшной полости

24. Осложнения хирургического лечения некротизирующего энтероколита:
А) симптом «короткой кишки»
Б) болезнь Гиршпрунга
В) долихосигма
Г) дивертикул Меккеля

25. Возобновление энтерального питания после перенесенного некротизирующего энтероколита возможно при следующих условиях:
А) в случае полного купирования болевого синдрома
Б) при отсутствии признаков раздражения брюшины
В) при восстановлении перистальтики кишечника
Г) после 5 дней парентерального питания

26. Лечение дефицита сахарозы-изомальтозы заключается в элиминационной диете с исключением следующего ингредиента:
А) сахарозы
Б) фосфолипидов
В) протеинов
Г) липидов

27. Выберите лекарственный препарат, прием которого может спровоцировать развитие некротизирующего энтероколита:
А) витамин С
Б) индометацин
В) лазикс
Г) дигоксин

28. Дифференциальный диагноз некротизирующего энтероколита проводят со следующими заболеваниями:
А) синдром Гиршпрунга
В) тромбоэмболия пупочных артерий
В) пилоростеноз
Г) синдромом «короткой кишки»

29. Рентгенологический признак необратимой стадии некротизирующего энтероколита:
А) симптом «серпа»
Б) отдельные паретические уровни в кишечнике
В) повышенное газонаполнение кишечной стенки
Г) пневматизация кишечной стенки

30. Какие из перечисленных заболеваний, протекающие с синдромом мальабсорбции, манифестируют в периоде новорожденности:
А) муковисцидоз
Б) панкреатит
В) синдром Швахмана–Даймонда
Г) неспецифический язвенный колит

5. Список рекомендуемой литературы

5.1. Основная

1. Неонатология. Учебное пособие в 2 тт. / Н.П. Шабалов. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016. Т. I. С. 281–307.
2. Неонатология. Учебное пособие в 2 тт. / Н.П. Шабалов. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016. Т. I. С. 526–590.
3. Детские болезни / Под ред. Н.Н. Володина, Ю.Г. Мухиной. М.: Династия, 2011. Т. 1. Неонатология. С. 394–436.
4. Неонатология: Национальное руководство. Краткое издание / Под ред. Н.Н. Володина. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013. С. 503–576.
5. Протоколы можно найти на сайтах Российской ассоциации перинатальной медицины (URL: http://www.raspm.ru) Российской Ассоциации неонатологов (URL: http://www.neonatology.pro).
6. Диагностика и консервативное лечение новорожденных с некротизирующим энтероколитом. Клинические рекомендации. М., 2016. 24 с.

5.2. Дополнительная

1. Неонатология. Национальное руководство / Под ред. Н.Н. Володина. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. С. 475–529.

2. Практическое руководство по неонатологии / Под ред. Г.В. Яцык. М.: Медицинское информационное агентство, 2008. С. 94–106.
3. Физиология роста и развития детей и подростков (теоретические и клинические вопросы) / Под ред. А.А. Баранова, Л.А.Щеплягиной. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2000. С. 106–164.
4. Неонатология / Под ред. Т.Л. Гомеллы, М.Д. Каннигама, Ф.Г. Эяля. В 2 тт. Москва: БИНОМ лаборатория знаний, 2015. Т. I. С. 375–377.
5. Неонатология / Под ред. Т.Л. Гомеллы, М.Д. Каннигама, Ф.Г. Эяля. В 2 тт. Москва: БИНОМ лаборатория знаний, 2015. Т. II. С. 352–360, 480–496.
6. Рооз Р., Генцель-Боровичени О., Прокитте Г. Неонатология. Практические рекомендации. М.: Медицинская литература, 2011. С. 462–467.
7. Fox G., Hoque N., Watts T. Oxford hand book of neonatology. Oxford: Oxford University Press, 2017. P. 235–274.
8. Lacy Gomella T. Neonatology. Management, procedures, on-call problems, diseases, and drugs. N.Y.: McGraw-Hill Education, 2013. P. 351–356, 769–775, 874–880.
9. Avery's diseases of the newborn / Eds. C.A. Gleason, S.U. Devaskar. Philadelphia: Saunders, 2012 P. 980–1010.

ТЕМА 3.
Перинатальные поражения ЦНС у новорождённых детей

Цель

На основании теоретических знаний и практических навыков уметь выделять основные клинико-лабораторные синдромы при различных поражениях ЦНС у новорождённых детей, а также уметь проводить дифференциальную диагностику и знать основные принципы диагностики и алгоритмы терапевтической тактики при поражениях ЦНС различного генеза у новорождённых детей.

Вопросы для самоподготовки

1. Основные синдромы и симптомы поражения ЦНС, встречающиеся в период новорождённости.
2. Классификация перинатальных поражений ЦНС.
3. Классификация последствий перинатальных поражений ЦНС.
4. Лабораторные и инструментальные методы исследования ЦНС в период новорождённости.
5. Гипоксические поражения ЦНС: этиология, патогенез, классификация, клиника, лабораторные и инструментальные методы исследования, подходы к терапии.
6. Травматические поражения ЦНС: этиология, патогенез, классификация, клиника, лабораторные и инструментальные методы исследования, подходы к терапии.
7. Метаболические поражения ЦНС: этиология, патогенез, классификация, клиника, лабораторные и инструментальные методы исследования, подходы к терапии.
8. Инфекционные поражения ЦНС: этиология, патогенез, классификация, клиника, лабораторные и инструментальные методы исследования, подходы к терапии

По результатам изучения этой темы

Студент должен знать:

- анатомо-физиологические особенности центральной нервной системы и мозгового кровообращения доношенных и недоношенных детей;
- этиологию и патогенез гипоксического, травматического, инфекционного и метаболического поражения ЦНС;
- классификацию поражений ЦНС в зависимости от этиологии и патогенеза;
- особенности симптоматики, течения и клинической картины различных поражений ЦНС у новорождённых детей в зависимости от этиологии и патогенеза (церебральная ишемия, внутричерепные кровоизлияния, инфекционные и метаболические поражения ЦНС);
- дифференциально-диагностические критерии, включая анамнез, клиническую картину и лабораторно-инструментальные данные при различных поражениях ЦНС у новорождённых детей;
- основные принципы лечения различных поражений ЦНС в зависимости от генеза (гипоксического, травматического, инфекционного и метаболического).

Студент должен уметь:

- оценить генетический, соматический и акушерско-гинекологический анамнез матери, а также анамнез жизни и анамнез заболеваний, сопровождающихся поражением ЦНС различного генеза у новорождённых детей;

- владеть методикой обследования новорождённых детей с различными поражениями ЦНС;
- выделить основные симптомы и синдромы заболеваний при поражениях ЦНС различного генеза у новорождённых детей;
- выстраивать дифференциально-диагностические алгоритмы при различных поражениях ЦНС у новорождённых детей;
- на основании анамнеза, клиники и лабораторно-инструментальных данных оценить степень тяжести состояния ребёнка с поражениями ЦНС различного генеза;
- в зависимости от выраженности клинической симптоматики, этиологии и патогенеза заболевания проводить адекватную терапию поражений ЦНС;
- выписывать рецепты на назначенные лекарственные препараты, дать рекомендации по выхаживанию ребёнка, а также составить план диспансерного наблюдения детей с поражениями ЦНС различного генеза.

1. Задания для внеаудиторной самостоятельной работы

1.1. Заполните таблицу, используя знаки (+, –, ±)

Клинические проявления и инструментальные данные	**Церебральная ишемия**			**Внутрижелудочковое кровоизлияние**		
	1 степень	**2 степень**	**3 степень**	**1 степень**	**2 степень**	**3 степень**
Бессимптомное течение						
Длительность клинических проявлений						
Синдром угнетения						
Синдром возбуждения						
Гипертензионный синдром						
Гидроцефальный синдром						
Судорожный синдром						
Кома						
Синдром вегетовисцеральных дисфункций						
Светлый промежуток						
Данные НСГ						
Данные допплерографии						
Осложнения						

1.2. Заполните таблицу «Показатели ликвора при менингитах у новорождённых детей»

Показатель	Норма	Гнойный менингит	Вирусный менингит	Реактивный менингит	Грибковый менингит
Цитоз					
Характер цитоза					
Уровень белка					
Уровень глюкозы					

1.3. Заполните таблицу «Дифференциальная диагностика менингитов»

Признаки	Бактериальный	Вирусный	Грибковый	Туберкулёзный
Этиология				
Локализация				
Выраженность симптомов интоксикации, инфекционного токсикоза				
Гипертермия (выраженность, характер температурной кривой)				
Судорожный синдром (тип, время появления)				
Гипертензионный синдром (время появления, выраженность)				
Гидроцефальный синдром (время появления, выраженность)				
Синдром угнетения ЦНС (время появления, выраженность)				
Синдром возбуждения ЦНС (время появления, выраженность)				

Ригидность затылочных мышц (время появления, выраженность)				
Гиперестезия (время появления, выраженность)				
Этиотропная терапия				

1.4. Заполните таблицу «Список лекарственных средств, используемых при лечении изучаемых заболеваний»

Международное название (впишите латинское название)	**Основные торговые название**	**Форма выпуска**	**Способ введения и возрастные дозировки**
Оксибутират натрия			
Этамзилат натрия			
Цефтриаксон			
Меронем			
Ампициллин			
Ванкомицин			
Флуконазол			
Дексаметазон			
Фуросемид			
Амикацин			
Амфотерицин В			

Фенобарбитал			
Диазепам			

2. Задания для аудиторной самостоятельной работы

2.1. Из представленного списка клинических симптомов выберите симптомы, характерные для пациента с нижеперечисленными диагнозами:

угнетение рефлексов спинального автоматизма, гипертермия, анемия, гипертензионный синдром, быстро прогрессирующее нарастание окружности головы, запрокидывание головы назад, тонические судороги, клонические судороги, миоклонические судороги, петехиальная сыпь, гепатомегалия, приведение верхней конечности к туловищу, миоклонические судороги, выбухание большого родничка, расхождение швов, симптом Грефе, симптом «заходящего солнца», борозда между грудной клеткой и плечом, односторонняя ротация верхней конечности, мышечная гипотония, мышечная дистония, гипертонус по типу «зубчатого колеса», ротаторный нистагм, плавающий взгляд, отсутствие хватального рефлекса с одной сторны, односторонняя мышечная гипотония верхней конечности, мраморность кожных покровов, миоз, отсутствие реакции на осмотр, монотонный раздраженный крик.

1. Девочка, 5 дней. Гнойный менингит. _____

_____

_____

_____

2. Мальчик, 2 дня. Цитомегаловирусный менингоэнцефалит._____

_____

_____

_____

3. Мальчик, 1 день. Паралич Дюшена–Эрба. _____

_____

_____

_____

4. Девочка, 3 дня. Внутрижелудочковое кровоизлияние._____

_____

_____

_____

5. Девочка, 5 дней. Ядерная желтуха._____

_____

_____

_____

2.2. Заполните бланк клинического анализа крови пациентов со следующими диагнозами:

1. Девочка, 3 дней. Гнойный менингит.
2. Мальчик, 9 дней. Герпетический менингит.
3. Мальчик 3, дня. Внутрижелудочковое кровоизлияние 3 степени.
4. Мальчик, 1 день. Цитомегаловирусный менингоэнцефалит.

Показатель	**Значение**			
	1	**2**	**3**	**4**
Гемоглобин, г/л				
Эритроциты, $\times 10^{12}$/л				
Цветовой показатель				
Ретикулоциты, ‰				
Тромбоциты, $\times 10^{9}$/л				
Лейкоциты, $\times 10^{9}$/л				
полиморфноядерные, %				
сегментоядерные, %				
Эозинофилы, %				
Базофилы, %				
Лимфоциты, %				
Моноциты, %				
Плазматические клетки, %				
СОЭ, мм/ч				

2.3. Заполните бланк результатов спинальной пункции пациентов со следующими диагнозами:

1. Мальчик, 28 дней. Грибковый менингит.
2. Девочка, 5 дней. Гнойный менингит.
3. Девочка, 1 день. Цитомегаловирусный энцефалит.
4. Мальчик, 6 дней. Внутрижелудочковое кровоизлияние.
5. Мальчик, 9 дней. Туберкулёзный менингит.

Показатель	**1**	**2**	**3**	**4**	**5**
Цитоз					
Характер цитоза					
Белок					
Глюкоза					

2.4. Заполните бланк биохимического анализа крови пациентов со следующими диагнозами:

1. Девочка, 3 дня. Гнойный менингит.
2. Мальчик, 9 дней. Туберкулёзный менингит.
3. Мальчик, 3 дня. Внутрижелудочковое кровоизлияние 3 степени.
4. Мальчик, 5 дней. Ядерная желтуха.
5. Мальчик, 1 день. Цитомегаловирусный менингоэнцефалит

Показатель	1	2	3	4	5	Норма
Общий белок						47–65 г/л
Альбумины						28–44 г/л (53–56%)
Глобулины						43,3–33,2%
Мочевина						1,8–6,4 ммоль/л
Креатинин						27–88 мкмоль/л
Билирубин общий						8,55–20,5 мкмоль/л
Билирубин свободный						6,41–15,38 мкмоль/л
Билирубин связанный						2,14–5,12 мкмоль/л
АЛТ						<45 Ед/л
АСТ						<40 Ед/л
γ-Глутамилтрансфераза						<204 Ед/л
Креатининфосфокиназа						<295 Ед/л
Калий						4,66–6,6 ммоль/л
Натрий						135–155 ммоль/л
Магний						0,66–0,95 ммоль/л
Кальций						1,8–2,8 ммоль/л
Хлориды						95–115 ммоль/л
Фосфор неорганический						1,3–3,0 ммоль/л
Железо						9,8–33,5 ммоль/л
Глюкоза						2,6–6,6 ммоль/л
СРБ						0–5 мг/л
PCT						<0,5 нг/мл

2.5. В правом столбце таблицы впишите номер пациента, которому соответствует описание нейросонографии пациента:

1. Мальчик, 4 дня. Церебральная ишемия 1 степени.
2. Девочка, 2 дня. Внутрижелудочковое кровоизлияние 3 степени одностороннее.
3. Девочка, 15 часов. Цитомегаловирусный менингоэнцефалит.
4. Мальчик, 4 дня. Гнойный менингит.
5. Мальчик, 8 дней. Церебральная ишемия 3 степени.

Диффузное повышение эхогенности перивентрикулярных областей. Межполушарная щель 5 мм. Боковые желудочки симметричны, 6,5 мм. Срединные структуры не смещены. На допплерографии — маятникообразный тип кровотока.	
Диффузное повышение эхогенности вещества головного мозга. Межполушарная щель 5 мм. Боковые желудочки симметричны, 4,5 мм. Срединные структуры не смещены. Множественные кисты по ходу сосудов.	
Диффузное повышение эхогенности перивентрикулярных областей. Межполушарная щель 7 мм. Боковые желудочки асимметричны: правый 3,5 мм, левый 8,5 мм. Срединные структуры не смещены. Интравентрикулярно визуализируются множественные гиперэхогенные участки.	
Диффузное повышение эхогенности перивентрикулярных областей. Межполушарная щель 8 мм. Боковые желудочки симметричны, 4,5 мм, подчеркнут внутренний контур. Срединные структуры не смещены.	
НСГ без патологических изменений. По данным допплерографии отмечается увеличение скорости кровотока в области средней мозговой артерии.	

3. Задания для совместной работы с преподавателем

Задача 3.1

Недоношенный мальчик, 6-х суток жизни.

Анамнез жизни: ребёнок от женщины 36 лет, соматически здоровой; носитель ВПГ 2-го типа. Настоящая беременность 4-я. Предыдущие беременности: 1-я — срочные роды, девочка 3200 г, здорова; 2-я — медицинский аборт; 3-я — самопроизвольный выкидыш на сроке 12 недель.

Со слов матери: настоящая беременность протекала без осложнений. На учете в женской консультации в период беременности не состояла.

Роды на сроке 32 недели, самопроизвольные, в головном предлежании. Многоводие. Масса тела при рождении 1750 г, рост 41,5 см. Оценка по шкале Апгар 4/6 баллов.

Семейный анамнез: не отягощён.

Анамнез болезни: состояние после рождения тяжелое за счет синдрома церебрального угнетения ЦНС, дыхательных расстройств. В 1-е сутки жизни дважды вводился Куросурф. Ребенку с рождения потребовалась дополнительная респираторная поддержка методом CPAP.

Желтуха с 1-х суток жизни. Однократно на 5-е сутки жизни эпизод фрагментарных судорог. На 6-е сутки жизни появился подъем температуры до 37,9°С. Отмечено расхождение черепных швов до 0,3 мм. Выявлены два везикулярных элемента на груди. Усугубилась мышечная гипотония и гипорефлексия; появились срыгивания, симптом Грефе.

Настоящее состояние: при осмотре состояние тяжелое. Веки открывает неохотно. Крик тихий, монотонный. Самостоятельно не сосет, кормится через зонд. Срыгивает. Дополнительная оксигенация методом CPAP. SaO_2 92%, PO_2 92 мм рт. ст.

Мышечный тонус снижен. Рефлексы периода новорождённости вызываются частично.

Кожные покровы иктеричные с сероватым оттенком. Тотальная мраморность.

В акте дыхания участвует вспомогательная мускулатура. Аускультативно в лёгких: дыхание ослабленное; хрипы не аускультируются.

Тоны сердца приглушены; систолический шум с пунктум максимум во 2 и 3 точках аускультации.

Живот мягкий, доступен пальпации. Печень +3,5 ниже края реберной дуги. Селезенка +1,0 см ниже края реберной дуги. Диурез 2 мл/кг/ч. Стул переходный.

Анализ спинномозговой жидкости (6-е сутки жизни): слегка мутноватая, сахар 2,4 ммоль/л, белок 1,8 г/л, цитоз 300 (75% лимфоцитов).

Задание:

1. Поставьте диагноз:

основной _____

_____

_____

осложнения _____

_____

_____

_____

сопутствующий _____

_____

_____

2. Составьте план дополнительного обследования: _____

_____

_____

_____

3. Проведите дифференциальную диагностику: _____

_____

_____

_____

4. Составьте план лечения: _____

_____

_____

_____

Задача 3.2

Недоношенный мальчик, 1,5 суток жизни.

Анамнез жизни: ребёнок 2-й из двойни, от женщины 39 лет, страдающей ожирением и синдромом поликистозных яичников; бесплодием в течение 14 лет. Настоящая беременность первая. Были 3 попытки ЭКО (первые две попытки закончились неудачей). Роды 1-е, преждевременные; на 28-й неделе гестации; самопроизвольные; в головном предлежании. Масса тела

при рождении 890 г, рост 35 см, окружность головы 26 см. Оценка по шкале Апгар 3/4 балла. ABC-реанимация с применением ИВЛ мешком и маской 100% O_2. Эндотрахеальное введение Куросурфа в родильном зале. Антенатальная гибель первого плода.

Семейный анамнез: не отягощён.

Анамнез болезни: состояние ребёнка после рождения крайне тяжелое за счет синдрома церебрального угнетения ЦНС, дыхательных расстройств. В первые часы жизни отмечалось кратковременное двигательное возбуждение, сменившееся в динамике прогрессирующим угнетением церебральной активности.

Настоящее состояние: ребенок на ИВЛ в связи с частыми эпизодами апноэ и тонических судорог. Респираторная поддержка в режиме IPPV с параметрами: Pin 20 см вод. ст., PEEP 7 см вод. ст., Freg 60, FiO_2 60%, Flow 8 л/мин, Tin 0,35 с, I:E 1:3. Сатурацию удерживает в пределах 90–92%.

Поза вынужденная с запрокидыванием головы. Кратковременный горизонтальный нистагм, «блуждающий взгляд». АД 45/25 мм рт. ст., в связи с чем начата терапия допамином и добутрексом.

Ребенок тепло не удерживает. Реакция на осмотр вялая в виде появления единичных движений в конечностях. Большой родничок 3,5×3,5 см; малый родничок 1,0×1,0 см. Сагиттальный шов с расхождением до 0,3 мм.

Рефлексы периода новорождённости угнетены. Мышечная гипотония.

Кожные покровы бледные с мраморным рисунком. Акроцианоз.

Аускультативно дыхание ослабленное; крепитирующие хрипы больше в нижних отделах. Тоны сердца приглушены, систолический шум с максимум во 2 и 3 точках аускультации. ЧСС 174 в минуту.

Живот мягкий, участвует в акте дыхания. Печень +1,5 см из-под края реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Стул меконий. Диурез 1,5 мл/кг/ч.

Клинический анализ крови: *при рождении:* Hb 160 г/л, эр. $4{,}5\times10^{12}$/л, лейк. 11×10^{9}/л, с/я 63%, п/я 4%, лимф. 25%, эоз. 2%, мон. 6%, тромб. 160×10^{9}/л, СОЭ 3 мм/ч; *через 12 часов после рождения:* Hb 140 г/л, эр. $4{,}3\times10^{12}$/л, лейк. $9{,}0\times10^{9}$/л, тромб. 150×10^{9}/л, СОЭ 4 мм/ч.

Газы капиллярной крови: pH 6,96, pO_2 25 мм рт. ст., pCO_2 78 мм рт. ст., BE -9 ммоль/л, содержание кислорода во вдыхаемом воздухе 60%, SpO_2 90%, уровень лактата 3,2, уровень глюкозы 2,3 ммоль/л, уровень ионизированного кальция 0,85.

НСГ на момент осмотра: неоднородно повышена эхогенность перивентрикулярных зон.

Задание:

1. Поставьте диагноз:

основной _____

_____

_____

осложнения _____

_____

_____

_____

сопутствующий _____

_____

_____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

3. Проведите дифференциальную диагностику: _____

4. Составьте план лечения: _____

Задача 3.3

Мальчик 4 дней жизни находится в отделении патологии новорожденных.

Анамнез жизни: ребенок от 25-летней матери, страдающей хроническим пиелонефритом. Беременность 1-я; во 2-й половине беременности выявлены изменения в анализах мочи (лейкоцитурия, умеренная протеинурия); не лечилась. Из влагалища высеяна *E. coli* $\times 10^6$.

Роды срочные, на сроке 36–37 недель. Длительный безводный промежуток 28 часов. Ребёнок закричал после аспирации слизи из верхних дыхательных путей. Оценка по шкале Апгар 5/6 баллов. Масса тела при рождении 2800 г, рост 50 см, окружность головы 36 см, окружность грудной клетки 36 см.

Семейный анамнез: не отягощён.

Анамнез болезни: с рождения ребёнок к груди матери не прикладывался. Нуждался в проведении оксигенотерапии. С 1-х суток отмечались вялость, срыгивание околоплодными водами. Вскармливался из рожка, сосал вяло. При беспокойстве появлялся тремор конечностей. Периодически навязчивые движения языка. Рефлексы периода новорождённости угнетены. Мышечная гипотония.

На 2-й день жизни отмечался подъем температуры до 39,0°С. Наблюдается церебральное возбуждение, срыгивание «фонтаном». Ребенок переведен в стационар.

Настоящее состояние: при поступлении состояние тяжелое. Т 39,0°С, ЧСС 160 в минуту. Крик мозговой. Положительный симптом Лессажа.

Кожные покровы с сероватым оттенком.

Аускультативно легкие: дыхание ослабленное, хрипов нет.

Тоны сердца ритмичные, приглушены.

Живот умеренно вздут, участвует в акте дыхания. Печень +2,0 см из-под края реберной дуги. Селезенка у края реберной дуги. Стул желтого цвета, с непереваренными комочками и прожилками слизи.

Анализ спиномозговой жидкости: белок 2,5 г/л, цитоз 1300 в мл: нейтрофилы 70%, лимфоциты 30%.

Бактериологическое исследование: материал в работе.

Задание:

1. Поставьте диагноз:

основной _____

осложнения

сопутствующий

2. Составьте план обследования:

3. Проведите дифференциальную диагностику:

4. Составьте план лечения:

Задача 3.4

Недоношенный мальчик 2-х суток жизни.

Анамнез жизни: ребёнок 36 недель гестации, от женщины 32 лет. Роды 1-е, преждевременные, самопроизвольные, в головном предлежании. Роды осложнились вторичной слабостью родовой деятельности, родостимуляцией окситоцином; 1-й период — 12 ч, 2-й период — 30 минут. Безводный промежуток 15 часов. Масса тела при рождении 4050 г, рост 49 см. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов.

Семейный анамнез: не отягощён.

Анамнез болезни: состояние после рождения удовлетворительное. Отмечаются родовая опухоль и подкожная гематома теменно-затылочной области.

Через 1 сутки после рождения ребенок беспокойный. Крик резкий, мозговой. Жадно сосет, периодически срыгивает. Выражено двигательное возбуждение.

Настоящее состояние: общее состояние ребёнка тяжёлое. Т 38,9°С, масса 3970 г, ЧД 56 в минуту, ЧСС 160 в минуту. Гиперэстезия. Во время осмотра — клонико-тонические судороги.

Мышечный тонус повышен. Рефлексы периода новорождённости оживлены.

Кожные покровы субиктеричные, чистые. Пуповина под лигатурой, мумифицируется.

Аускультативно в легких: дыхание ослабленное везикулярное, проводится равномерно; хрипов нет.

Тоны сердца звучные, ритм правильный.

Живот мягкий, доступен пальпации. Печень +1,5 см ниже края рёберной дуги. Селезенка у края реберной дуги.

Стул — переходный. Моча светлая.

Клинический анализ крови (1-е сутки жизни): Hb 165 г/л, эр. $4{,}2\times10^{12}$/л, лейк. 18×10^{9}/л, с/я 58%, п/я 10%, лимф. 24%, эоз. 2%, мон. 6%, тромб. 260×10^{9}/л, СОЭ 3 мм/ч.

Газы капиллярной крови: pH 7,32, pO_2 48 мм рт. ст., pCO_2 44 мм рт. ст. BE -2,8 ммоль/л, SpO_2 92%, лактат 1,2, глюкоза 4,3 ммоль/л, ионизированный кальций 1,05.

Анализ спинномозговой жидкости (2-е сутки жизни): цвет кровянистый, слегка мутноватый, сахар 1,6 ммоль/л, белок 2,2 г/л, цитоз 300 (90% эритроцитов).

Задание:

1. Поставьте диагноз:

основной _____

_____

_____

осложнения _____

_____

_____

_____

сопутствующий _____

_____

_____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

_____

_____

_____

_____

3. Проведите дифференциальную диагностику: _____

_____

_____

_____

_____

_____

4. Составьте план лечения: _____

_____

_____

_____

_____

Задача 3.5

Недоношенный ребенок, 2-е сутки жизни.

Анамнез жизни: ребёнок от женщины 32 лет. Беременность первая, без особенностей. Роды преждевременные в сроке 35–36 недель, самопроизвольные, в головном предлежании. Эпидуральная анестезия. Роды осложнились вторичной слабостью родовой деятельности, родостимуляция окситоцином; 1-й период — 12 часов, 2-й период — 30 минут. Затруднение выведения плечиков. Масса тела при рождении 3890 г, рост 53 см. Оценка по шкале Апгар 8/8 баллов.

Семейный анамнез: не отягощён.

Анамнез болезни: состояние после рождения удовлетворительное. Отмечаются родовая опухоль и подкожная гематома теменно-затылочной области. Мышечный тонус рук асимметрично снижен: D>S. Объем активных движений в левой руке снижен. Рефлексы орального автоматизма живые; ладонно-ротовой слева – , справа +; хватательный слева ±, справа +; Моро слева ±, справа +; опоры +, ползанья +, защитный +.

При положении ребенка на ладони лицом вниз левая рука свисает. Отсутствует сухожильный рефлекс двуглавой мышцы слева.

Настоящее состояние: общее состояние ребёнка стабильное. ЧД 48 в минуту, ЧСС 130 в минуту. Неврологический статус прежний. Ребёнок на грудном вскармливании, сосет охотно. Крик эмоциональный.

Кожные покровы розовые, чистые. Пуповина под прищепкой, мумифицируется.

Аускультативно в легких: дыхание ослабленное везикулярное, проводится равномерно; хрипов нет.

Тоны сердца звучные, ритм правильный.

Живот мягкий, доступен пальпации. Печень +1,5 см ниже края рёберной дуги. Селезенка у края реберной дуги. Стул переходный. Моча светлая.

Клинический анализ крови (1-е сутки жизни): Hb 190 г/л, эр. $5{,}4\times10^{12}$/л, лейк. 12×10^{9}/л, с/я 60%, п/я 4%, лимф. 28%, эоз. 2%, мон. 6%, тромб. 260×10^{9}/л, СОЭ 3 мм/ч.

Газы капиллярной крови: pH 7,34, pO_2 53 мм рт. ст., pCO_2 44 мм рт. ст., BE -2,8 ммоль/л, SpO_2 92%, лактат 1,2, глюкоза 4,3 ммоль/л, ионизированный кальций 0,95.

НСГ (на 2-е сутки жизни): незначительно повышена эхогенность перивентрикулярных зон.

Задание:

1. Поставьте диагноз:

основной _____

_____

_____

осложнения _____

_____

_____

_____

сопутствующий _____

_____

_____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

_____

_____

3. Проведите дифференциальную диагностику: _____

4. Составьте план лечения: _____

4. Исходящий тестовый контроль

Укажите правильный ответ:

1. Акушерский парез типа Дюшенна–Эрба характеризуется:
   А) периферическим парезом ног
   Б) центральным монопарезом руки
   В) периферическим парезом проксимального отдела руки
   Г) периферическим парезом дистального отдела руки

2. Акушерский парез типа Дежерина–Клюмпке характеризуется:
   А) центральным монопарезом ноги
   Б) центральным монопарезом руки
   В) периферическим парезом дистального отдела руки
   Г) периферическим парезом проксимального отдела руки

3. При болезни двигательного нейрона у новорожденных отмечаются:
   А) судороги
   Б) гипотония
   В) брадикардия
   Г) рефлекс Моро

4. Отмена антиэпилептических препаратов осуществляется:
   А) через 1 год клинической ремиссии
   Б) через 2 года клинической ремиссии
   В) через 3 года клинической ремиссии
   Г) через 5 лет клинической ремиссии

5. Детский церебральный паралич в первые месяцы жизни может быть заподозрен на основании:
   А) патологической постуральной активности
   Б) тенденции к микроцефалии
   В) патологической глазодвигательной симптоматики
   Г) патологического прироста окружности головы

6. Пренатальная зондовая диагностика проводится при подозрении на:

А) прогрессирующую мышечную дистрофию Дюшенна
Б) детский церебральный паралич
В) врожденный гипотиреоз
Г) перивентрикулярную лейкомаляцию

7. Производить пункцию верхнего сагиттального синуса у новорожденных детей следует:
А) в области большого родничка
Б) в центре теменной области
В) на 2 см выше наружного слухового похода
Г) на 3–5 см выше переносицы

8. Для клинической картины церебральной ишемии I степени характерны:
А) тремор рук, спонтанный рефлекс Моро, расширение зон сухожильных рефлексов
Б) судороги, гипертензионный синдром, патологический прирост окружности головы
В) гипертезия, ригидность затылочных мышц
Г) мышечная гипотония, вялость, увеличение размеров большого родничка

9. При лечении гнойного менингита у новорожденных используют:
А) антибиотики в максимальных возрастных дозах
Б) антибиотики в минимальных возрастных дозах
В) антибиотики в средневозрастных дозах
Г) обязательно проводят ежедневные спиномозговые пункции

10. Для пери- и интравентрикулярных кровоизлияний II–III степени характерны:
А) судороги
Б) гипертонус мышц
В) повышение двигательной активности
Г) оживление физиологических рефлексов

11. Показания для проведения спинномозговой пункции у новорожденных:
А) судороги
Б) гипербилирубинемия
В) отечный синдром
Г) уровень прокальцитонина более 5 нг/мл

12. При кефалогематоме у новорожденных выявляется:
А) опухолевидное образование, ограниченное областью отдельных костей черепа
Б) опухолевидное образование, захватывающее область нескольких костей черепа
В) гиперемия кожи в области кефалогематомы
Г) парез взора на стороне поражения

13. Локализация внутрижелудочкового кровоизлияния II степени:
А) субэпендимальная
Б) интравентрикулярная
В) перивентрикулярная
Г) дно IV желудочка

14. Локализация внутрижелудочкового кровоизлияния III степени:
А) субэпендимальная
Б) перивентрикулярная
В) дно IV желудочка
Г) передние рога боковых желудочков

15. У недоношенных детей чаще встречаются поражения ЦНС:
А) гипоксического генеза
Б) инфекционного генеза
В) травматического генеза
Г) метаболического генеза

16. Герминтативный матрикс определяется в области:
А) боковых желудочков
Б) дна IV желудочка
В) III желудочка
Г) сильвиева водопровода

17. Выраженность клинических проявлений при церебральной ишемии II степени сохраняется в течение:
А) 3–5 дней
Б) 7–10 дней
В) более 10 дней
Г) более месяца

18. Локализация внутрижелудочкового кровоизлияния I степени:
А) субэпендимальная
Б) интравентрикулярная
В) дно IV желудочка
Г) перивентрикулярная

19. Основная причина развития перивентрикулярной лейкомаляции:
А) недостаточная миелинизация периферических нервных волокон
Б) высокая проницаемость гематоэнцефалического барьера
В) наличие герминтативного матрикса
Г) незрелость венозных синусов

20. Какую из предложенных схем эмпирической антибактериальной терапии следует выбрать для лечения позднего неонатального менингита:
А) меронем 120 мг/кг и ампициллин 100 мг/кг
Б) гентамицин 4 мг/кг и ампициллин 100 мг/кг
В) цефтриаксон 50 мг/кг и аугментин 100 мг/кг в максимальной возрастной дозировке
Г) меронем 120 мг/кг и ванкомицин 40 мг/кг

21. При диагностике первичного субарахноидального кровоизлияния наиболее информативным является:
А) рентгенограмма черепа
Б) люмбальная пункция
В) НСГ
Г) КТ

22. Для клинической картины грибкового менингита характерно:
А) выраженные симптомы интоксикации
Б) появление очаговой симптоматики
В) выраженные менингиальные знаки
Г) отсутствие клинических проявлений

23. При манифестации вирусного менингита в 1-е сутки жизни в клинической картине чаще наблюдается:
А) выраженные симптомы интоксикации
Б) судорожный синдром
В) быстро прогрессирующий гипертензионный синдром
Г) синдром возбуждения ЦНС

24. Для клинической картины бактериального менингита у новорожденного характерно:
А) гипертермия
Б) симптом Кернига
В) «звездчатая сыпь»
Г) повышение мышечного тонуса по типу «зубчатого колеса»

25. В спинномозговой жидкости при бактериальном менингите определяется:
А) нейтрофильный цитоз
Б) снижение уровня белка
В) белково-клеточная диссоциация
Г) отрицательная реакция Панди

26. В спинномозговой жидкости при вирусном менингите определяется:
А) нейтрофильный цитоз
Б) снижение уровня белка
В) белково-клеточная диссоциация
Г) лимфоцитарно-моноцитарный цитоз

27. В спинномозговой жидкости при грибковом менингите определяется:
А) нейтрофильный цитоз
Б) белково-клеточная диссоциация
В) свежие эритроциты
Г) большое количество свежих эритроцитов

28. Для изолированного внутриутробного вирусного энцефалита характерно:
А) нейтрофильный цитоз до 1000 в мл
Б) выраженные симптомы интоксикации
В) быстро прогрессирующий гидроцефальный синдром
Г) очаговая симптоматика

29. При церебральной ишемии III степени могут наблюдаться:
    А) повторные судороги
    Б) снижение церебральной активности менее 10 дней
    В) наличие светлого промежутка сразу после рождения
    Г) мышечный гипертонус

30. Для лечения отека мозга при раннем неонатальном менингите используют:
    А) петлевые диуретики, глюкокортикоиды
    Б) канальцевые диуретики
    В) калийсберегающие мочегонные, глюкокортикоиды
    Г) осмотические диуретики

5. Список рекомендуемой литературы

5.1. Основная:

1. Неонатология. Учебное пособие в 2 тт. / Н.П. Шабалов. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016. Т. I. С. 518–576.
2. Детские болезни / Под ред. Н.Н. Володина, Ю.Г. Мухиной. М.: Династия, 2011. Т. 1. Неонатология. С. 471–556.

5.2. Дополнительная:

1. Неонатология: Национальное руководство. Краткое издание / Под ред. Н.Н. Володина. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013. С. 359–410.
2. Неонатология. Национальное руководство / Под ред. Н.Н. Володина. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. С. 335–393.
3. Практическое руководство по неонатологии / Под ред. Г.В. Яцык. М.: Медицинское информационное агентство, 2008. Ср. 94–96, 274–286.
4. Антибиотики и химиотерапия. Белкина А.А) 2000 г.- №7, - стр. 22-36.
5. Гнойные менингиты у новорожденных. Методические рекомендации / Под ред. Н.Н. Володина. М.: РАСПМ, 2009. 34 с.
6. Классификация перинатальных поражений нервной системы и их последствий у детей первого года жизни. Методические рекомендации / Под ред. Н.Н. Володина. М.: РАСПМ, 2007. 30 с.
7. Неонатология / Под ред. Т.Л. Гомеллы, М.Д. Каннигама, Ф.Г. Эяля. В 2 тт. М.: БИНОМ лаборатория знаний, 2015. Т. I. С. 259–272, 375–377, 354–364, 654–664.
8. Неонатология / Под ред. Т.Л. Гомеллы, М.Д. Каннигама, Ф.Г. Эяля. В 2 тт. М.: БИНОМ лаборатория знаний, 2015. Т. II. С. 165–173, 280–295, 331–335.
9. Рооз Р., Генцель-Боровичени О., Прокитте Г. Неонатология. Практические рекомендации. М.: Медицинская литература, 2011. С. 426–449.
10. Fox G., Hoque N., Watts T. Oxford hand book of neonatology. Oxford: Oxford University Press, 2017. P. 235–274.
11. Lacy Gomella T. Neonatology. Management, procedures, on-call problems, diseases, and drugs. N.Y.: McGraw-Hill Education, 2013. P. 181–188, 521–536, 657–662, 724–731, 754–756, 857–864.
12. Avery's diseases of the newborn / Eds. C.A. Gleason, S.U. Devaskar. Philadelphia: Saunders, 2012 P. 820–900.

ТЕМА 4.
Геморрагический синдром у новорождённых детей

Цель

На основании теоретических знаний и практических навыков уметь выделять основные анамнестические данные, клинико-лабораторные синдромы при различной кровоточивости у новорождённых, а также уметь проводить дифференциальную диагностику и знать основные алгоритмы терапевтической тактики при геморрагическом синдроме различного генеза у новорождённых детей.

Вопросы для самоподготовки

1. Общие сведения о физиологии и патологии гемостаза у новорождённых детей.
2. Коагулопатии (геморрагическая болезнь новорождённого, гемофилии, болезнь Виллебранда, гипо-афибриногенемии, дефицит VII фактора, дефицит XIII фактора).
3. Тромбоцитопении (трансиммунная, аллоиммунная). Врожденный гипо-амегакариоцитоз.
4. Тромбоцитопатии (наследственные и приобретенные). Синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания крови — ДВС.
5. Тромбозы у новорождённых детей.

По результатам изучения этой темы

Студент должен знать:
- анатомо-физиологические особенности системы гемостаза и их клиническое значение в адаптации и патогенезе геморрагического синдрома у новорождённых детей;
- этиологию и патогенез первичных и вторичных заболеваний у новорождённых, сопровождающихся геморрагическим синдромом;
- классификацию генетически детерминированных и вторичных заболеваний у новорождённых детей, сопровождающихся геморрагическим синдромом;
- особенности клинической картины заболеваний как генетически детерминированных, так и вторичных, обусловленных коагулопатиями, тромбоцитопениями, тромбоцитопатиями и гипокоагуляцией в сочетании с тромбоцитопенией;
- дифференциально-диагностические критерии, включая анамнез, тип кровоточивости и лабораторно-инструментальные данные при различных заболеваниях у новорождённых, сопровождающихся геморрагическим синдромом;
- основные анамнестические, клинические и лабораторно-инструментальные критерии диагностики заболеваний с тромботическими осложнениями у новорождённых детей;
- основные принципы лечения как генетически детерминированных, так и вторичных заболеваний, как с тромботическими осложнениями, так и сопровождающихся геморрагическим синдромом у новорождённых детей.

Студент должен уметь:
- оценить генетический, соматический и акушерско-гинекологический анамнез матери, а также анамнез жизни и анамнез заболеваний, сопровождающихся геморрагическим синдромом у новорождённых детей;
- владеть методикой обследования новорождённых детей с заболеваниями, сопровождающимися как геморрагическим синдромом, так и тромботическими осложнениями;

- выделить основные симптомы и синдромы заболеваний, как сопровождающихся геморргагическим синдромом, так и тромботическими осложнениями у новорождённых детей;
- составлять дифференциально-диагностические алгоритмы заболеваний, сопровождающихся как геморрагическим синдромом, так и тромботическими осложнениями у новорождённых детей;
- на основании анамнеза, клиники и лабораторно-инструментальных данных оценить степень тяжести состояния ребёнка с заболеваниями, сопровождающимися как геморрагическим синдромом, так и тромботическими осложнениями, с целью назначить адекватную терапию новорождённым детям;
- составлять план лечения и выписывать рецепты на назначенные лекарственные препараты, дать рекомендации по питанию ребёнка, а также составить план диспансерного наблюдения детей с заболеваниями, сопровождающимися как геморрагическим синдромом, так и тромботическими осложнениями.

1. Задания для внеаудиторной самостоятельной работы

1.1. Кратко и схематично отразите основные патогенетические звенья изоиммунной тромбоцитопении.

_____

_____

_____

_____

_____

_____

_____

1.2. Заполните таблицу, распределяя заболевания у новорождённых детей по звеньям нарушения гемостаза

Заболевания, сопровождающиеся геморрагическим синдромом у новорождённых		
Заболевания, сопровождающиеся коагулопатиями	**Заболевания, сопровождающиеся тромбоцитопениями**	**Заболевания, сопровождающиеся тромбоцитопатиями**

1.3. Заполните таблицу «Список лекарственных средств используемых при лечении изучаемых заболеваний»

Международное название (впишите латинское название)	**Основные торговые название**	**Форма выпуска**	**Способ введения и возрастные дозировки**
Этамзилат натрия			
Викасол			
Аминокапроновая кислота			
Конакион			
Гепарин			

2. Задания для аудиторной самостоятельной работы

2.1. Из представленного списка клинических симптомов выберите симптомы, характерные для пациентов с нижеперечисленными диагнозами:

синдром церебральной возбудимости, околососковый кружок грудной железы 2 мм, кожные геморрагии в предлежащей части и ягодицах, обильные лануго, мелена, обширные кожные экхимозы, желтушность кожных покровов, темный цвет мочи, внезапно возникающие экхимозы и петехии, увеличение размеров печени, петехии, апноэ, гематомезис, экхимозы, синдром церебральной депрессии, кровоточивость со слизистых оболочек, исчерченность стоп менее 1/3, кефалогематома, кровотечение при отпадении остатка пуповины, легочное кровотечение, бледность кожных покровов, периодическая ахолия стула.

1. Доношенный мальчик, 5 суток. Геморрагическая болезнь новорожденных, классическая форма. Инфекция мочевыводящих путей. _____

_____

_____

_____

2. Доношенный мальчик, 1-е сутки. Геморрагическая болезнь новорожденных, ранняя форма. Морфофункциональная незрелость. _____

_____

_____

_____

3. Доношенный мальчик, 10-е сутки. Геморрагическая болезнь новорожденных, поздняя форма. Синдром сгущения желчи. _____

_____

_____

_____

4. Девочка, 2 суток. Болезнь Виллебранда (уровнь фактора Виллебранда в крови более 5%). __

_____

_____

_____

5. Доношенная девочка, 3 суток. Трансиммунная тромбоцитопения. Мочекислый диатез. _____

_____

_____

_____

2.2. Заполните бланк клинического анализа крови больным со следующими диагнозами:

1. Доношенный мальчик, 5 суток. Геморрагическая болезнь новорожденных, классическая форма. Инфекция мочевыводящих путей.
2. Доношенный мальчик, 1-е сутки. Геморрагическая болезнь новорожденных, ранняя форма. Морфофункциональная незрелость.
3. Доношенный мальчик, 10-е сутки. Геморрагическая болезнь новорожденных, поздняя форма. Синдром сгущения желчи.
4. Девочка, 2 суток. Болезнь Виллебранда (уровнь фактора Виллебранда в крови более 5%)
5. Доношенная девочка, 3 суток. Трансиммунная тромбоцитопения. Мочекислый диатез.

Показатель	**Значение**			
	1	**2**	**3**	**4**
Гемоглобин, г/л				
Эритроциты, $\times 10^{12}$/л				
Цветовой показатель				
Ретикулоциты, ‰				
Тромбоциты, $\times 10^{9}$/л				
Лейкоциты, $\times 10^{9}$/л				
полиморфноядерные, %				
сегментоядерные, %				
Эозинофилы, %				
Базофилы, %				
Лимфоциты, %				

Моноциты, %				
Плазматические клетки, %				
СОЭ, мм/ч				

2.3. Заполните бланк биохимического анализа крови:

1. Доношенный мальчик, 5 суток. Геморрагическая болезнь новорожденных, классическая форма. Инфекция мочевыводящих путей.
2. Доношенный мальчик, 1-е сутки. Геморрагическая болезнь новорожденных, ранняя форма. Морфофункциональная незрелость.
3. Доношенный мальчик, 10-е сутки. Геморрагическая болезнь новорожденных, поздняя форма. Синдром сгущения желчи.
4. Девочка, 2 суток. Болезнь Виллебранда (уровнь фактора Виллебранда в крови более 5%).
5. Доношенная девочка, 3 суток. Трансиммунная тромбоцитопения. Мочекислый диатез.

Показатель	1	2	3	4	5	Норма
Общий белок						47–65 г/л
Альбумины						28–44 г/л (53–56%)
Глобулины						43,3–33,2%
Мочевина						1,8–6,4 ммоль/л
Креатинин						27–88 мкмоль/л
Билирубин общий						8,55–20,5 мкмоль/л
Билирубин свободный						6,41–15,38 мкмоль/л
Билирубин связанный						2,14–5,12 мкмоль/л
АЛТ						<45 Ед/л
АСТ						<40 Ед/л
γ-Глутамилтрансфераза						<204 Ед/л
Креатининфосфокиназа						<295 Ед/л
Калий						4,66–6,6 ммоль/л
Натрий						135–155 ммоль/л
Магний						0,66–0,95 ммоль/л
Кальций						1,8–2,8 ммоль/л
Хлориды						95–115 ммоль/л
Фосфор неорганический						1,3–3,0 ммоль/л
Железо						9,8–33,5 ммоль/л

Глюкоза						2,6–6,6 ммоль/л
СРБ						0–5 мг/л
PCT						<0,5 нг/мл

2.4. Заполните бланк коагулограммы пациентов со следующими диагнозами:

1. Доношенный мальчик, 5 суток. Геморрагическая болезнь новорожденных, классическая форма. Инфекция мочевыводящих путей.
2. Доношенный мальчик, 1-е сутки. Геморрагическая болезнь новорожденных, ранняя форма. Морфофункциональная незрелость.
3. Доношенный мальчик, 10-е сутки. Геморрагическая болезнь новорожденных, поздняя форма. Синдром сгущения желчи.
4. Девочка, 2 суток. Болезнь Виллебранда (уровнь фактора Виллебранда в крови более 5%).
5. Доношенная девочка, 3 суток. Трансиммунная тромбоцитопения. Мочекислый диатез.

Показатели коагулограммы	**Значение**				
	1	**2**	**3**	**4**	**5**
Протромбиновое время, с					
Протромбиновый индекс, %					
АЧТВ, с					
Тромбиновое время, с					
Фибриноген, г/л					
D-димер, нг/мл					

3. Задания для совместной работы с преподавателем

Задача 3.1

Доношенный мальчик, 3 суток, находится в детском отделении родильного дома.

Анамнез жизни: ребёнок от женщины 27 лет, страдающей хроническим пиелонефритом, хроническим колитом и дисбактериозом кишечника. Беременность 1-я, протекавшая с обострением хронического пиелонефрита во II триместре. Роды срочные, самопроизвольные, в головном предлежании. ГВ 37–38 недель. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Масса 3350 г. Ребенок приложен к груди в родильном зале.

Семейный анамнез: не отягощён.

Анамнез болезни: ребёнок находился на совместном пребывании с матерью. Получал грудное кормление. На 3-и сутки жизни однократно срыгнул створоженным молоком с примесью «кофейной гущи».

Настоящее состояние: общее состояние ребёнка средней тяжести. Проявляет общее беспокойство. Не кормится. Крик громкий, непродолжительный. Периодически мелкоразмашистый тремор верхних конечностей. Спонтанный рефлекс Моро 1-я фаза, Бабинского, нижний хватательный. Поза полуфлексорная. Термолабилен.

Большой родничок 2,0×2,0 см, на уровне костей черепа. Лицо симметричное: Д=S. На слизистой языка белый налёт.

Кожные покровы субиктеричные. Лануго. Петехиальная сыпь на лице, туловище, конечностях. Кровоизлияния в склеры. Отмечается кровотечение при отпадении пуповинного остатка.

Аускультативно в лёгких: ослабленное везикулярное дыхание. ЧД 50 в минуту. Тоны сердца ритмичные, приглушены. ЧСС 158 в минуту.

Живот мягкий, доступен пальпации. Печень +2,0 см ниже края рёберной дуги. Селезёнка в подреберье.

Наружные половые органы сформированы по мужскому типу. Водянка левого яичка.

Стул переходный. Моча светлая. Диурез 3,7 мл/кг/ч.

Клинический анализ крови: Hb 140 г/л, эр. $4{,}3\times10^{12}$/л, ретик. 6%; цв.п. 0,98, лейк. $12{,}0\times10^{9}$/л, п/я 6%, с/я 49%, эоз. 1%, лимф. 36%, мон. 8%, тромб. 250×10^{9}/л.

Время свертывания по Сухареву 6 с.

Время кровотечения по Дюке 3 мин 2 с.

Коагулограмма:

Показатель	**Результат**	**Норма**
Протромбиновое время, с	18,4	13–16
Протромбиновый индекс, %	90,8	70–140
АЧТВ, с	80,8	45–60
Тромбиновое время, с	11	10–16
Фибриноген, г/л	2,3	1,3–3,0
D-димер, нг/мл	260	0–500
МНО	0,9	0,8–1,1

Задание:

1. Поставьте диагноз:

основной _____

_____

_____

осложнения _____

_____

_____

_____

сопутствующий _____

_____

_____

2. Составьте план дополнительного обследования: _____

_____

_____

_____

3. Проведите дифференциальную диагностику: _____

_____

4. Составьте план лечения: _____

Задача 3.2

Доношенный мальчик, 7-е сутки, находится в ОИТН.

Анамнез жизни: ребёнок от матери 26 лет, страдающей эндометритом. На протяжении беременности женщина курила. Беременность 2-я, протекавшая с анемией в III триместре. Из влагалища периодически высевались гарднареллы. Роды 1-е, срочные, в сроке гестации 38 недель. Однократное тугое обвитие пуповины вокруг шеи. Оценка по шкале Апгар 3/4 балла. Масса 2880 г. АВС-реанимация с проведением ИВЛ мешком и маской 100% O_2.

Семейный анамнез: не отягощён.

Анамнез болезни: в раннем неонатальном периоде дважды отмечалось легочное кровотечение. Проводилась ИВЛ с жёсткими параметрами.

Настоящее состояние: общее состояние ребёнка тяжёлое, в динамике с улучшением. Находится на CPAP-терапии: FiO_2 30%, Flow 6 л/мин, PEEP 4 см вод. ст., SpO_2 94%, ЧД 46 в минуту, ЧСС 138 в минуту, АД 68/42 мм рт. ст. Реакция на осмотр вялая. Периодически срыгивает. За время наблюдения весовая кривая плоская. Вскармливается через зонд смесью «Nestogen» по 1 мл.

Рефлексы периода новорождённости угнетены. Мышечный тонус снижен.

Кожные покровы иктеричные. Тотальная мраморность. Пуповина под лигатурой, мумифицируется. Видимые слизистые бледно-розового цвета.

Аускультативно в лёгких: дыхание ослабленное в задненижних отделах; рассеянные крепитирующие и единичные сухие хрипы.

Тоны сердца ритмичные, приглушены; систолический шум на верхушке.

Живот несколько вздут, участвует в акте дыхания. Печень +2,5 см ниже края рёберной дуги. Селезёнка в подреберье.

Стул с примесью зелени и слизи. Моча светлая. Диурез 4,7 мл/кг/ч.

Клинический анализ крови: Hb 100 г/л, эр. $3{,}8\times10^{12}$/л, цв. п. 0,85, тромб. 150×10^{9}/л, лейк. 12×10^{9}/л, п/я 8%, с/я 53%, лимф. 38%, мон. 6%.

Время свертывания по Сухареву: 3 с.

Время кровотечения по Дюке: 3 мин 2 с.

Коагулограмма:

Показатель	Результат	Норма
Протромбиновое время, с	16,4	13–16
Протромбиновый индекс, %	85,8	70–140
АЧТВ, с	35,8	45–60
Тромбиновое время, с	11	10–16
Фибриноген, г/л	3,3	1,3–3,0
D-димер, нг/мл	300	0–500
МНО	0,8	0,8–1,1

МРТ головного мозга: МР-картина тромбоза поперечного венозного синуса в стадии частичной реконвализации.

Задание:

1. Поставьте диагноз:

основной _____

_____

_____

осложнения _____

_____

_____

_____

сопутствующий _____

_____

_____

2. Составьте план дополнительного обследования: _____

_____

_____

_____

3. Проведите дифференциальную диагностику: _____

_____

_____

_____

4. Составьте план лечения: _____

_____

_____

_____

_____

_____

Задача 3.3

Доношенный мальчик, 10-е сутки.

Анамнез жизни: ребёнок от матери 39 лет. Беременность 3-я, протекавшая на фоне кандидоза, многоводия, анемии. На втором скрининговом УЗИ в 22 недели поставили диагноз: Кистозно-аденоматозный порок развития левого легкого. Сердце плода смещено в правую половину грудной клетки. Правое легкое поджато. Индекс, отражающий степень гипоплазии легких, составляет 0,8. От дальнейших обследований беременная отказалась.

Роды 2-е, срочные, в головном предлежании, на сроке гестации 38–39 недель. Оценка по шкале Апгар 5/6 баллов. Масса 3680 г.

Семейный анамнез: бабушка по материнской линии страдает бронхиальной астмой.

Анамнез болезни: на 2-е сутки жизни ребёнок оперирован по поводу аденоматоза верхней доли левого легкого. В послеоперационном периоде новорождённый находился на ИВЛ и получал длительную инфузионную терапию через центральный венозный катетер.

Настоящее состояние: общее состояние ребёнка тяжёлое. Т 37,2°С. Масса 2958 г. ЧД 40 в минуту, ЧСС 158 в минуту, АД 67/42 мм рт. ст. Находится на респираторной поддержке методом

CPAP: FiO_2 35%, SpO_2 90%. Реакция на осмотр вялая. Вскармливается через зонд. У ребенка появились отек и гиперемия нижней конечности слева.

Рефлексы периода новорожденности: орального автоматизма — вялые; спинального — угнетены. Мышечная гипотония. Кожные покровы субиктеричные, чистые.

Аускультативно в лёгких: дыхание слева ослабленное. Тоны сердца ритмичные, приглушены.

Живот мягкий, не вздут, участвует в акте дыхания. Печень +2,0 см ниже края рёберной дуги. Селезёнка в подреберье.

Стул жёлтый, кашицеобразный. Моча светлая. Диурез 5,2 мл/кг/ч.

Клинический анализ крови: Hb 132 г/л, эр. $4{,}2\times10^{12}$/л, цв. п. 0,90, ретик. 6%, лейк $12{,}0\times10^{9}$/л, п/я 6%, с/я 49%, эоз. 1%, лимф. 36%, мон. 8%, тромб. 260×10^{9}/л.

Время свертывания по Сухареву: 4 с.

Время кровотечения по Дюке: 5 мин.

Коагулограмма:

Показатель	**Результат**	**Норма**
Протромбиновое время, с	13,4	13–16
Протромбиновый индекс, %	90,8	70–140
АЧТВ, с	20,8	45–60
Тромбиновое время, с	10	10–16
Фибриноген, г/л	4,0	1,3–3,0
D-димер, нг/мл	600	0–500
МНО	0,75	0,8–1,1

Задание:

1. Поставьте диагноз:

основной _____

_____

_____

осложнения _____

_____

_____

сопутствующий _____

_____

_____

2. Составьте план дополнительного обследования: _____

_____

_____

_____

3. Проведите дифференциальную диагностику: _____

_____

_____

_____

4. Составьте план лечения: _____

_____

_____

_____

_____

Задача 3.4

Доношенная девочка, 2 суток, находится в ОИТН.

Анамнез жизни: ребёнок от матери 25 лет. Беременность 1-я, протекала без особенностей.

Роды срочные, естественным путём, осложненные слабостью второго периода (применялся окситоцин). Масса 3400 г, рост 51 см. ГВ 38 недель. Оценка по шкале Апгар 8/9 баллов.

Семейный анамнез: у дедушки ребенка бывают длительные носовые кровотечения и легко образуются экхимозы. Мать ребенка отмечает, что у нее иногда бывают длительные носовые кровотечения, легко образуются экхимозы, на которые она не обращала особого внимания.

Анамнез болезни: у ребенка в 1-е сутки жизни выявлена кефалогематома 5×6×3 см, флюктуирует. Имеются экхимозы в области головы, петехии на груди и верхних конечностях.

К концу 1-х суток жизни спонтанно началось кровотечение из культи пуповины.

Настоящее состояние: ребенок переведен в ОИТН, где была выполнена катетеризация кубитальной вены и взяты анализы крови. В месте венепункции из-под катетера также появилось необильное кровотечение, которое долго не останавливалось.

Клинический анализ крови: Hb 140 г/л, эр. $4{,}4\times10^{12}$/л, ретик. 6%, цв. п. 0,95, лейк. $15{,}0\times10^{9}$/л, п/я 6%, с/я 49%, эоз. 1%, лимф. 36%, мон. 8%, тромб. 230×10^{9}/л.

Время свертывания по Сухареву: 4 с.

Время кровотечения по Дюке: 5 мин.

Коагулограмма:

Показатель	**Результат**	**Норма**
Протромбиновое время, с	13	13–16
Протромбиновый индекс, %	90	70–140
АЧТВ, с	50	45–60
Тромбиновое время, с	12	10–16
Фибриноген, г/л	3,0	1,3–3,0
D-димер, нг/мл	450	0–500
МНО	0,95	0,8–1,1

Задание:

1. Поставьте диагноз:

основной _____

_____

_____

осложнения _____

_____

_____

_____

сопутствующий _____

_____

_____

2. Составьте план дополнительного обследования: _____

_____

_____

_____

3. Проведите дифференциальную диагностику: _____

_____

_____

4. Составьте план лечения: _____

_____

_____

_____

Задача 3.5

Доношенная девочка, 3-и сутки.

Анамнез жизни: ребёнок от матери 23 лет. Беременность 1-я, протекавшая без осложнений. Роды 1-е, срочные, на 39-й неделе, в головном предлежании. Оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Масса 3200 г, рост 51 см. Ребёнок находился на естественном вскармливании.

Семейный анамнез: у матери тромбоцитопеническая пурпура.

Анамнез болезни: на 3-и сутки жизни у ребёнка появилась петехиальная сыпь на сгибательной поверхности конечностей.

Настоящее состояние: общее состояние средней тяжести. Реакция на осмотр — усиление двигательной активности. Аппетит сохранен. Периодически — крупноразмашистый тремор конечностей; спонтанный рефлекс Бабинского, нижний хватательный.

Мышечный тонус несколько снижен. Рефлексы периода новорождённости средней живости. Кожные покровы мраморные. Пуповина под лигатурой, мумифицируется.

Аускультативно дыхание ослабленное везикулярное. ЧД 58 в минуту.

Сердечные тоны умеренно звучные, ритмичные. ЧСС 134 в минуту.

Живот мягкий, доступен пальпации. Печень выступает на 2 см из-под края реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Стул переходный. Диурез 4 мл/кг/ч.

Клинический анализ крови: Hb 160 г/л, эр. $5{,}7\times10^{12}$/л, ретик. 6%, цв. п. 0,99, лейк. $13{,}0\times10^{9}$/л, п/я 6%, с/я 49%, эоз. 1%, лимф. 36%, мон. 8%, тромб. 50×10^{9}/л.

Коагулограмма: ПВ, АЧТВ, ТВ, фибриноген, ПДФ, время свертывания по Сухареву в пределах нормы.

Время кровотечения по Дюке: увеличено.

Реакция агглютинации тромбоцитов ребенка и сыворотки крови матери — положительная.

Задание:

1. Поставьте диагноз:

основной _____

_____

_____

осложнения _____

_____

_____

сопутствующий _____

_____

_____

2. Составьте план дополнительного обследования: _____

_____

_____

_____

3. Проведите дифференциальную диагностику: _____

_____

_____

_____

4. Составьте план лечения: _____

_____

_____

_____

4. Исходящий тестовый контроль:

Укажите правильный ответ:

1. Тромбоцитопения возможна при следующих наследственных синдромах:
   А) анемия Фанкони
   Б) несовершенный остеогенез
   В) синдром Дауна
   Г) болезнь Жильбера

2. Наиболее вероятный диагноз при сочетании тромбоцитопении с гематурией:
   А) тромбоз почечной вены
   Б) гастроинтестинальные нарушения
   В) некротизирующий энтероколит
   Г) отечная форма ГБН

3. Наиболее вероятный диагноз при сочетании тромбоцитопении с иммунодефицитом:
   А) синдром Казабаха–Меритта
   Б) синдром Вискотта–Олдрича
   В) синдром Фанкони
   Г) синдром Патау

4. В течении изоиммунной тромбоцитопении новорождённых отмечаются следующие закономерности;
   А) тромбоцитопения при рождении, продолжает нарастать в первые дни жизни, нормализуется в первые 4 недели жизни
   Б) тромбоцитопении при рождении нет, возникает в первые дни жизни, нормализуется в первые 4 месяца жизни
   В) тромбоцитопении при рождении нет, возникает в первые дни жизни, нормализуется в первые 2 месяца жизни
   Г) тромбоцитопения при рождении, продолжает нарастать в первые дни жизни, нормализуется в первые 3 месяца жизни

5. Клинические признаки изоиммунной тромбоцитопении новорождённых:
А) желтуха, носовые кровотечения, петехии
Б) мраморность, ВПС, внутричерепные кровоизлияния
В) бледность кожных покровов, петехии, экхимозы
Г) бледность, поликистоз почек, экхимозы

6. Показание к переливанию тромбоцитарной массы при отсутствии кровоточивости:
А) количество тромбоцитов менее 20 000 в 1 мкл
Б) количество тромбоцитов менее 75 000 в 1 мкл
В) количество тромбоцитов менее 100 000 в 1 мкл
Г) количество тромбоцитов менее 150 000 в 1 мкл

7. Показание к переливанию тромбоцитарной массы при внутричерепных кровотечениях:
А) количество тромбоцитов менее 50 000 в 1 мкл
Б) количество тромбоцитов менее 75 000 в 1 мкл
В) количество тромбоцитов менее 100 000 в 1 мкл
Г) количество тромбоцитов менее 150 000 в 1 мкл

8. Характерным признаком при анемии Фанкони является сочетание тромбоцитопении с:
А) расщелиной твердого неба
Б) аномалиями больших пальцев стоп
В) гемангиомами
Г) декстракардией

9. Клинические проявления дефицита XIII плазменного фактора крови у новорождённых:
А) геморрагическая сыпь
Б) множественные гемангиомы
В) кровотечение из культи пуповины
Г) желтуха

10. Специфичный и чувствительный лабораторный показатель тромбообразования:
А) количество тромбоцитов
Б) уровень D-димера
В) протромбиновый индекс
Г) протромбиновое время

11. Наиболее тяжёлые осложнения при дефиците XIII плазменного фактора крови у новорождённых:
А) развитие ДВС-синдрома
Б) геморрагическая болезнь новорожденных
В) тромбоцитопения
Г) внутричерепные кровоизлияния

12. Для геморрагической болезни новорождённых характерны лабораторные изменения:
А) снижение тромбоцитов
Б) удлинение времени свертываемости
В) снижение фибриногена
Г) появление Д-димеров

13. Наиболее частые проявления гемофилии в периоде новорождённости:
А) массивные кефалогематомы
Б) кровотечения из культи пуповины
В) желудочно-кишечные кровотечения
Г) легочные кровотечения

14. К клиническим проявлениям тромбоэмболии нижней полой вены относятся:
А) анурия
Б) желтуха
В) склеродема
Г) отеки и цианоз нижних конечностей

15. Повышенное разрушение тромбоцитов при синдроме Казабаха–Меритта вызвано:
А) инфекцией
Б) вазопатией
В) нарушением структуры тромбоцитов
Г) нарушением структуры гемоглобина

16. Болезнь Виллебранда дебютирует в периоде новорождённости чаще при следующих состояниях:
А) асфиксия
Б) анемия
В) внутриутробная инфекция
Г) конъюгационная желтуха

17. К коагулопатиям относятся следующие заболевания:
А) синдром Вискотта–Олдрича
Б) железодефицитная анемия
В) полицитемия
Г) гемофилия А

18. Изоиммунная тромбоцитопения возможна у новорождённого:
А) недоношенного
Б) от повторной беременности
В) со ЗВУР
Г) при многоплодной беременности

19. Какие дополнительные симптомы свидетельствуют о специфической этиологии тромбоцитопении у новорождённого:
А) высыпания типа «черничного кекса»
Б) анемии
В) полицитемия
Г) отёки

20. Клинические проявления изоиммунной тромбоцитопении у новорождённых включают:
А) множественные пороки развития
Б) судорожный синдром
В) генерализацию ВУИ
Г) длительное кровотечение из мест взятия капиллярной крови

21. Основанием предполагать диагноз трансиммунной тромбоцитопении у новорождённого являются:
А) тромбоцитопения менее 150 000 в 1 мкл
Б) тромбоцитопения менее 100 000 в 1 мкл
В) тромбоцитопения менее 50 000 в 1 мкл
Г) наличие тромбоцитопении у матери

22. К тромбоцитопениям относятся следующие заболевания:
А) анемия Минковского–Шоффара
Б) гемофилия В
В) синдром Казабаха–Меритта
Г) талассемия

23. Наиболее распространённые причины тромбозов у новорождённых:
А) транзиторный сахарный диабет
Б) энтеральное кормление через зонд
В) анемия Минковского–Шоффара
Г) катетеризация центральных вен

24. Изменения лабораторных показателей, характерные для тяжёлого ДВС-синдрома:
А) гипербилирубинемия
Б) гипокалиемия
В) удлинение протромбинового времени
Г) гипотротеинемия

25. С какими заболеваниями необходимо дифференцировать ДВС-синдром:
А) геморрагической болезнью новорожденных
Б) фетальным гепатитом
В) печеночной недостаточностью
Г) врожденным микросфероцитозом

26. Показатели, которые обязательно необходимо контролировать при лечении ДВС-синдрома:
А) фибриноген
Б) тромбоциты
В) протромбиновое время
Г) все вышеперечисленное

27. Дифференциальный диагноз геморрагической болезни новорождённых проводят со следующими заболеваниями:
    А) синдром Криглера–Найяра I типа
    Б) гемофилиями
    В) синдром Криглера–Найяра II типа
    Г) гемолитической болезнью новорожденных

28. Для синдрома Вискотта–Олдрича характерны следующие проявления:
    А) снижение количества тромбоцитов
    Б) дефицит синтеза IGE
    В) внутрисосудистый гемолиз
    Г) микросфероцитоз

29. Дифференциальная диагностика гемофилий проводится со следующими заболеваниями:
    А) геморрагическая болезнь новорожденных
    Б) врожденная герпетическая инфекция
    В) надпочечниковая недостаточность
    Г) эмбриофетопатии

30. Для болезни Виллебранда характерны следующие клинические проявления:
    А) периферические отеки
    Б) кровоточивость смешанного типа
    В) артериальная гипертензия
    Г) тяжелый ацидоз

5. Список рекомендуемой литературы

5.1. Основная

1. Неонатология. Учебное пособие в 2 тт. / Н.П. Шабалов. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016. Т. II. С. 216–257.
2. Детские болезни / Под ред. Н.Н. Володина, Ю.Г. Мухиной. М.: Династия, 2011. Т. 1. Неонатология. С. 213–246.
3. Протоколы можно найти на сайтах Российской ассоциации перинатальной медицины (URL: http:///www.raspm.ru) Российской Ассоциации неонатологов (URL: http:///www.neonatology.pro):
4. Диагностика и лечение геморрагической болезни новорожденных. Клинические рекомендации. 2015. 10 с.

5.2. Дополнительная

1. Неонатология: Национальное руководство. Краткое издание / Под ред. Н.Н. Володина. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013. С. 445–478.
2. Неонатология. Национальное руководство / Под ред. Н.Н. Володина. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. С. 394–420.
3. Гематология/онкология детского возраста / А.Г. Румянцев, Е.В. Самочатова. М.: МЕДПРАКТИКА-М, 2004. С. 81–117, 304–417.
4. Педиатрия / Под ред. К.М. Сергеевой. СПб.: Питер, 2007. С. 379–409.
5. Неонатология / Под ред. Т.Л. Гомеллы, М.Д. Каннигама, Ф.Г. Эяля. В 2 тт. М.: БИНОМ лаборатория знаний, 2015. Т. I. С. 221–231,678–689.
6. Неонатология / Под ред. Т.Л. Гомеллы, М.Д. Каннигама, Ф.Г. Эяля. В 2 тт. М.: БИНОМ лаборатория знаний, 2015. Т. II. С. 541–548.
7. Рооз Р., Генцель-Боровичени О., Прокитте Г. Неонатология. Практические рекомендации. М.: Медицинская литература, 2011. С. 364–375.

8. Избранные клинические рекомендации по неонатологии / Под ред. Е.Н. Байбариной, Д.Н. Дегтярева. М.: ГЭОТАР- Медиа, 2016. С. 44–67.
9. Fox G., Hoque N., Watts T. Oxford hand book of neonatology. Oxford: Oxford University Press, 2017. P. 394–397, 408–421.
10. Lacy Gomella T. Neonatology. Management, procedures, on-call problems, diseases, and drugs. N.Y.: McGraw-Hill Education, 2013. P. 385–389, 584–598, 902–907.
11. Avery's diseases of the newborn / Eds. C.A. Gleason, S.U. Devaskar. Philadelphia: Saunders, 2012 P. 1062–1085.

ТЕМА 5.
Анемии новорожденных

Цель

На основании теоретических знаний и практических навыков уметь выделять основные анамнестические данные, клинико-лабораторные синдромы при анемиях в зависимости от генеза у новорождённых детей , а также уметь проводить дифференциальную диагностику и знать основные алгоритмы терапевтической тактики при анемиях различного генеза у новорождённых детей.

Вопросы для самоподготовки:

1. Особенности гемопоэза во внутриутробном периоде.
2. Классификация неонатальных анемий по этиологии (постгеморрагические, гемолитические и гипопластические)
3. Классификация неонатальных анемий по степеням тяжести. Критерии анемии в зависимости от возраста и гестационного срока новорождённого ребёнка.
4. Показания для переливания эритроцитарной массы в зависимости от возраста новорождённого ребёнка.
5. Расчет необходимого для коррекции анемии объема эритроцитарной массы.
6. Постгеморрагические анемии: этиология, патогенез, классификация, клинико-лабораторная и инструментальная картина, диагностика, дифференциальная диагностика, тактика и методы лечения.
7. Гемолитические анемии: этиология, патогенез, классификация, клинико-лабораторная и инструментальная картина, диагностика, дифференциальная диагностика, тактика и методы лечения.
8. Гипо- и апластические анемии: этиология, патогенез, классификация, клинико-лабораторная и инструментальная картина, диагностика, дифференциальная диагностика, тактика и методы лечения.

По результатам изучения этой темы

Студент должен знать:
- анатомо-физиологические особенности системы гемопоэза и их клиническое значение в адаптации и в развитии анемий различного генеза у новорождённых детей;
- этиологию и патогенез постгеморрагических, гемолитических, апластических, а также ранней анемии недоношенных детей;
- классификацию анемий в зависимости от этиопатогенеза;
- особенности клинической картины анемий в зависимости от генеза, включая генетически детерминированные анемии;
- дифференциально-диагностические критерии, включая анамнез, клиническую картину и лабораторно-инструментальные данные при анемиях различного генеза;
- основные принципы лечения анемий в зависимости от генеза;
- основные принцины профилактики различных анемий у детей.

Студент должен уметь:
- оценить генетический, соматический и акушерско-гинекологический анамнез матери, а также анамнез жизни и анамнез заболеваний, сопровождающихся анемическим синдромом у новорождённых детей;
- владеть методикой обследования новорождённых детей с анемиями;

- выделить основные симптомы анемии и синдромы заболеваний, сопровождающихся анемией;
- выстраивать дифференциально-диагностические алгоритмы заболеваний, сопровождающиеся анемическим синдромом у новорождённых детей;
- на основании анамнеза, клиники и лабораторно-инструментальных данных оценить степень тяжести состояния новорождённых детей с анемиями различного генеза с целью назначить адекватную терапию;
- выписывать рецепты на назначенные лекарственные препараты, дать рекомендации по питанию ребёнка, а также составить план диспансерного наблюдения детей с анемиями различного генеза.

1. Задания для внеаудиторной самостоятельной работы

1.1. Кратко и схематично отразите основные фазы компенсации в патогенезе острой постгеморрагической анемии.

_____

_____

_____

_____

_____

1.2. Заполните таблицу в зависимости от генеза анемий, отражая этиологию, клинику и лабораторные критерии для каждой из них.

Анемии различного генеза	**Этиология**	**Клиника**	**Лабораторные критерии**	**Принципы лечения**
Постгеморрагические анемии				
Апластические анемии				
Гемолитические анемии				
Ранняя анемия недоношенных				

1.3. Заполните таблицу «Список лекарственных средств используемых при лечении изучаемых заболеваний».

Международное название (впишите латинское название)	**Основные торговые названия**	**Форма выпуска**	**Способ введения и возрастные дозировки**
Железа(III) гидроксид полимальтозат			
Сульфат железа			
Пиридоксин			
Урсодезоксихолевая кислота			
Витамин Е			
Фолиевая кислота			
Мальтофер			

2. Задания для аудиторной самостоятельной работы

2.1. Из представленного списка клинических симптомов выберите симптомы, характерные для пациентов с нижеперечисленными диагнозами:

бледность кожных покровов на 2-е сутки жизни, двуцветные волосы на голове, умеренное снижение двигательной активности, синдром церебральной возбудимости, бледность кожных покровов и слизистых оболочек при рождении, снижение активности при сосании, короткая шея, некоторая бледность кожных покровов, желтушность кожных покровов и слизистых оболочек, спленомегалия, «башенный» череп, толстая верхняя губа, увеличение печени, повышение температуры тела, готическое небо, рвота, темная моча, одышка, аномалии кисти, учащение сердцебиений, «кукольное лицо».

1. Девочка, из двойни, гестационный возраст 35 недель, возраст 1-е сутки.
Хроническая постгеморрагическая анемия I степени, фето-фетальная трансфузия. _____

_____

_____

_____

2. Девочка, гестационный возраст 32 недели, возраст 37 дней. Ранняя анемия недоношенных. _

3. Мальчик, гестационный возраст 38 недель, возраст 1-е сутки. Острая постгеморрагическая анемия I степени. _

4. Мальчик, гестационный возраст 39 недель, возраст 1-е сутки. Приобретенная изоиммунная гемолитическая анемия, I степени тяжести на фоне ГБН, обусловленной несовместимостью по резус-фактору. _

5. Девочка, гестационный возраст 36 недель, возраст 5 дней. Наследственный микросфероцитоз Минковского–Шоффара. _

6. Новорождённый ребенок, 7-е сутки. Дефицит глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы. _

7. Ребенок, 4 месяца. Анемия Даймонда–Блекфена. _

2.2. Заполните бланк клинического анализа крови пациентов со следующими диагнозами:

1. Девочка, из двойни, гестационный возраст 35 недель, возраст 1-е сутки. Хроническая постгеморрагическая анемия I степени, фето-фетальная трансфузия.
2. Девочка, гестационный возраст 32 недели, возраст 37 дней. Ранняя анемия недоношенных.
3. Мальчик, гестационный возраст 38 недель, возраст 1-е сутки. Острая постгеморрагическая анемия I степени тяжести.
4. Мальчик, гестационный возраст 39 недель, возраст 1-е сутки. Приобретенная изоиммунная гемолитическая анемия I степени на фоне ГБН, обусловленной несовместимостью по резус-фактору.
5. Девочка, гестационный возраст 36 недель, возраст 5 дней. Наследственный микросфероцитоз Минковского–Шоффара.
6. Новорождённый ребенок, 7-е сутки жизни. Дефицит глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы.
7. Ребенок, 4 месяца. Анемия Даймонда–Блекфена.

Показатель	1	2	3	4	5	6	7
Гемоглобин, г/л							
Эритроциты, $\times 10^{12}$/л							
Цветовой показатель							
Ретикулоциты, ‰							
Тромбоциты, $\times 10^{9}$/л							
Лейкоциты, $\times 10^{9}$/л							
полиморфноядерные, %							
сегментоядерные, %							
Эозинофилы, %							
Базофилы, %							
Лимфоциты, %							
Моноциты, %							
Плазматические клетки, %							
СОЭ, мм/ч							

2.3. Заполните бланк биохимического анализа крови пациентов со следующими диагнозами:

1. Девочка, из двойни, гестационный возраст 35 недель, возраст 1-е сутки. Хроническая постгеморрагическая анемия I степени, фето-фетальная трансфузия.
2. Девочка, гестационный возраст 32 недели, возраст 37 дней. Ранняя анемия недоношенных.
3. Мальчик, гестационный возраст 38 недель, возраст 1-е сутки. Острая постгеморрагическая анемия I степени.
4. Мальчик, гестационный возраст 39 недель, возраст 1-е сутки. Приобретенная изоиммунная гемолитическая анемия I степени на фоне ГБН, обусловленной несовместимостью по резус-фактору.
5. Девочка, гестационный возраст 36 недель, возраст 5 дней. Наследственный микросфероцитоз Минковского–Шоффара.
6. Новорождённый ребенок, 7-е сутки жизни. Дефицит глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы.
7. Ребенок, 4 месяца. Анемия Даймонда–Блекфена.

Показатель	1	2	3	4	5	6	7	Норма
Общий белок								47–65 г/л
Альбумины								28–44 г/л (53–56%)
Глобулины								43,3–33,2%

Мочевина								1,8–6,4 ммоль/л
Креатинин								27–88 мкмоль/л
Билирубин общий								8,55–20,5 мкмоль/л
Билирубин свободный								6,41–15,38 мкмоль/л
Билирубин связанный								2,14–5,12 мкмоль/л
АЛТ								<45 Ед/л
АСТ								<40 Ед/л
γ-Глутамилтрансфераза								<204 Ед/л
Креатининфосфокиназа								<295 Ед/л
Калий								4,66–6,6 ммоль/л
Натрий								135–155 ммоль/л
Магний								0,66–0,95 ммоль/л
Кальций								1,8–2,8 ммоль/л
Хлориды								95–115 ммоль/л
Фосфор неорганический								1,3–3,0 ммоль/л
Железо								9,8–33,5 ммоль/л
Глюкоза								2,6–6,6 ммоль/л
СРБ								0–5 мг/л
РСТ								<0,5 нг/мл

3. Задания для совместной работы с преподавателем

Задача 3.1

Недоношенные мальчики-близнецы находятся в родильном доме.

Анамнез жизни: дети от матери 25 лет, соматически здоровой. Настоящая беременность 2-я, протекала с угрозой прерывания во II–III триместре. Роды 2-е, преждевременные: 1-й период родов — 8 ч 15 мин, 2-й — 30 мин. Безводный промежуток 4 ч. Плацента монохориальная. Родилась двойня. ГВ 35 недель. Масса тела первого близнеца 1850 г, рост 40 см; оценка по шкале Апгар 5/7 баллов. Масса тела второго близнеца 2590 г, рост 46 см; оценка по шкале Апгари 6/7 баллов.

Семейный анамнез: не отягощён.

Анамнез болезни: отмечаются отклонения в состоянии новорождённых с первых минут жизни.

Настоящее состояние: у первого ребенка Т 36,3°С, ЧД 54 в минуту, ЧСС 174 в минуту, АД среднее 56 мм рт. ст. Обращает на себя внимание бледность кожных покровов. Симптом «белого пятна»: 5 с. Реакция на осмотр вялая. Крик средней силы, непродолжительный. Рефлексы периода новорождённости снижены. Мышечная гипотония. Конечности холодные. Подкожно-жировой слой истончён. Диурез 1 мл/кг/ч.

У второго ребенка Т 36,8°С, ЧД 42 в минуту, ЧСС 150 в минуту. АД среднее 68 мм рт. ст. Реакция на осмотр — усиление двигательной активности, продолжительный крик. Рефлексы периода новорождённости средней живости. Мышечная дистония. Кожные покровы ярко гиперемированы. Подкожно-жировой слой развит достаточно. Пастозность мягких тканей лица и конечностей. Диурез 4 мл/кг/ч.

Клинический анализ крови (в первый час жизни): у 1-го ребенка Hb 138 г/л, Ht 42%; у 2-го ребенка Hb 243 г/л, Ht 75%.

Задание:

1. Поставьте диагноз:

основной _____

_____

_____

осложнения _____

_____

_____

_____

сопутствующий _____

_____

_____

2. Составьте план дополнительного обследования: _____

_____

_____

_____

3. Проведите дифференциальную диагностику: _____

_____

_____

_____

_____

4. Составьте план лечения: _____

_____

_____

_____

_____

Задача 3.2

Недоношенная девочка, 37 суток.

Анамнез жизни: ребёнок родился от женщины 18 лет, страдающей астеноневротическим синдромом с дефицитом массы тела. На протяжении всей беременности курила. Беременность протекала с анемией во II–III триместрах. Роды 1-е, преждевременные, на 32-й неделе гестации, в головном предлежании. Масса тела при рождении 1600 г, рост 41 см. Оценка по шкале Апгар 4/5 баллов.

Семейный анамнез: не отягощён.

Анамнез болезни: состояние при рождении тяжелое за счет дыхательных расстройств, синдрома церебрального угнетения. Эндотрахеально вводился Куросурф. С рождения находилась на неинвазивной CPAP по поводу РДС. Получала инфузионную и антибактериальную терапию.

На 7-е сутки жизни диагностирован НЭК, в связи с чем была переведена полностью на парентеральное кормление.

В возрасте 18 суток ребенок для дальнейшего лечения транспортирован на II этап выхаживания.

В возрасте 28 дней у ребенка выявлена анемия. Назначен курс препаратами железа, фолиевой кислоты, витамина Е, но эффекта получено не было.

Настоящее состояние: общее состояние ребёнка средней степени тяжести. Реакция на осмотр вялая. Т 36,5°С, ЧД 48 в минуту, ЧСС 164 в минуту. Масса тела 1710 г. Голову запрокидывает. Ригидность затылочных мышц. Самостоятельно вскармливается из рожка по 28 мл; сосёт медленно с остановками. Термолабильна.

Большой родничок 3,0×3,5 см, «выполнен». Сагиттальный шов 1,0 см. Малый родничок 1,0×1,0 см. Выражена венозная сеть на височных областях черепа. Лицо ассиметричное: Д>S. Язык по средней линии. Рефлексы периода новорождённости снижены. Мышечная гипотония.

Выражена бледность кожных покровов. Мраморность. Подкожно-жировой слой истончён.

Аускультативно в лёгких: ослабленное везикулярное дыхание.

Тоны сердца ритмичные, приглушены; систолический шум с максимум во 2 и 3 точках аускультации.

Живот несколько вздут, участвует в акте дыхания. Печень +2 см ниже края рёберной дуги. Селезёнка в подреберье.

Стул с непереваренными комочками и слизью. Диурез адекватный.

Клинический анализ крови: Hb 80 г/л, эр. $3{,}2\times10^{12}$/л, цв. п. 0,8, ретик. 0,2‰, Ht 35%, MCV 90, MCH 32, MCHC 33, лейк. $9{,}6\times10^{9}$/л, с/я 32%, п/я 1%, лимф. 55%, эоз. 5%, мон. 7%, тромб. 260×10^{9}/л, СОЭ 5 мм/ч.

Задание:

1. Поставьте диагноз:

основной _____

_____

_____

осложнения _____

_____

_____

_____

сопутствующий _____

_____

_____

_____

2. Составьте план дополнительного обследования: _____

_____

_____

_____

_____

3. Проведите дифференциальную диагностику: _____

_____

_____

_____

4. Составьте план лечения: _____

_____

_____

_____

Задача 3.3

Доношенная девочка 1-х суток жизни находится в ОИТН.

Анамнез жизни: ребёнок от женщины 29 лет. Беременность первая, протекала с ХФПН. Роды на 38-й неделе гестации путем экстренного кесарева сечения (острая отслойка низко расположенной плаценты). Кровопотеря составила 1300 мл. Родилась живая доношенная девочка, масса тела при рождении 2700 г, рост 49 см. Оценка по шкале Апгар 2/3 балла. Проводилась ABC-реанимация: ИВЛ мешком и маской 100% O_2, эндотрахеальное введение адреналина, непрямой массаж сердца. В транспортном кювезе ребёнок переведен в ОИТН.

Семейный анамнез: не отягощён.

Анамнез болезни: в палате интенсивной терапии ребенку были проведены повторно реанимационные мероприятия в связи с выраженной брадикардией и последующей остановкой сердечной деятельности.

Настоящее состояние: общее состояние ребёнка крайне тяжёлое. Находится на ИВЛ в режиме IPPV с параметрами: Pin 23 см вод. ст., PEEP 7 см вод. ст., Freg 74*, FiO_2 100%, Flow 12 л/мин. Сатурацию удерживает в пределах 90–94%. ЧСС 100 в минуту. АД 45/28 мм рт. ст. Веки сомнуты. Зрачки широкие, фотореакция вялая. Реакция на тактильное раздражение отсутствует; на болевое раздражение — сохранена, но резко снижена. Рефлексы периода новорождённости угнетены. Атония.

Выражена бледность кожных покровов и слизистых оболочек. Периорбитальный, периоральный и акроцианоз. Мраморность. Симптом «белого пятна» 6 с.

Аускультативно в лёгких: аппаратное дыхание; хрипов нет.

Тоны сердца аритмичные, глухие; систолический шум на верхушке сердца.

Живот мягкий, доступен глубокой пальпации. Печень +2,0 см ниже края рёберной дуги. Селезенка не пальпируется.

Стул мекониальный. Мочу выделяет по катетеру. Диурез 0,7 мл/кг/ч.

Клинический анализ крови: Hb 105 г/л, эр. $3{,}2\times10^{12}$/л, цв. п. 0,84, ретик. 2‰, лейк. 24×10^{9}/л, с/я 76%, п/я 14%, лимф. 20%, эоз. 5%, мон. 7%, тромб. 550×10^{9}/л, СОЭ 4 мм/ч.

Морфология эритроцитов: макроцитоз.

Биохимический анализ крови: общий билирубин 28 ммоль/л, непрямой билирубин 26 ммоль/л.

Показатель сывороточного железа: 12 мкмоль/л.

Задание:

1. Поставьте диагноз:

основной _____

_____

_____

осложнения _____

_____

_____

сопутствующий _____

2. Составьте план дополнительного обследования: _____

3. Проведите дифференциальную диагностику: _____

4. Составьте план лечения: _____

Задача 3.4

Доношенная девочка, 5 суток жизни.

Анамнез жизни: ребёнок от 25-летней соматически здоровой женщины. Беременность 1-я, протекавшая с токсикозом в I триместре; угрозой прерывания во II триместре; ОРВИ в III триместре. Роды срочные на сроке 38–39 недель, самостоятельные, в головном предлежании. Масса 3200 г, рост 51 см. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Ребёнок к груди приложен в родильном зале. Состояние удовлетворительное.

Семейный анамнез: не отягощён.

Анамнез болезни: ребёнку проведена вакцинация гепатита В и БЦЖ-М по плану прививок. Умеренная желтуха появилась в конце 2-х суток жизни. Максимальная потеря массы за 3 дня жизни составила 180 г.

Перед выпиской домой, на 4-е сутки жизни, наблюдалось нарастание иктеричности кожных покровов, в связи с чем ребенок для дальнейшего обследования и лечения переведен на 2-й этап выхаживания.

Настоящее состояние: общее состояние ребёнка средней степени тяжести за счет прогрессирования синдрома угнетения ЦНС и желтухи. Сосет вяло. Не срыгивает. Спонтанная двигательная активность снижена. Т 37,3°С, ЧД 50 в минуту, ЧСС 148 в минуту.

Большой родничок 2,0×2,0 см на уровне костей черепа. Лицо симметричное.

Рефлексы спинально-орального автоматизма вызываются частично, быстро истощаются.

Мышечный тонус умеренно снижен.

Кожные покровы иктеричные. Пупочная ранка под корочкой, края не гиперемированы.

Дыхание проводится симметрично во все отделы, умеренно ослабленное.

Тоны сердца ритмичные, звучные. Пульс удовлетворительного наполения.

Живот доступен глубокой пальпации. Печень +3 см, селезенка + 1,5 см из-под края реберной дуги. Мочится. Стул жёлтый, кашицеобразный.

Клинический анализ крови: Hb 120 г/л, эр. $3{,}2\times10^{12}$/л, ретик. 2,8‰, тромб. 378×10^{9}/л, лейк. $13{,}8\times10^{9}$/л, п/я 6%, с/я 48%, лимф. 40%, эоз. 3%, мон. 3%, СОЭ 2 мм/ч.

Мазок крови: определяются микросфероциты.

Биохимический анализ крови: белок 50 г/л, альбумин 30 г/л, общий билирубин 298 мкмоль/л, прямой 12 мкмоль/л.

Общий анализ мочи: без патологии.

Задание:

1. Поставьте диагноз:

основной _____

_____

_____

осложнения _____

_____

_____

_____

сопутствующий _____

_____

_____

2. Составьте план дополнительного обследования: _____

_____

_____

_____

3. Проведите дифференциальную диагностику: _____

_____

_____

_____

4. Составьте план лечения: _____

_____

_____

_____

_____

Задача 3.5

Доношенный мальчик, 7-е сутки жизни.

Анамнез жизни: ребёнок от 30-летней женщины, страдающей хроническим пиелонефритом. Беременность 1-я, протекавшая с токсикозом в I триместре; угрозой прерывания во II триместре; гестозом и обострением хронического пиелонефрита в III триместре. Роды срочные, на сроке 37–38 недель, самостоятельные, в головном предлежании. Масса 3200 г, рост 51 см. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Состояние удовлетворительное. К груди приложен в родильном зале.

Семейный анамнез: не отягощён.

Анамнез болезни: ухудшение состояния произошло на 2-е сутки жизни, в связи с нарастанием симптомов интоксикации и дыхательных расстройств. Ребенок переведен в ОИТН; налажена подача увлажнённого кислорода через лицевую маску.

В общем анализе крови: Hb 160 г/л, эр. $4{,}2\times10^{12}$/л, тромб. 178×10^{9}/л, лейк. $33{,}8\times10^{9}$/л, п/я 16%, с/я 38%, лимф. 36%, эоз. 7%, мон. 3%.

По данным КОС: pH 7,29; pO_2 35 мм рт. ст., pCO_2 65 мм рт. ст., BE -7,6 ммоль/л.

На рентгенограмме органов грудной клетки: очагово-инфильтративные тени в нижних долях обеих легких.

В связи с реализацией ВУП ребенку были назначены гентамицин+ампициллин в средневозрастных дозах. Положительная динамика в состоянии ребёнка отсутствовала, поэтому через 3 дня произведена смена антибактериальной терапии на цефтриаксон+амикацин.

Настоящее состояние: на фоне лечения общее состояние ребёнка остаётся тяжёлым, однако уменьшилась степень дыхательных расстройств, кислородная зависимость и явления интоксикации. Двигательная активность снижена. Рефлексы спинально-орального автоматизма вызываются частично, быстро истощаются. Мышечный тонус умеренно снижен.

Наросла иктеричность кожных покровов до III степени на бледном фоне. Пупочная ранка под корочкой, края не гиперемированы.

Дыхание ослаблено, непостоянные крепитирующие хрипы на высоте вдоха.

Тоны сердца ритмичны, звучные.

Живот мягкий, доступен глубокой пальпации. Печень +2,5 см, селезенка +2,5 см из-под края реберной дуги.

Стул жёлтый, кашицеобразный. Мочится.

Клинический анализ крови: Hb 90 г/л, эр. $3{,}1\times10^{12}$/л, тромб. 248×10^{9}/л, лейк. $18{,}8\times10^{9}$/л, п/я 6%, с/я 48%, лимф. 40%, эоз. 3%, мон. 3%, СОЭ 3 мм/ч.

Осмотическая резистентность эритроцитов и **строение гемоглобина:** не изменено.

Биохимический анализ крови: белок 43 г/л, альбумин 21 г/л, общий билирубин 318 мкмоль/л, прямой 7 мкмоль/л.

Общий анализ мочи: без патологии.

Задание:

1. Поставьте диагноз:

основной _____

_____

_____

осложнения _____

_____

_____

сопутствующий _____

_____

_____

2. Составьте план дополнительного обследования: _____

_____

_____

_____

3. Проведите дифференциальную диагностику: _____

_____

_____

_____

4. Составьте план лечения: _____

_____

_____

_____

_____

4. Исходящий тестовый контроль

Укажите правильный ответ:

1. Пойкилоцитоз эритроцитов — это:
   А) изменение размеров эритроцитов
   Б) уменьшение ферментов в эритроцитах
   В) изменение формы эритроцитов
   Г) изменение цвета эритроцитов

2. Эффективность эритропоэза в периферической крови отражает подсчёт:
   А) ретикулоцитов
   Б) эритроцитов
   В) нормобластов
   Г) эритробластов

3. По содержанию каких клеток в периферической крови анемии классифицируются на гипо-а-гиперрегенераторные:
   А) эритробластов
   Б) лейкоцитов
   В) эритроцитов
   Г) ретикулоциты

4. В основе развития постгеморрагической анемии лежит:
   А) нарушение эритропоэза
   Б) выход гемоглобина из эритроцитов
   В) кровопотеря
   Г) наследственный дефицит фактора XIII

5. В основе развития гемолитической анемии лежит:
   А) гемолиз
   Б) нарушение кровообразования
   В) кровопотеря
   Г) нарушение свёртываемости крови

6. В основе развития апластических анемий лежит:
   А) кровопотеря
   Б) нарушение кровообразования
   В) тяжелый ацидоз
   Г) выход гемоглобина из эритроцитов

7. Ранняя анемия недоношенных манифестирует с:
   А) 1-го дня жизни
   Б) 3-й недели жизни
   В) 1-й недели жизни
   Г) конца 2-го месяца жизни

8. Приобретенная гемолитическая анемия у новорождённого может быть вызвана приёмом:
   А) цефоперазона
   Б) гентамицина
   В) амписида
   Г) пенициллина

9. Для лечения ранней анемии недоношенных целесообразно использовать:
   А) мальтофер
   Б) рекомбинантный эритропоэтин
   В) фолиевую кислоту
   Г) цианокоболамин

10. Анемия — это клинико-гематологический синдром, характеризующийся снижением:
   А) количества эритроцитов и гемоглобина
   Б) количества тромбоцитов и эритроцитов
   В) количества лимфоцитов и эритроцитов
   Г) количества лейкоцитов и эритроцитов

11. В соответствии с объёмом эритроцита и его диаметром анемии классифицируются на:
А) нормохромные, гипохромные, гиперхромные
Б) гиперрегенераторные, гипорегенераторные
В) микроцитарные, нормоцитарные, макроцитарные
Г) все перечисленное

12. На основании подсчёта цветного показателя анемии делятся на:
А) нормохромные, гипохромные, гиперхромные
Б) микроцитарные, нормоцитарные, макроцитарные
В) гиперрегенераторные, гипорегенераторные
Г) все перечисленное

13. В соответствии с изменением эритроцитарного ростка кроветворения различают анемии:
А) гемолитические
Б) мегалоцитарные
В) мегалобластические
Г) апластические

14. Острая кровопотеря у новорождённых характеризуется:
А) выраженным снижением уровня эритроцитов и гемоглобина
Б) нормальным уровнем ретикулоцитов
В) тахикардией
Г) всем перечисленным

15. Хроническая кровопотеря плода и новорождённого характеризуется:
А) снижением количества эритроцитов
Б) снижением количества гемоглобина
В) повышением уровня ретикулоцитов
Г) всем перечисленным

16. Кровопотерю у плода и новорождённого могут вызвать:
А) отслойка плаценты
Б) фето-фетальная трансфузия
В) фетоматеринская трансфузия
Г) все перечисленное

17. Близнеца-донора при фето-фетальной кровопотере характеризуют:
А) анемия
Б) задержка внутриутробного развития плода
В) бледность кожных покровов
Г) все перечисленное

18. У новорождённых встречаются варианты гемолитических анемий:
А) вследствие нарушения морфологии эритроцитов
Б) гемоглобинопатии
В) вследствие дефицита ферментов эритроцитов
Г) все перечисленные

19. Картина гемолитической анемии новорождённых характеризуется:
А) полицитемией
Б) геморрагическим синдромом
В) желтухой
Г) сердечно-сосудистой недостаточностью

20. Приобретенные гемолитические анемии могут развиваться у новорождённых при:
А) приеме лекарственных препаратов
Б) внутриутробных инфекциях
В) злокачественной опухоли
Г) всем перечисленном

21. Анемия новорождённых вследствие снижения продукции эритроцитов характерна для:
А) фето-фетальной кровопотери
Б) анемии Даймонда–Блекфена
В) внутриутробных инфекций
Г) трансплацентарной тромбоцитопенической пурпуры

22. У новорождённых встречаются следующие варианты талассемий:
А) α-талассемия Б) β-талассемия
В) γ-талассемия Г) все перечисленные

23. Принципы лечения постгеморрагических анемий включают:
А) коррекцию уровня эритроцитов Б) восстановление ОЦК
В) коррекцию КОС Г) все перечисленное

24. Одна из причин ранней анемии недоношенных:
А) низкий уровень фолатов и железа при рождении
Б) синтез эритропоэтина печенью
В) наследственные причины
Г) дефицит витамина К

25. В период новорождённости проявляются:
А) наследственный микросфероцитоз Б) наследственный эллиптоцитоз
В) дефицит глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы Г) все перечисленное

26. Гемолитическая анемия при ГБН в результате конфликта по АВ0-системе наблюдается:
А) только при повторных беременностях Б) при 1-й беременности
В) при медицинских абортах в анамнезе Г) при угрозах прерывания беременности

27. Анемия Фанкони характеризуется:
А) панцитопенией Б) сопутствующими пороками развития
В) кровотечениями Г) всем перечисленным

28. Необходимые лабораторные показатели крови при анемии Минковского–Шоффара:
А) кривая Прайса–Джонса Б) уровень гемоглобина
В) уровень эритроцитов Г) все перечисленное

29. Принципы лечения гемолитической анемии в периоде новорождённости:
А) купирование анемического синдрома
Б) снижение уровня непрямого билирубина
В) профилактика билирубиновой интоксикации
Г) все перечисленное

30. Принципы лечения острой постгеморрагической анемии в периоде новорождённости
А) купирование гиповолемического шока Б) гемостатическая терапия
В) заместительная терапия Г) все перечисленное

5. Список рекомендуемой литературы

5.1. Основная

1. Неонатология. Учебное пособие в 2 тт. / Н.П. Шабалов. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016. Т. II. С. 187–212.
2. Детские болезни / Под ред. Н.Н. Володина, Ю.Г. Мухиной. М.: Династия, 2011. Т. 1. Неонатология. С. 171–213.
3. Протоколы можно найти на сайтах Российской ассоциации перинатальной медицины (URL: http:///www.raspm.ru) Российской Ассоциации неонатологов (URL: http:///www.neonatology.pro):
4. Анемии новорожденных: диагностика, профилактика, лечение. Клинические рекомендации, 2015. 34 с. URL: http://www.raspm.ru/files/anemia.pdf

5.2. Дополнительная

1. Гематология/онкология детского возраста / А.Г. Румянцев, Е.В. Самочатова. М.: МЕД-ПРАКТИКА-М, 2004. С. 117–277.
2. Неонатология / Под ред. Т.Л. Гомеллы, М.Д. Каннигама, Ф.Г. Эяля. В 2 тт. М.: БИНОМ лаборатория знаний, 2015. Т. I. С. 221–232.
3. Неонатология / Под ред. Т.Л. Гомеллы, М.Д. Каннигама, Ф.Г. Эяля. В 2 тт. М.: БИНОМ лаборатория знаний, 2015. Т. II. С. 25–39.
4. Рооз Р., Генцель-Боровичени О., Прокитте Г. Неонатология. Практические рекомендации. М.: Медицинская литература, 2011. С. 101–160, 205–248.
5. Fox G., Hoque N., Watts T. Oxford hand book of neonatology. Oxford: Oxford University Press, 2017. P. 394–397, 398–403.
6. Lacy Gomella T. Neonatology. Management, procedures, on-call problems, diseases, and drugs. N.Y.: McGraw-Hill Education, 2013. P. 189–194, 557–564.
7. Avery's diseases of the newborn / Eds. C.A. Gleason, S.U. Devaskar. Philadelphia: Saunders, 2012 P. 1053–1061, 1086–1109, 1111–1113.

ТЕМА 6.
Желтухи у новорождённых детей

Цель

На основании теоретических знаний и практических навыков уметь выделять основные анамнестические данные, клинико-лабораторные синдромы при различных типах желтух у новорождённых детей, а также уметь проводить дифференциальную диагностику и знать основные алгоритмы терапевтической тактики при желтухах различного генеза у новорождённых детей.

Вопросы для самоподготовки

1. Этапы обмена билирубина. Классификация гипербилирубинемий. Дифференциальная диагностика гипербилирубинемий.
2. Физиологическая гипербилирубинемия: клиника, критерии диагностики. Усиление кишечно-печеночной рециркуляции билирубина. Гипербилирубинемия от грудного молока и при грудном вскармливаниии. Этиология, патогенез, классификация, клиника, диагностика, лечение.
3. Гемолитические гипербилирубинемии (приобретенные и наследственные): этиология, патогенез, классификация, клиника, диагностика, лечение.
4. Гемолитическая болезнь новорождённых: этиология, патогенез, классификация, клиника, диагностика, лечение.
5. Конъюгационные гипербилирубинемии: этиология, патогенез, классификация, клиника, диагностика, лечение.
6. Полицитемия. Гипербилирубинемия в результате полицитемии.
7. Прямые гипербилирубинемии: этиология, патогенез, классификация, клиника, диагностика, лечение.
8. Синдром холестаза: критерии диагностики, клиника, классификация, диагностика, принципы лечения. Дифференциальная диагностика синдрома холестаза.

По результатам изучения этой темы

Студент должен знать:

- анатомо-физиологические особенности обмена билирубина и их клиническое значение в адаптации и патогенезе различных заболеваний, сопровождающихся желтушным синдромом у новорождённых детей;
- этиологию и патогенез заболеваний, в том числе генетически детерменированных, у новорождённых, протекающих с желтушным синдромом;
- классификацию желтух различного генеза (конъюгационных, гемолитических, механических, паренхиматозных) при заболеваниях у новорождённых детей, в том числе генетически детерминированных;
- особенности клинической картины синдромов и заболеваний, протекающих с желтухами различного генеза у новорождённых детей;
- дифференциально-диагностические критерии, включая анамнез, клиническую картину и лабораторно-инструментальные данные при желтухах различного генеза у новорождённых детей;
- основные принципы лечения в зависимости от генеза желтушного синдрома у новорождённых детей.

Студент должен уметь:
- оценить генетический, соматический и акушерско-гинекологический анамнез матери, а также анамнез жизни и анамнез заболеваний, сопровождающихся желтушным синдромом у новорождённых детей;
- владеть методикой обследования новорождённых детей с заболеваниями, сопровождающихся желтушным синдромом;
- выделить основные симптомы и синдромы заболеваний, сопровождающихся желтушным синдромом различного генеза у новорождённых детей;
- выстраивать дифференциально-диагностические алгоритмы заболеваний, сопровождающихся желтушным синдромом у новорождённых детей;
- на основании анамнеза, клиники и лабораторно-инструментальных данных оценить степень тяжести состояния ребёнка с заболеваниями, сопровождающимися желтушным синдромом различного генеза, с целью назначить адекватную терапию новорождённым детям;
- выписывать рецепты на назначенные лекарственные препараты, дать рекомендации по питанию ребёнка, а также составить план диспансерного наблюдения детей с заболеваниями, в том числе генетически детерминированными, сопровождающимися желтушным синдромом.

1. Задания для внеаудиторной самостоятельной работы

1.1. Заполните таблицу «Заболевания, сопровождающиеся различными видами холестаза»

Диагностические критерии	Примеры заболеваний
Постоянная ахолия стула, отсутствие визуализации желчного пузыря по данным УЗИ, повышение уровня ГГТ	
Непостоянная ахолия стула, визуализация желчного пузыря по данным УЗИ, снижение уровня ГГТ	
Непостоянная ахолия стула, визуализация желчного пузыря по данным УЗИ, повышение уровня ГГТ	

1.2. Заполните таблицу «Дифференциальная диагностика ранней гипербилирубинемии в первые сутки жизни»

Характерные признаки	Гемолитическая болезнь	Внутриутробная инфекция
Наличие патологической желтухи в неонатальный период у старших детей		
Неясные инфекционные заболевания во время беременности		

Характерные признаки	**Гемолитическая болезнь**	**Внутриутробная инфекция**
Непрямая проба Кумбса		
Задержка внутриутробного развития		
Симптомы интоксикации		
Бледность при рождении		
Петехии при рождении		
Изменения пуповинного остатка или вокруг пупка		
Гепатоспленомегалия		
Изменения глаз		
Врожденные пороки развития		
Группа крови матери		
Серологические реакции		
Гемоглобин ребенка		
Эритроциты ребенка		
Ретикулоциты ребенка		
Тромбоциты ребенка		
Количество лейкоцитов ребенка		
Общий белок		
Альбумин		
АЛТ		
АСТ		
Общий билирубин		
Прямая проба Кумбса		

1.3. Заполните таблицу «Дифференциальная диагностика гипербилирубинемии на 3–7-е сутки»

Характерные признаки	**Транзиторная гипербили-рубинемия**	**Инфекционный гепатит**	**Лекарственный гепатит**	**Синдром Криглера–Найяра 2-го типа**
Наличие патологических желтух у старших детей				
Прием лекарственных препаратов				
Симптомы интоксикации				
Наличие очагов инфекции				
Гепатосплено-мегалия				
Максимальный уровень билирубина				
Темпы прироста свободного билирубина				
Уровень прямого билирубина				
Уровень АЛТ				
Уровень АСТ				
Уровень лейкоцитов				
Уровень эритроцитов				
Уровень гемоглобина				
Уровень тромбоцитов				

1.4. Заполните таблицу «Список лекарственных средств используемых при лечении изучаемых заболеваний»

Международное название (впишите латинское название)	**Основные торговые названия**	**Форма выпуска**	**Способ введения и возрастные дозировки**
Гептрал			
Урсодезоксихолевая кислота			
Преднизолон			
Витамин Е			
Панкреатин			
Ретинол			
Колекальциферол			
Викасол			

2. Задания для аудиторной самостоятельной работы

2.1. Из представленного списка клинических симптомов выберите симптомы, характерные для пациентов с нижеперечисленными диагнозами:

желтуха, гепатомегалия, синдром угнетения ЦНС, синдром рвоты и срыгивания, постоянная ахолия стула, периодическая ахолия стула, желчный пузырь не визуализируется при УЗИ, повышение АЛТ, повышение АСТ, петехиальная сыпь, удовлетворительное состояние, постоянная выраженная гипогликемия, катаракта, анемия, повышение уровня гамма-глутаминтрансферазы, прямая гипербилирубинемия.

1. Девочка, 5 дней. Гемолитическая болезнь новорожденного. _____

_____

_____

_____

2. Мальчик, 5 недель. Внепеченочная биллиарная атрезия. _____

_____

3. Мальчик, 13 дней. Цитомегаловирусный гепатит. _____

4. Девочка, 11 дней. Галактоземия._____

5. Девочка, 17 дней. Желтуха материнского молока. _____

2.2. Заполните бланк биохимического анализа крови пациентов с нижеперечисленными диагнозами:

1. Девочка, 5 дней. Гемолитическая болезнь новорожденного.
2. Мальчик, 5 недель. Внепеченочная биллиарная атрезия.
3. Мальчик, 13 дней. Цитомегаловирусный гепатит.
4. Девочка, 11 дней. Галактоземия.
5. Девочка, 17 дней. Желтуха материнского молока.

Показатель	1	2	3	4	5	Норма
Общий белок						47–65 г/л
Альбумины						28–44 г/л (53–56%)
Глобулины						43,3–33,2%
Мочевина						1,8–6,4 ммоль/л
Креатинин						27–88 мкмоль/л
Билирубин общий						8,55–20,5 мкмоль/л
Билирубин свободный						6,41–15,38 мкмоль/л
Билирубин связанный						2,14–5,12 мкмоль/л
АЛТ						<45 Ед/л
АСТ						<40 Ед/л
γ-Глутамилтрансфераза						<204 Ед/л
Креатининфосфокиназа						<295 Ед/л
Калий						4,66–6,6 ммоль/л

Натрий						135–155 ммоль/л
Магний						0,66–0,95 ммоль/л
Кальций						1,8–2,8 ммоль/л
Хлориды						95–115 ммоль/л
Фосфор неорганический						1,3–3,0 ммоль/л
Железо						9,8–33,5 ммоль/л
Глюкоза						2,6–6,6 ммоль/л
СРБ						0–5 мг/л
PCT						<0,5 нг/мл

2.3. В правом столбце таблицы впишите номер пациента, которому соответствует описание характерных клинических, лабораторных и инструментальных признаков

1. Девочка, 5 дней. Гемолитическая болезнь новорожденного.
2. Мальчик, 5 недель. Внепеченочная биллиарная атрезия.
3. Мальчик, 13 дней. Цитомегаловирусный гепатит.
4. Девочка, 28 дней. Галактоземия.
5. Девочка, 17 дней. Желтуха материнского молока.

Состояние удовлетворительное. Желтуха наросла на 7–9-й день. Стул и моча нормально окрашены. Гепатомегалии нет. Анемия отсутствует. Непрямая гипербилирубинемия, не превышающая 340 мкмоль/л. УЗИ брюшной полости: без патологии.	
Состояние удовлетворительное. Желтуха наросла на 14-й день. Постоянная ахолия стула. Печень +4 см, прямая гипербилирубинемия. УЗИ брюшной полости: желчный пузырь не визуализируется.	
Состояние тяжелое. Выраженный синдром срыгивания. Желтуха с постоянным нарастанием. Периодическая ахолия стула. Печень +4 см. Прямая гипербилирубинемия. УЗИ брюшной полости: повышение эхогенности печеночной ткани. Осмотр офтальмолога: катаракта.	
Состояние тяжелое. Желтуха с рождения. Периодическая ахолия стула. Гепатомегалия с рождения. Прямая гипербилирубинемия. УЗИ брюшной полости: выраженный гепатолиенальный синдром.	
Состояние средней тяжести. Желтуха манифестировала на 12-й час жизни. Стул и моча нормально окрашены. Гепатоспленомегалия. Гемоглобин 100 г/л. Непрямая гипербилирубинемия 328 мкмоль/л. УЗИ брюшной полости: гепатолиенальный сидром.	

3. Задания для совместной работы с преподавателем работы

Задача 3.1

Девочка, 2 суток.

Анамнез жизни: ребёнок от женщины 31 года, страдающей хроническим холециститом. Беременность 4-я, протекавшая с гестозом в III триместре. Предыдущие беременности: 1-я и 2-я — медицинский аборт, 3-я — самопроизвольный выкидыш на сроке 8 недель гестации. Роды

самопроизвольные, на сроке 36–37 недель, в головном предлежании. Масса тела при рождении 2600 г, рост 46 см. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Группа крови ребенка А (II) Rh-, группа крови матери 0 (I) Rh-.

Семейный анамнез: не отягощён.

Анамнез болезни: состояние при рождении удовлетворительное. К концу 1-х суток жизни появилась желтуха на лице и туловище, которая наросла ко 2-м суткам жизни.

Настоящее состояние: общее состояние ребёнка средней тяжести. Глаза открывает. Крик средней силы. На осмотр реагирует умеренным нарастанием двигательной активности. ЧД 40 в минуту. ЧСС 145 в минуту. Вскармливание искусственное — смесью «Фрисопре», усваивает, не срыгивает.

Большой родничок 2,5×2,5 см, на уровне костей черепа. Сагиттальный шов с расхождением до 0,3 мм. Малый родничок точечный.

Рефлексы спинально-орального автоматизма вызываются частично, с длительным рефрактерным промежутком. Мышечный тонус снижен.

Кожные покровы иктеричны до III степени на бледном фоне. Мраморность, нарастающая при нагрузке.

Аускультативно в лёгких: дыхание ослаблено, хрипы не аускультируются.

Тоны сердца ритмичны, систолический шум во 2–3 точке аускультации, проводящийся на спину.

Живот мягкий, доступен глубокой пальпации. Печень +3,0 см; селезенка +0,7 см из-под края реберной дуги.

Диурез в объеме 2,5 мл/кг/ч. Моча светлая. Стул мекониальный.

Клинический анализ крови: Hb 158 г/л, эр. $4{,}3\times10^{12}$/л, лейк. 12×10^{9}/л, п/я 3%, с/я 50%, лимф. 36%, эоз. 3%, мон. 8%, тромб. 240×10^{9}/л, СОЭ 4 мм/ч.

Биохимический анализ крови (при рождении): общий билирубин 56 мкмоль/л.

Биохимический анализ крови (на 2-е сутки): общий билирубин в 8.00 — 220 мкмоль/л, в 12.00 — 252 мкмоль/л, из них прямой 32 мкмоль/л, общий белок 49 г/л, альбумин 37 г/л, СРБ 4 мг/л, креатинин 70 ммоль/л, мочевина 5,8 ммоль/л, глюкоза 5,5 ммоль/л, АСТ 32 Ед/л, АЛТ 28 Ед/л, Na 139 ммоль/л, К 5,2 ммоль/л.

Задание:

1. Поставьте диагноз:

основной _____

_____

_____

осложнения _____

_____

_____

_____

сопутствующий _____

_____

_____

2. Составьте план дополнительного обследования: _____

_____

_____

_____

3. Проведите дифференциальную диагностику: _____

_____

_____

_____

4. Составьте план лечения: _____

_____

_____

_____

_____

Задача 3.2

Недоношенная девочка 1-х суток жизни.

Анамнез жизни: ребёнок от женщины 24 лет, соматически здоровой. Беременность 3-я, протекавшая с мононуклеозоподобным заболеванием во II триместре. В 20 недель — положительная ПЦР к вирусу ЦМВ; АТ к нему не было. В 24 недели — низкоавидные IgG в титре 1:40. Предыдущие беременности: 1-я — мертворождение на сроке 26 недель, 2-я — замершая беременность на сроке 11 недель.

Роды в 35 недель гестации, самопроизвольные, в головном предлежании. Многоводие. Масса тела при рождении 1970 г, рост 42,5 см. Оценка по шкале Апгар 6/7 баллов.

Семейный анамнез: не отягощён.

Анамнез болезни: состояние после рождения тяжелое за счет угнетения нервно-рефлекторной деятельности. Мышечная гипотония. На кожных покровах туловища и конечностей экхимозы. Желтуха с рождения. Гепатоспленомегалия.

Настоящее состояние: общее состояние ребёнка тяжелое. Не кормится. Срыгивает желчью. Веки сомкнуты. Крик тихий. Во время осмотра у ребёнка приступ фокальных судорог. Двигательная активность резко снижена. Отмечается незначительное повышение тонуса кивательных мышц.

Рефлексы спинально-орального автоматизма вызываются частично, с длительным рефрактерным промежутком, быстро истощаются. Мышечный тонус снижен.

Кожные покровы иктеричны до IV степени на бледновато-сероватом фоне с выраженным мраморным рисунком.

Дыхание с участием вспомогательной мускулатуры. В лёгких аускультативно: дыхание ослаблено. ЧД 64 в минуту.

Тоны сердца ритмичные, систолический шум с Pmax в 1, 5 точках аускультации, проводящийся в подмышечную впадину.

Живот доступен глубокой пальпации. Печень +3,5 см; селезенка +1,5 см ниже края рёберной дуги.

Мочится. Стул светлый (со слов матери: прошлая порция была хорошо окрашена).

Клинический анализ крови: Hb 160 г/л, эр. $4{,}6\times10^{12}$/л, лейк. $6{,}8\times10^{9}$/л, с/я 20%, п/я 1%, лимф. 56%, эоз. 3%, мон. 20%, тромб. 120×10^{9}/л, СОЭ 4 мм/ч.

Биохимический анализ крови: общий билирубин при рождении 256 мкмоль/л, с том числе прямой 132 мкмоль/л, общий белок 39 г/л, альбумин 20 г/л, СРБ 6 мг/л, креатинин 110 ммоль/л, мочевина 7,8 ммоль/л, глюкоза 2,1 ммоль/л, АСТ 232 Ед/л, АЛТ 228 Ед/л, Na 139 ммоль/л, К 5,2 ммоль/л, ГГТ 180 Ед/л.

Задание:

1. Поставьте диагноз:

основной _____

_____

осложнения

сопутствующий

2. Составьте план дополнительного обследования:

3. Проведите дифференциальную диагностику:

4. Составьте план лечения:

Задача 3.3

Мальчик, 27 дней.

Анамнез жизни: ребенок от 30-летней матери с отягощенным соматическим анемнезом: хронический холецистит, бронхиальная астма, лактазная недостаточность. Акушерский анамнез: 1-я беременность закончилась самопроизвольным прерыванием на 12-й неделе.

Ребенок от 2-й беременности, протекавшей с угрозой прерывания в течение всей беременности. От 3-х преждевременных родов на 31-й неделе. Масса при рождении 1500 г, рост 46 см. Оценка по шкале Апгар 6/8 баллов.

Семейный анамнез: отец ребенка здоров.

Анамнез болезни: при рождении состояние ребенка средней тяжести за счет синдрома церебрального угнетения. К концу 2-х суток состояние ухудшилось за счет нарастания симптомов дыхательных расстройств, интоксикации, синдрома угнетения ЦНС, общего отечного синдрома, появления застойного содержимого желудка с большим количеством темной желчи.

С диагнозом: врожденная инфекция (пневмония, НЭК), церебральная ишемия II степени, недоношенность 31 неделя ребенок поступил в отделение выхаживания новорожденных.

В связи с угнетением сосательного рефлекса ребенок в течение 2 недель кормился через зонд смесью «Альфаре».

Симптомы дыхательной недостаточности купировались на 21-е сутки жизни. Состояние средней тяжести, стабильное. Симптомов интоксикации, угнетения ЦНС, судорожного синдро-

ма, синдрома срыгивания не отмечалось. Начал кормиться из бутылочки: 4 раза смесью «Пре-Нутрилон-1» и 4 раза материнским молоком с постепенным увеличением объема материнского молока.

Настоящее состояние: на момент осмотра состояние ребенка тяжелое. Масса 1650 грамм. Кормится материнским молоком через зонд, обильно срыгивает, самостоятельно не сосет. Двигательная активность, безусловно-рефлекторная деятельность и мышечный тонус резко снижены. Кожа иктеричная до III степени с зеленоватым оттенком. Мраморность. Пупочная ранка эпителизирована. Дыхание пуэрильное. ЧД 48 в минуту. Сердечные тоны приглушены, ритмичные. ЧСС 138 в минуту. Живот вздут, участвует в акте дыхания. Печень +4 см из-под края реберной дуги, край плотный. Селезенка не пальпируется. Диурез 2 мл/кг/ч. Стул слабо окрашен.

Клинический анализ крови: Hb 100 г/л, эр. $3{,}1\times10^{12}$, лейк. $7{,}0\times10^{9}$л, п/я 4%, с/я 32%, лимф. 54%, мон. 10%, СОЭ 5 мм/ч.

Кал на кишечную группу: отрицательный.

Анализ крови на внутриутробную инфекцию методом ПЦР, ИФА: краснуха, цитомегаловирус, герпес, токсоплазма — отрицательно.

Биохимический анализ крови: общий белок 39 г/л, альбумины 18 г/л, общий билирубин 154 мкмоль/л, прямой 75 мкмоль/л, АЛТ 81 Ед/л, АСТ 65 Ед/л, ГГТ 254 Ед/л, глюкоза 2,1 ммоль/л.

УЗИ органов брюшной полости: повышение эхогенности паренхимы печени. Жёлчный пузырь визуализируется. Селезенка без особенностей.

Задание:

1. Поставьте диагноз:

основной _____

_____

_____

осложнения _____

_____

_____

_____

сопутствующий _____

_____

_____

2. Составьте план дополнительного обследования: _____

_____

_____

_____

3. роведите дифференциальную диагностику: _____

_____

_____

_____

4. Составьте план лечения: _____

_____

_____

Задача 3.4

Доношенный новорожденный, 14-е сутки.

Анамнез жизни: ребёнок от 25-летней соматически здоровой матери. Беременность 1-я, протекавшая с явлениями ОРВИ на 17–18-й неделе. Роды 1-е своевременные, самостоятельные.

Семейный анамнез: не отягощён.

Анамнез болезни: с конца 2-х суток жизни отмечалась иктеричность кожных покровов до II степени. Общее состояние удовлетворительное. Симптомов интоксикации, угнетения ЦНС, судорожного синдрома не наблюдалось.

Максимальный уровень билирубина на 5-е сутки составил 287 мкмоль/л (непрямой 279 мкмоль/л), в связи с чем новорожденный был переведен на второй этап выхаживания. Уровень протеина, альбумина, АЛТ, АСТ в пределах возрастной нормы. Общие анализы крови и мочи, данные КОС без патологических изменений.

На фоне фототерапии к 12-му дню уровень билирубина снизился до 147 мкмоль/л, и ребёнок стал готовиться к выписке домой.

Однако на 13-е сутки жизни вновь наблюдается нарастание иктеричности кожных покровов с оливковым оттенком на фоне удовлетворительного состояния.

Настоящее состояние: общее состояние ребёнка удовлетворительное. Находится на грудном вскармливании, не срыгивает. Крик громкий.

Рефлексы спинально-орального автоматизма вызываются, средней живости. Мышечный тонус удовлетворительный.

Кожные покровы чистые, иктеричные. Пупочная ранка эпителизирована.

При аускультации в лёгких: дыхание пуэрильное. Сердечные тоны звучные.

Живот мягкий, доступен пальпации. Печень на 3 см, селезенка на 0,7 см выступает из-под края реберной дуги.

Стул кашицеобразный, очень светлый. Диурез адекватный.

Клинический анализ крови: без патологии.

Общие анализы мочи: без патологии.

Биохимический анализ крови: общий билирубин 200 мкмоль/л, прямой 137 мкмоль/л, холестерин 7,0 ммоль/л, АСТ 65 Ед/л, АЛТ 71 Ед/л, щелочная фосфатаза 700 Ед/л.

УЗИ желчного пузыря: не визуализируется (исследование проводилось через 30 мин после кормления).

Мать настаивает на выписке ребёнка домой.

Задание:

1. Поставьте диагноз:

основной _____

_____

_____

осложнения _____

_____

_____

_____

сопутствующий _____

_____

_____

2. Составьте план дополнительного обследования: _____

_____

_____

_____

3. Проведите дифференциальную диагностику: _____

_____

_____

_____

4. Составьте план лечения: _____

_____

_____

_____

Задача 3.5

Девочка, 1 месяц 16 дней.

Анамнез жизни: ребёнок родился на 30-й неделе гестации. Оценка по шкале Апгар 3/5 баллов. Масса 920 г, окружность головы 30 см, окружность груди 28 см. В родильном зале произведена интубация трахеи с последующей ИВЛ. Эндотрахеально вводился Куросурф.

Семейный анамнез: не отягощён.

Анамнез болезни: при рождении состояние крайне тяжёлое за счет симптомов дыхательной недостаточности (диагностирован РДС, проводилась ИВЛ). Отмечался выраженный синдром церебрального угнетения. С конца 1-х суток жизни определялась нарастающая иктеричность кожных покровов до II степени.

Потребность в ИВЛ сохранялась в течение 15 суток жизни.

На 17-е сутки жизни ребенок переведен в отделение второго этапа выхаживания с диагнозом: ВУП, перинатальное поражение ЦНС, конъюгационная гипербилирубинемия; недоношенность, ЗВУР II степени.

На фоне проводимого лечения (антибактериальная и дезинтоксикационная терапия, коррекция метаболических и электролитных нарушений, иммунокорректоры, глюкокортикоиды (5 дней), пробиотики, противогрибковые препараты (флюконазол), посиндромная терапия) состояние ребенка улучшилось. Прибавка в весе составила 140 г за месяц.

В возрасте 1 месяц 2 дня была отменена антибактериальная терапия.

Через 7 дней после отмены антибиотиков отмечалось ухудшение состояния: плохая прибавка массы тела, появление оперкулярных пароксизмов (однообразные сосательные движения, высовывание языка). После проведенного комплексного клинико-лабораторного и инструментального обследования была диагностирована генерализованная кандидозная инфекция, в связи с чем по результатам чувствительности высеваемой флоры назначен амфотерицин В.

Через 7 дней после назначения препарата состояние ребенка с положительной динамикой, однако наблюдается нарастание иктеричности кожных покровов до III степени с оливковым оттенком.

Настоящее состояние (1 мес 25 дней): общее состояние ребёнка тяжелое. Кормится через зонд. Срыгивает. Масса 1100 г, окружность головы 35 см, окружность груди 31 см. ЧД 42 в минуту, ЧСС 130 в минуту. В дополнительном кислороде не нуждается.

Кожные покровы иктеричные до III степени на бледном фоне с мраморным рисунком.

Аускультативно в лёгких: дыхание пуэрильное, проводится во все отделы; хрипы не аускультируются.

Тоны сердца ясные, ритмичные.

Живот мягкий, несколько вздут, доступен пальпации. Печень +3 см, селезенка +1 см из-под края реберной дуги.

Стул 2 раза в день: кашицеобразный, непостоянная ахолия. Диурез адекватный.

Клинический анализ крови: Hb 101 г/л, эр. $3{,}5\times10^{12}$/л, цв. п. 0,89, лейк. $10{,}3\times10^{9}$/л, п/я 2%, с/я 33%, эоз. 3%, лимф. 52%, мон. 10%, СОЭ 5 мм/ч.

Общий анализ мочи: мутная, лейкоциты 10–12 в п/з, белок — следы, глюкоза — отсутствует.

Биохимический анализ крови: общий белок 45 г/л, альбумины 23 г/л, общий билирубин 204 мкмоль/л, прямой 175 мкмоль/л, АЛТ 120 Ед/л, АСТ 145 Ед/л, глюкоза 3,2 ммоль/л, ГГТ 129 Ед/л, щелочная фосфатаза 790 Ед/л.

УЗИ органов брюшной полости и почек: печень увеличена, сосудистый рисунок усилен, желчный пузырь S-образной формы.

НСГ: признаки перивентрикулярной ишемии, киста в области передних рогов боковых желудочков 0,4×0,5 мм на фоне морфофункциональной незрелости.

Задание:

1. Поставьте диагноз:

основной _____

_____

_____

осложнения _____

_____

_____

_____

сопутствующий _____

_____

_____

2. Составьте план дополнительного обследования: _____

_____

_____

_____

3. Проведите дифференциальную диагностику: _____

_____

_____

_____

4. Составьте план лечения: _____

_____

_____

_____

_____

4. Исходящий тестовый контроль

Укажите правильный ответ:

1. Причина гемолитической болезни новорожденного:
   А) незрелость глюкуронилтрансферазы печени
   Б) изоиммунная гемолитическая анемия
   В) гемоглобинопатия
   Г) внутриутробная инфекция

2. Признаки клинической триады врожденной цитомегаловирусной инфекции:
   А) желтуха, петехиальная сыпь, гепатоспленомегалия
   Б) пузыри на ладонях и стопах, гепатоспленомегалия, катаракта
   В) глухота, катаракта, врождённый порок сердца
   Г) бледность, звёздчатая сыпь, дилатационная кардиомиопатия

3. Причина гипербилирубинемии при синдроме Криглера–Найяра 1-го типа:
   А) отсутствие глюкуронилтрансферазы
   Б) нарушение активного транспорта через мембрану гепатоцита
   В) отсутствие активности лизосомальных ферментов
   Г) резкое снижение активности тироксина

4. Желтуха при синдроме Жильбера усиливается при использовании:
   А) фенобарбитала
   Б) ампициллина
   В) амикацина
   Г) сульфаниламидов

5. Тактика ведения новорождённого, родившегося от матери, являющейся носителем HBS-антигена:
   А) нет особенностей ведения
   Б) вакцинация от гепатита В по схеме: 12 ч, 1 мес, 6 мес
   В) вакцинация от гепатита В по схеме: 12 ч, 1 мес, 2 мес, 12 мес
   Г) ребенок не вакцинируется до исчезновения у него в крови материнских антител

6. Если цифры непрямого билирубина при конъюгационной гипербилирубинемии у новорождённого достигают критических, то показано:
   А) заменное переливание крови
   Б) частичное заменное переливание крови
   В) переливание плазмы
   Г) переливание эритроцитарной массы

7. При гипотиреозе у новорождённых процессы конъюгации билирубина:
   А) замедляются
   Б) не изменяются
   В) зависят от уровня ТТГ
   Г) ускоряются

8. Прямая гипербилирубинемия отмечается при:
   А) гемолитической болезни новорождённых
   Б) синдроме Дубина–Джонсона
   В) кровоизлияниях
   Г) синдроме Криглера–Наджара

9. Синдром внутрипеченочного холестаза наблюдается при:
   А) атрезии общего печеночного протока
   Б) синдроме Алажиля
   В) синдроме Криглера–Наджара
   Г) дефиците глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы

10. Показанием для заменного переливания крови у недоношенных новорождённых 24–168 часов жизни с массой тела менее 1500 г является уровень общего билирубина:
А) более 340–375 мкмоль/л
Б) более 150–170 мкмоль/л
В) более 220–275 мкмоль/л
Г) более 275–310 мкмоль/л

11. Показанием для обменного переливания крови у недоношенных новорождённых 24–168 ч жизни с массой тела 1500–1999 г является уровень общего билирубина:
А) более 220–275 мкмоль/л
Б) более 275–300 мкмоль/л
В) более 340–375 мкмоль/л
Г) более 300–340 мкмоль/л

12. Показанием для фототерапии у новорожденных 24–168 ч жизни у детей с массой менее 1500 г является уровень билирубина:
А) 85–140 мкмоль/л
Б) 65–85 мкмоль/л
В) 190–240 мкмоль/л
Г) 255–295 мкмоль/л

13. Показанием для фототерапии у новорожденных 24–168 ч жизни у детей с массой 1500–1999 г является уровень билирубина:
А) 85–140 мкмоль/л
Б) 65–85 мкмоль/л
В) 190–240 мкмоль/л
Г) 140–200 мкмоль/л

14. Показанием для фототерапии у новорожденных 24–168 ч жизни у детей с массой более 2500 г является уровень билирубина:
А) 85–140 мкмоль/л
Б) 290–360 мкмоль/л
В) 190–240 мкмоль/л
Г) 255–295 мкмоль/л

15. Показанием для обменного переливания крови у недоношенных новорожденных 24–168 ч жизни с массой тела 2000–2500 г является уровень билирубина:
А) 220–275 мкмоль/л
Б) 275–300 мкмоль/л
В) 340–375 мкмоль/л
Г) 300–340 мкмоль/л

16. Показанием для фототерапии у новорожденных 24–168 ч жизни с массой тела 2000–2500 г является уровень билирубина:
А) 85–140 мкмоль/л
Б) 65–85 мкмоль/л
В) 190–240 мкмоль/л
Г) 255–295 мкмоль/л

17. Показанием для обменного переливания крови у недоношенных новорожденных 24–168 ч жизни с массой тела более 2500 г является уровень билирубина:
А) 220–275 мкмоль/л
Б) 275–300 мкмоль/л
В) 340–375 мкмоль/л
Г) 300–340 мкмоль/л

18. Заболевание, протекающее с внепеченочным холестазом:
А) инфекционный гепатит
Б) гипотиреоз
В) синдром Аладжиля
Г) киста общего желчного протока

19. Непрямая гипербилирубинемия отмечается при:
А) муковисцидозе
Б) синдроме сгущения желчи
В) желтухе от материнского молока
Г) галактоземии

20. Особенности течения желтух у недоношенных:
А) сниженная опасность развития ядерной желтухи
Б) слабо выраженная фаза билирубиновой интоксикации
В) иктеричность кожных покровов при уровне общего билирубина 50–60 мкмоль/л
Г) выраженная склонность к прокрашиванию кожных покровов

21. Причина прямой гипербилирубинемии:
А) гемолитическая болезнь новорожденных
Б) синдром Криглера–Наджара
В) болезнь Жильберта
Г) муковисцидоз

22. Желтуха у новорождённых считается физиологической, если:
А) в 1-й день жизни концентрация билирубина в крови более 56 мкмоль/л
Б) во 2-й день жизни уровень билирубина в крови менее 198 мкмоль/л
В) во 2-й день жизни уровень билирубина в крови более 86 мкмоль/л
Г) концентрация билирубина в крови после 3-го дня жизни более 256 мкмоль/л

23. Показание для проведения заменного переливания крови у новорождённого ребёнка первых часов жизни с гемолитической болезнью:
А) уровень общего билирубина в пуповинной крови менее 51 мкмоль/л
Б) уровень общего билирубина пуповинной крови 51–68 мкмоль/л
В) уровень общего билирубина пуповинной крови более 68 мкмоль/л
Г) уровень гемоглобина 140 г/л

24. Для тяжелой степени гемолитической болезни новорождённого характерно:
А) непрямой билирубин
Б) гемоглобин
В) наличие симптомов билирубиновой интоксикации
Г) билирубин в пуповинной крови 51–68 мкмоль/л

25. Для среднетяжелой степени гемолитической болезни новорождённого характерно:
А) непрямой билирубин 51–65 мкмоль/л
Б) билирубин в пуповинной крови 68–85 мкмоль/л
В) гемоглобин
Г) наличие симптомов билирубиновой интоксикации

26. При лечении новорождённых с синдромом холестаза используется:
А) хофитол
Б) ЛИВ-52
В) гептрал
Г) урсодезоксихолиевая кислота

27. В составе лечебной смеси для детей с синдромом холестаза обязательно:
А) повышено количество жиров
Б) отсутствует лактоза
В) полностью гидролизирован белок коровьего молока
Г) имеются среднецепочечные триглицериды

28. При нарушении транспорта желчных кислот через мембрану гепатоцита будет наблюдаться:
А) снижение уровня ГГТ
Б) отсутствие визуализации желчного пузыря
В) быстро нарастающий синдром цитолиза
Г) гепатомегалия

29. Для внутрипеченочного холестаза характерно:
А) непостоянная ахолия стула
Б) резко повышенный уровень ГГТ
В) аутосомно-рецессивный тип наследования
Г) желчный пузырь при УЗИ не визуализируется

30. Для внепеченочного холестаза характерно:
    А) постоянная ахолия стула
    Б) умеренно сниженный уровень ГГТ
    В) визуализация желчного пузыря при проведении УЗИ
    Г) манифестация в 1-е сутки жизни

5. Список рекомендуемой литературы

5.1. Основная

1. Неонатология. Учебное пособие в 2 тт. / Н.П. Шабалов. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016. Т. II. С. 126–186.
2. Детские болезни / Под ред. Н.Н. Володина, Ю.Г. Мухиной. М.: Династия, 2011. Т. 1. Неонатология. С. 246–283.
3. Протоколы можно найти на сайтах Российской ассоциации перинатальной медицины (URL: http:///www.raspm.ru) Российской Ассоциации неонатологов (URL: http:///www.neonatology.pro).
4. Тактика ведения доношенных и недоношенных новорожденныхдетей с непрямой гипербилирубинемией. Клинические рекомендации. М., 2016. 47 с. URL: http://www.neonatal22.ru/Protocol/draft_protocol_NONHemolyticDH_102016.pdf
5. Гемолитическая болезнь новорожденных. Клинические рекоменлации. М.: РОН, РАСПМ, 2017. 32 с.

5.2. Дополнительная

1. Неонатология: Национальное руководство. Краткое издание / Под ред. Н.Н. Володина. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013. С. 473–605.
2. Неонатология. Национальное руководство / Под ред. Н.Н. Володина. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. С. 459–475, 530–552.
3. Неонатология / Под ред. Т.Л. Гомеллы, М.Д. Каннигама, Ф.Г. Эяля. В 2 тт. М.: БИНОМ лаборатория знаний, 2015. Т. I. С. 221–232, 600–607.
4. Неонатология / Под ред. Т.Л. Гомеллы, М.Д. Каннигама, Ф.Г. Эяля. В 2 тт. М.: БИНОМ лаборатория знаний, 2015. Т. II. С. 173–212, 449–454.
5. Рооз Р., Генцель-Боровичени О., Прокитте Г. Неонатология. Практические рекомендации. М.: Медицинская литература, 2011. С. 347–360.
6. Fox G., Hoque N., Watts T. Oxford hand book of neonatology. Oxford: Oxford University Press, 2017. P. 384–391, 404–405.
7. Lacy Gomella T. Neonatology. Management, procedures, on-call problems, diseases, and drugs. N.Y.: McGraw-Hill Education, 2013. P. 267–271, 392–408, 547–548, 663–685, 826–829, 849–853.
8. Avery's diseases of the newborn / Eds. C.A. Gleason, S.U. Devaskar. Philadelphia: Saunders, 2012 P. 1059, 1109–1111, 1129–1148.
9. Neonatal jaundice. Clinical Guideline. L.: Royal College of Obstetricians and Gynaecologists, 2010.

ТЕМА 7
Эмбриофетопатии у новорождённых детей. Эндокринные заболевания у новорождённых детей

Цель

На основании теоретических знаний и практических навыков уметь выделять основные анамнестические данные, клинико-лабораторные синдромы при различных эмбриофетопатиях и эндокринных заболеваниях, возникающих в неонатальном периоде у доношенных и недоношенных новорождённых детей, а также уметь проводить дифференциальную диагностику и знать основные алгоритмы терапевтической тактики эмбриофетопатий и эндокринных заболеваний у новорождённых детей.

Вопросы для самоподготовки

1. Врождённые трисомии: синдромы Дауна, Патау, Эдвардса. Этиопатогенез. Клиническая картина. Лабораторно-инструментальная диагностика. Пренатальная диагностика. Дифференциальная диагностика. Лечение.
2. Алкогольная эмбриофетопатия. Этиопатогенез. Клиническая картина. Пренатальная диагностика. Лабораторно-инструментальная диагностика. Дифференциальная диагностика. Лечение.
3. Табачный синдром плода. Этиопатогенез. Клиническая картина. Пренатальная диагностика. Лабораторно-инструментальная диагностика. Дифференциальная диагностика. Лечение.
4. Симптомы абстиненции у новорождённого, обусловленные наркоманией матери. Этиопатогенез. Клиническая картина. Пренатальная диагностика. Лабораторно-инструментальная диагностика. Дифференциальная диагностика. Лечение.
5. Диабетическая эмбриофетопатия. Этиопатогенез. Классификация. Клиническая картина. Пренатальная диагностика. Лабораторно-инструментальная диагностика. Дифференциальная диагностика. Лечение.
6. Гипопитуитаризм. Этиопатогенез. Классификация. Клиническая картина. Пренатальная диагностика. Лабораторно-инструментальная диагностика. Дифференциальная диагностика. Лечение.
7. Заболевания щитовидной железы у новорождённых детей. Этиопатогенез. Классификация. Клиническая картина. Пренатальная диагностика. Лабораторно-инструментальная диагностика. Дифференциальная диагностика. Лечение.
8. Заболевания надпочечников у новорождённых детей. Этиопатогенез. Классификация. Клиническая картина. Пренатальная диагностика. Лабораторно-инструментальная диагностика. Дифференциальная диагностика. Лечение.

По результатам изучения этой темы

Студент должен знать:
- периоды внутриутробного развития плода и общие принципы построения геномов и их структурно-функциональную организацию (геномику);
- заболевания, связанные с геномными (изменения числа хромосом) и хромосомными (изменения структуры хромосом) мутациями;
- анатомо-физиологические особенности эндокринной системы у новорождённых детей различного гестационного возраста;

- этиологию и патогенез заболеваний, связанных с геномными и хромосомными мутациями, а также эндокринных заболеваний у новорождённых детей;
- классификацию заболеваний, связанных с геномными и хромосомными мутациями, а также эндокринных заболеваний у новорождённых детей;
- особенности клинической картины заболеваний, связанных с геномными и хромосомными мутациями, а также эндокринных заболеваний у новорождённых детей;
- дифференциально-диагностические критерии, включая анамнез, клиническую картину и лабораторно-инструментальные данные при заболеваниях, связанных с геномными и хромосомными мутациями, а также эндокринных заболеваний у новорождённых детей;
- основные принципы и схемы лечения заболеваний, связанных с геномными и хромосомными мутациями, а также эндокринных заболеваний у новорождённых детей.

Студент должен уметь:

- оценить генетический, соматический и акушерско-гинекологический анамнез матери, анамнез жизни и анамнез заболеваний, связанных с геномными и хромосомными мутациями, а также эндокринных заболеваний у новорождённых детей;
- владеть методикой обследования новорождённых детей с заболеваниями, связанными с геномными и хромосомными мутациями, а также с эндокринными заболеваниями;
- выделить основные симптомы и синдромы заболеваний, связанных с геномными и хромосомными мутациями, а также эндокринных заболеваний у новорождённых детей;
- выстраивать дифференциально-диагностические алгоритмы при заболеваниях, связанных с геномными и хромосомными мутациями, а также при эндокринных заболеваниях у новорождённых детей;
- на основании анамнеза, клиники и лабораторно-инструментальных данных оценить степень тяжести состояния ребёнка с заболеваниями, связанными с геномными и хромосомными мутациями, а также с эндокринными заболеваниями с целью назначения им адекватного алгоритма лечения;
- выписывать рецепты на назначенные лекарственные препараты, дать рекомендации по выхаживанию ребёнка, а также составить план диспансерного наблюдения детей с заболеваниями, связанными с геномными и хромосомными мутациями, а также с эндокринными заболеваниями.

1. Задания для внеаудиторной самостоятельной работы

1.1. Соотнесите представленные понятия с их правильными содержаниями

1	Оксицефалия	A	Форма человеческого черепа, у которого отношение его ширины к длине составляет 80% и более
2	Камптодактилия	B	Врождённый дефект, обусловленный нарушением функции сгибания пальцев кисти со стороны сухожильно-мышечного аппарата
3	Прогнатия	C	Вертикальная кожная складка у внутреннего угла глаза, которая прикрывает слезный бугорок
4	Синофриз	D	Аномалия прикуса, характеризующаяся значительным выступанием верхней челюсти вперед и отсутствием контакта передних зубов при смыкании челюстей
5	Брахицефалия	E	Разновидность краниостеноза, обусловленная сочетанием преждевременного заращения коронарного и сагиттального швов, в результате чего череп приобретает коническую форму

6	Арахнодактилия	F	Аномалия развития, при которой одна из челюстей (обычно верхняя) имеет необычно маленький размер
7	Микрогнатия	G	Патология развития, при которой пальцы становятся тонкими, отличаются аномальной длиной и характерной изогнутостью
8	Эпикант	H	Наличие обильного оволосения между бровями когда они сходятся и визуально образуют одну длинную бровь
9	Гипертелоризм	I	Аномально увеличенный язык при абсолютно нормальных размерах челюстей
10	Макроглоссия	J	Ненормальное (увеличенное) расстояние между двумя парными органами; обычно имеется в виду глазной *гипертелоризм*, для которого характерно увеличенное расстояние между внутренними углами глаз и зрачками

1.2. Дайте определение различным формам внутриутробной патологии в зависимости от сроков возникновения:

Гаметопатии — _____

_____

_____

Бластопатии — _____

_____

_____

Эмбриопатии — _____

_____

_____

Фетопатии — _____

_____

_____

1.3. Заполните таблицу, отражая патогномоничные для каждой из эмбриофетопатий этиологию, клинику и лабораторно-инструментальные данные

Эмбриофетопатии	**Этиология**	**Клиника**	**Лабораторно-инструментальные данные**
I. Хромосомные болезни:			
Синдром Дауна			
Синдром Эдвардса			

Синдром Патау			
II. Токсические эмбриофетопатии:			
Алкогольная эмбриофетопатия			
Табачный синдром плода			
Эмбриофетопатия (дети от матерей с токсикоманиями)			
Эмбриофетопатия (дети от матерей с наркоманиями)			
Эмбриофетопатия (дети от матерей с гестационным диабетом)			
Эмбриофетопатия (дети от матерей с сахарным диабетом)			

1.4. Заполнить таблицу «Список лекарственных средств, используемых при лечении изучаемых заболеваний»

Международное название (впишите латинское название)	**Основные торговые названия**	**Форма выпуска**	**Способ введения и возрастные дозировки**
Гидрокортизона гемисукцинат			
Инсулин			
Альфа-кальцидиол			
Левотироксин			
Глюконат кальция			
Цианокобаламин			
Преднизолон			

2. Задания для аудиторной самостоятельной работы

2.1. Напишите клинические проявления ранних фетопатий, проявляющихся в виде данных врожденных пороков:

Персистирование эмбриональных структур	1. _____ _____ 2. _____ _____ 3. _____ _____ 4. _____ _____ 5. _____ _____

Эмбриональные щели	1. _____ 2. _____ 3. _____ 4. _____
Сохранение первоначального расположения органов	1. _____ 2. _____
Гипоплазии и дисплазии отдельных органов и тканей	1. _____ 2. _____ 3. _____ 4. _____
Избыточное разрастание тканей при инфекциях	1. _____ 2. _____

2.2. Напишите клинические проявления поздних фетопатий, проявляющихся нарушением физического развития и врожденными болезнями:

1. _____
2. _____
3. _____
4. _____
5. _____
6. _____
7. _____
8. _____

2.3. Заполните бланк клинического анализа крови пациентов со следующими диагнозами:

1. Мальчик, 10 дней. Врожденный гипотиреоз.
2. Мальчик, 7 дней. Острая надпочечниковая недостаточность.
3. Девочка, 2 дня. Диабетическая фетопатия.
4. Мальчик, 20 дней. Врожденная гиперплазия коры надпочечников, сольтеряющая форма.
5. Девочка, 12 дней. Синдромальная форма ВПР (синдром Ди Джорджи?).

Показатель	1	2	3	4	5
Гемоглобин, г/л					
Эритроциты, $\times 10^{12}$/л					
Цветовой показатель					
Ретикулоциты, ‰					
Тромбоциты, $\times 10^{9}$/л					
Лейкоциты, $\times 10^{9}$/л					
полиморфноядерные, %					
сегментоядерные, %					
Эозинофилы, %					
Базофилы, %					
Лимфоциты, %					
Моноциты, %					
Плазматические клетки, %					
СОЭ, мм/ч					

2.4. Заполните бланк биохимического исследования крови пациентов со следующими диагнозами:

1. Мальчик, 10 дней. Врожденный гипотиреоз.
2. Мальчик, 7 дней. Острая надпочечниковая недостаточность.
3. Девочка, 2 дня. Диабетическая фетопатия.
4. Мальчик, 20 дней. Врожденная гиперплазия коры надпочечников, сольтеряющая форма.
5. Девочка, 12 дней. Синдромальная форма ВПР (синдром Ди Джорджи?).

Показатель	1	2	3	4	5	Норма
Общий белок						47–65 г/л
Альбумины						28–44 г/л (53–56%)
Глобулины						43,3–33,2%

Мочевина						1,8–6,4 ммоль/л
Креатинин						27–88 мкмоль/л
Билирубин общий						8,55–20,5 мкмоль/л
Билирубин свободный						6,41–15,38 мкмоль/л
Билирубин связанный						2,14–5,12 мкмоль/л
АЛТ						<45 Ед/л
АСТ						<40 Ед/л
γ-Глутамилтрансфераза						<204 Ед/л
Креатининфосфокиназа						<295 Ед/л
Калий						4,66–6,6 ммоль/л
Натрий						135–155 ммоль/л
Магний						0,66–0,95 ммоль/л
Кальций						1,8–2,8 ммоль/л
Хлориды						95–115 ммоль/л
Фосфор неорганический						1,3–3,0 ммоль/л
Железо						9,8–33,5 ммоль/л
Глюкоза						2,6–6,6 ммоль/л
СРБ						0–5 мг/л
РСТ						<0,5 нг/мл

2.5. В правом столбце таблицы впишите цифру, обозначающую определённый диагноз, которому соответствует описание скрининга новорождённых:

1. Мальчик, 10 дней. Врожденный гипотиреоз.
2. Мальчик, 7 дней. Острая надпочечниковая недостаточность.
3. Девочка, 2 дня. Диабетическая фетопатия.
4. Мальчик, 20 дней. Врожденная гиперплазия коры надпочечников, сольтеряющая форма.
5. Девочка, 12 дней. Синдромальная форма ВПР (синдром Ди Джорджи?).

Уровень ТТГ 58 мЕД/л, 17-ОНП 8 нг/мл	
Уровень ТТГ 120 мЕД/л, сомнительные цифры скрининга на муковисцидоз	
Уровень ТТГ 18 мЕД/л, 17-ОНП 28 нг/мл	
Уровень ТТГ 18 мЕД/л , 17-ОНП 10 нг/мл	
Уровень ТТГ 28 мЕД/л, 17-ОНП 9 нг/мл	

3. Задания для совместной работы с преподавателем

Задача 3.1

Мальчик, 10 суток.

Анамнез жизни: ребёнок родился от матери 32 лет. Беременность 2-я, протекавшая с токсикозом в I триместре, угрозой прерывания в 31–33 недели. Роды 2-е, на 41–42-й неделе гестации, самопроизвольные; осложнились вторичной слабостью родовой деятельности. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Масса тела при рождении 4250 г, рост 52 см.

Семейный анамнез: не отягощён.

Анамнез болезни: при рождении отмечалась заторможенность, снижение безусловных рефлексов, определялась отечность лица, кистей и стоп. Находился на грудном вскармливании. В течение 1-й недели жизни обращало внимание снижение аппетита, вялость при сосании, запоры.

Настоящее состояние: ребенок на осмотр реагирует слабо. Крик монотонный; голос низкий, грубый. Отмечаются следующие стигмы дизэмбриогенеза: гипертелоризм, запавшая переносица. Рот полуоткрытый с широким, «распластанным» языком.

Мышечная гипотония. Рефлексы периода новорождённости: орального автоматизма быстро истощаются; спинального — угнетены.

Кожные покровы сухие. Субиктеричность. Конечности прохладные на ощупь.

Аускультативно в лёгких: дыхание проводится во все отделы равномерно. Частота дыхания 36 в минуту.

Тоны сердца ритмичные, глухие. ЧСС 105 в минуту.

Живот мягкий, доступен глубокой пальпации. Пупочная грыжа. Край печени пальпируется на 2 см ниже края рёберной дуги. Селезёнка не пальпируется. Диурез адекватный, склонность к запорам.

Клинический анализ крови: Hb 135 г/л, эр. $3{,}7\times10^{12}$/л, лейк. 10×10^{9}/л, с/я 28%, п/я 2%, лимф. 63%, эоз. 1%, мон. 6%, тромб. 250×10^{9}/л, СОЭ 2 мм/ч.

Биохимический анализ крови: общий белок 57 г/л, альбумин 30 г/л, мочевина 3,7 ммоль/л, СРБ 4 мг/л, креатинин 88 ммоль/л, глюкоза 3,5 ммоль/л, билирубин общий 120 мкмоль/л, прямой 7,6 мкмоль/л, Na 136 ммоль/л, K 4,5 ммоль/л.

Скрининг на врожденные заболевания: ТТГ 102 мМЕ/л.

Задание:

1. Поставьте диагноз:

основной _____

_____

_____

осложнения _____

_____

_____

_____

сопутствующий _____

_____

_____

2. Составьте план дополнительного обследования: _____

_____

_____

_____

3. Составьте план лечения: _____

4. Каков прогноз заболевания? _____

Задача 3.2

Мальчик, 7 дней, находится в отделении реанимации новорожденных.

Анамнез жизни: ребенок от 2-й беременности, протекавшей с угрозой прерывания в I триместре; обострением хронического пиелонефрита в I и II триместрах. Роды преждевременные, в 30 недель, оперативные в связи с отслойкой плаценты. Состояние при рождении тяжелое за счет асфиксии, дыхательных расстройств. Оценка по шкале Апгар 3/4 балла. ABC-реанимация в родильном зале.

Семейный анамнез: не отягощён.

Анамнез болезни: эндотрахеально вводился Survanta. ИВЛ в течение 4 дней, затем CPAP терапия 3 дня.

Настоящее состояние: состояние ребёнка тяжелое. АД 40/23 мм рт. ст., ЧСС 184 удара в минуту, ЧД 60 в минуту. Кислородозависим. Позывы на рвоту. Периодически клонус стоп. Ригидность затылочных мышц. Кожные покровы бледные, с мраморным рисунком. Петехиальная сыпь на туловище. Акроцианоз. Аускультативно в лёгких: ослабленное дыхание; рассеянные крепитирующие и влажные хрипы. Тоны сердца приглушены. Пульс слабого наполнения. Живот несколько вздут, при пальпации безболезненный. Печень +2,5 см из-под края рёберной дуги. Селезенка не пальпируется. Диурез 1 мл/кг/ч. Стул жёлтый, с примесью слизи.

Клинический анализ крови: Hb 100 г/л, эр. $3{,}8\times10^{12}$/л, тромб. 120×10^{9}/л, лейк. $28{,}8\times10^{9}$/л; п/я 33%, с/я 36%, эоз. 7%, лимф. 22%, мон. 2%, СОЭ 3 мм/ч.

Биохимический анализ крови: общий белок 38,1 г/л, альбумины 29 г/л, СРБ 0,35 мг/л, калий 6,6 ммоль/л, натрий 127 ммоль/л, мочевина 31 ммоль/л, креатинин 36 мкмоль/л, глюкоза 2,2 мМ/л.

Общий анализ мочи: цвет сол. ж., относительная плотность 1028, реакция нейтр., белок 0 г/л, лейкоциты 0–1 в п/з, эритроциты 0–1 в п/з, цилиндры ед. в п/зр.

УЗИ надпочечников: визуализируется кровоизлияние в надпочечники.

Задание:

1. Поставьте диагноз:

основной _____

осложнения _____

сопутствующий _____

2. Составьте план дополнительного обследования:

3. Составьте план лечения:

Задача 3.3

Девочка, 2 дня, находится в палате интенсивной терапии родильного дома.

Анамнез жизни: ребёнок от 3-й беременности, которая протекала с токсикозом в первой половине; гестационным сахарным диабетом. Роды 3-и, самопроизвольные, в сроке 36 недель. Масса при рождении 4100 г, рост 56 см. Оценка по шкале Апгар 5/6 баллов. ABC-реанимация в пределах начальных шагов.

Семейный анамнез: сахарный диабет у бабушки по материнской линии.

Анамнез болезни: в динамике состояние ребёнка с тенденцией к ухудшению. Появился тремор подбородка и конечностей. Периодически срыгивает. Превалирует синдром церебрального угнетения.

Настоящее состояние: общее состояние ребёнка тяжелое. Кефалогематома теменной области справа 3,0×3,5 см; флюктуирует. Отмечаются апное. Периодически фиксируются фрагментарные судороги в виде: окулярных феноменов, сосательных движений, пароксизмальных движений языка. При беспокойстве — тремор подбородка и конечностей. Крик слабый, непродолжительный. Наблюдается кратковременный горизонтальный нистагм.

Рефлексы периода новорождённости: орального автоматизма — вялые; спинального — угнетены. Мышечная гипотония. Пальпация левой ключицы болезненная.

Подкожно-жировой слой развит избыточно. Кожные покровы бледные. Пастозность лица и конечностей. Пуповина «толстая», под прищепкой.

Аускультативно в лёгких ослабленное везикулярное дыхание. ЧД 56 в минуту.

Тоны сердца ритмичные, приглушены. ЧСС 168 в минуту.

Живот несколько вздут, доступен пальпациии, участвует в акте дыхания. Печень +2 см из-под реберного края. Селезёнка не пальпируется. Диурез 6 мл/кг/сут. Стул переходный.

Клинический анализ крови: Hb 182 г/л, эр. $5{,}6\times10^{12}$/л, лейк. $14{,}1\times10^{9}$/л; п/я 5%, с/я 53%, эоз. 2%, лимф. 48%, мон. 2%, СОЭ 2 мм/ч.

Общий анализ мочи: реакция-кислая, белок 3,3 г/л, лейкоциты 3–5 в п/з, эритроциты 0–1 в п/з, слизь неб. к-во.

Биохимический анализ крови: общий белок 45 г/л, альбумины 35 г/л, креатинин 60 мкмоль/л; мочевина 3,1 ммоль/л, калий 4,5 ммоль/л, глюкоза 2,0 ммоль/л.

Задание:

1. Поставьте диагноз:

основной

осложнения

сопутствующий _____

2. Составьте план дополнительного обследования: _____

3. Составьте план лечения: _____

Задача 3.4

Ребенок, 20 дней, поступил в приемное отделение стационара с жалобами на рвоту «фонтаном», отсутствие прибавки в массе тела, общее беспокойство.

Анамнез жизни: доношенный мальчик от матери 24 лет с отягощенным соматическим анамнезом (эутиреоидный зоб, аутоимунный тиреоидит). Женщина страдала бесплодием 4 года. Ребёнок от 1-й беременности, которая протекала с угрозой прерывания в 23–24 недели. Роды 1-е срочные, на сроке 38 недель, в головном предлежании. Околоплодные воды светлые. У ребёнка отмечалось нетугое однократное обвитие пуповины вокруг шеи. Оценка по шкале Апгар 7–8 баллов. Масса при рождении 3200 г. Состояние при рождении удовлетворительное. К груди приложен в 1-е сутки. Выписан домой на 4-е сутки жизни.

Семейный анамнез: не отягощён.

Анамнез болезни: на 10-е сутки жизни появились срыгивания, а затем рвота.

Настоящее состояние: общее состояние ребёнка при поступлении тяжелое. Большой родничок запавший. Голову запрокидывает. Крик пронзительный. Масса тела 2800 г. ЧСС 178 в минуту. ЧД 56 в минуту.

Рефлексы периода новорождённости вялые, быстро истощаются. Мышечная гипотония.

Подкожно-жировой слой истончён. Кожные покровы бледные с мраморным рисунком. Тургор кожи снижен. Гиперпигментация кожи мошонки и вокруг сосков.

Аускультативно в лёгких ослабленное везикулярное дыхание; проводится равномерно во все отделы. Тоны сердца ритмичные, приглушены.

Живот несколько запавший, доступен пальпации, участвует в акте дыхания. Печень +2 см из-под реберной дуги. Селезёнка не пальпируется.

Половые органы по мужскому типу. Диурез 2 мл/кг/сут. Стул жёлтый, жидкий.

Клинический анализ крови: Hb 115 г/л, эр. $3{,}4\times10^{12}$/л, тромб. 320×10^{9}/л, лейк. $9{,}1\times10^{9}$/л, п/я 3%; с/я 28%; эоз. 2%; базоф. 1%; лимф. 64%; мон. 6%, Ht 44%, СОЭ 2 мм/ч.

Общий анализ мочи: реакция кислая, белок 0 г/л, лейкоциты 3–4 в п/з, эритроциты 0–1 в п/з; соли — оксалаты ед.

Биохимический анализ крови: общ. белок 60 г/л, альбумин 35 г/л, СРБ 0,83 мг/л билирубин общий 16,1 мкмоль/л, креатинин 23 мкмоль/л, мочевина 3,1 ммоль/л, натрий 128 ммоль/л, калий 7,4 ммоль/л, хлориды 93 ммоль/л.

Задание:

1. Поставьте диагноз:

основной _____

_____

_____

осложнения _____

_____

_____

_____

сопутствующий _____

_____

_____

2. Составьте план дополнительного обследования: _____

_____

_____

_____

3. Составьте план лечения: _____

_____

_____

_____

_____

Задача 3.5

Девочка, 12 дней, поступила в отделение патологии новорожденных из роддома с диагнозом ВПС: дефект межжелудочковой перегородки (перимембранозный, подаортальный). Двустворчатый клапан аорты. Открытый артериальный проток. Открытое овальное окно. Легочная гипертензия. Судорожный синдром в анамнезе. Гипокальциемия. Полифалангия V пальца правой руки.

Анамнез жизни: доношенная девочка от матери 35 лет, которая работает на химическом комбинате. У женщины группа крови 0 (I) первая Rh +. Ребёнок от 2-й беременности, протекавшей в I триместре с токсикозом, во II триместре с многоводием, в III триместре с выраженным многоводием. Первая беременность закончилась оперативным родоразрешением. Роды 2-е, путём операции кесарева сечения (рубец на матке), на 37-й неделе гестации, на фоне ОРВИ. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Состояние ребёнка расценено как удовлетворительное.

Семейный анамнез: не отягощён.

Анамнез болезни: у ребёнка на 2-е сутки жизни заподозрен ВПС. Проведено ЭхоКГ, консультирована кардиохирургом (рекомендовано лечение в условиях специализированного отделения).

Настоящее состояние: общее состояние при поступлении тяжёлое. Отмечались вялость, слабое сосание. На 10-е сутки зафиксированы тонические судороги на фоне сниженного содержания кальция до 0,74 ммоль/л. По ЭхоКГ данные за порок сердца.

Клинический анализ крови: Hb 78 г/л; эр. $2{,}24\times10^{12}$/л; тромб. 205×10^{9}/л; лейк. $20{,}8\times10^{9}$/л гранул. 52,3%, моноц. 12,6%, лимф. 35,1%, СОЭ 3 мм/ч.

Биохимический анализ крови: общий белок 57,7 г/л; СРБ 14,1 мг/л; мочевина 6,9 ммоль/л; креатинин 37,6 мкмоль/л; АЛТ 25,2 Ед/л; АСТ 25,7 Ед/л; глюкоза 4,25 ммоль/л; общий билирубин 6,3 ммоль/л; Ca 2,29 ммоль/л; K 5,38 ммоль/л.

Гормоны щитовидной и паращитовидной желез: ТТГ 3,41 мЕд/л (норма 0,5–10 мЕд/л), тироксин свободный 1,49 нг/дл (норма 0,7–1,48 нг/дл), паратиреоидный гормон 7,26 пг/мл (норма 17,08–28,39 пг/мл).

УЗИ вилочковой железы: правая доля 8×15×5 мм, левая доля 6×20×8 мм, гиперэхогенная неоднородная за счет гиперэхогенных включений. Вилочковая железа смещена в левую сторону, суммарный объем 0,78 $см^3$.

Заключение: значительное уменьшение размеров вилочковой железы.

Задание:

1. Поставьте диагноз:

основной _____

_____

_____

осложнения _____

_____

_____

_____

сопутствующий _____

_____

_____

2. Составьте план дополнительного обследования: _____

_____

_____

_____

3. Составьте план лечения: _____

_____

_____

_____

_____

_____

4. Исходящий тестовый контроль

Укажите правильный ответ:

1. Причина синдрома Дауна:
   - А) трисомия 13
   - Б) трисомия 18
   - В) трисомия 21
   - Г) трисомия 7q

2. Этиопатогенез синдрома Эдварса связан с:
   - А) нерасхождением 13-й пары хромосом в гаметогенезе
   - Б) нерасхождением 18-й пары хромосом в гаметогенезе
   - В) нарушением процесса расхождения 21-й пары хромосом в ходе образования гамет
   - Г) дупликацией сегмента 7q11- (q22,q31,q32)-7qter

3. Причина синдрома Патау:
А) трисомия 19 Б) трисомия 15
В) трисомия 13 Г) частичная трисомия 7q22-q32

4. Нормальный уровень глюкозы у новорождённых:
А) 2,6–5,5 мм/л Б) 2,8–5,6 мм/л
В) 3,2–5,5 мм/л Г) 3,5–5,8 мм/л

5. Гипогликемией у новорождённых считается уровень глюкозы в крови ниже:
А) ≤ 3,0 мм/л Б) ≤ 2,8 мм/л
В) ≤ 2,6 мм/л Г) ≤ 3,5 мм/л

6. У новорождённого с клиническими проявлениями гипогликемии необходимо срочно ввести:
А) в/в струйно 4 мл/кг 10% раствора глюкозы
Б) в/в струйно 2 мл/кг 20% раствора глюкозы
В) в/в струйно 2 мл/кг 10% раствора глюкозы
Г) в/в струйно 2 мл/кг 40% раствора глюкозы

7. К антенатальной патологии относится патология, возникшая:
А) от момента образования зиготы до родов
Б) от момента начала родов до 28 дней жизни
В) от момента зачатия до 20 недель гестации
Г) от начала родовой деятельности до отделения последа

8. К клиническим проявлениям кровоизлияний в надпочечники относят:
А) артериальную гипертензию Б) гиповолемический шок
В) транзиторную гипертермию Г) транзиторную гипергликемию

9. Частота гипотиреоза у новорождённых:
А) 1:10 000 живорождённых Б) 1:1000 живорождённых
В) 1:4000 живорождённых Г) 1:8000 живорождённых

10. Причиной транзиторного гипотиреоза у новорождённых является приём матерью во время беременности:
А) тиреостатических препаратов Б) наркотических препаратов
В) алкоголя Г) препаратов железа

11. Уровень тироксина нормализуется у больных новорождённых гипотиреозом через:
А) 4 недели от начала лечения Б) 2 дня от начала лечения
В) 10 дней от начала лечения Г) 2 недели от начала лечения

12. Скрининг на врождённый гипотиреоз считается положительным у доношенных новорождённых, когда:
А) уровень ТТГ 50–100 мЕД/л
Б) уровень ТТГ 20–50 мЕД/л
В) уровень ТТГ 15–40 мЕД/л
Г) уровень ТТГ 10–60 мЕД/л

13. Для вторичного и третичного гипотиреоза характерно:
А) уровень ТТГ в норме или снижен, Т4 снижен
Б) уровень ТТГ повышен, Т4 повышен
В) уровень ТТГ в норме, Т4 повышен
Г) уровень ТТГ снижен, Т4 повышен

14. Для врождённой гипоплазии надпочечников характерны:
А) гипернатриемия, гипокалиемия, гипогликемия
Б) гипонатриемия, гиперкалиемия, гипогликемия
В) гипернатриемия, гипокалиемия, гипергликемия
Г) гипонатриемия, гиперкалиемия, гипергликемия

15. При врождённом гипотиреозе отмечается следующее нарушение в биохимическом анализе крови:
А) гипергликемия
Б) гипокалиемия
В) гиперфосфатемия
Г) гиперхолестеринемия

16. Причина гипогликемии у новорождённых в первые 12–24 часов жизни:
А) недостаточность гликогенолиза
Б) гиперинсулинизм
В) низкий уровень кортизола
Г) дефицита адренокортикотропного гормона

17. Причина преходящей гипогликемии у новорождённых:
А) сахарный диабет у матери
Б) сахарный диабет у новорожденного
В) врождённая гиперинсулинемия
Г) вторичный гипокортицизм

18. Диагноз неонатального гипертиреоза подтверждается:
А) повышением Т3 и Т4 при сниженном ТТГ
Б) повышением Т3 при сниженных Т4 и ТТГ
В) повышением ТТГ при сниженном Т4
Г) снижением Т3 при повышенном ТТГ

19. Сольтеряющая форма врождённой гиперплазии коры надпочечников проявляется:
А) анемией, судорогами
Б) рвотой, диареей
В) гипергликемией, апноэ
Г) одышкой, полиурией

20. Матери, страдающие хроническим алкоголизмом, могут родить ребёнка с алкогольной эмбриофетопатией в:
А) 40% случаев
Б) 20% случаев
В) 30% случаев
Г) 50% случаев

21. Через 8–12 минут после выкуренной матерью сигареты сердцебиение эмбриона (6–8 недель гестации) учащается до:
А) 220 уд/мин
Б) 200 уд/мин
В) 170 уд/мин
Г) 150 уд/мин

22. От матерей-наркоманок синдром внезапной смерти младенца встречается:
А) в 5 раз чаще
Б) в 3 раза чаще
В) в 7 раз чаще
Г) в 10 раз чаще

23. Героин и другие наркотики легко проникают через плаценту и распределяются в тканях плода, потому что имеют:
А) тропность к белкам плазмы
Б) свойство растворяться в липидах
В) низкую относительную молекулярную массу
Г) высокую относительную молекулярную массу

24. Для подтверждения диагноза и оценки тяжести неонатального абстинентного синдрома используется шкала:
А) Dan
Б) Finnegan
В) Cries
Г) Мэйо

25. Среди немедикаментозных методов лечения синдрома отмены рекомендуется пеленание новорождённого для:
А) профилактики переохлаждения
Б) исключения вскидывания ног и рук
В) для улучшения качества сна
Г) уменьшения сенсорной стимуляции

26. Клинические проявления гипоталамо-гипофизарной недостаточности:
А) одышка, тахикардия
Б) полиурия, синдром церебрального угнетения
В) брадикардия, диспепсия
Г) артериальная гипертензия, апное

27. Основные лабораторные изменения при гипопитуитаризме:
А) гиперкалиемия, гипокальциемия
Б) гипогликемия, гипонатриемия
В) гипокалиемия, гиперхлоремия
Г) гипергликемия, гипернатриемия

28. Основные лабораторные изменения при кровоизлияниях в надпочечники:
А) гиперкалиемия, гипогликемия, азотемия
Б) гипопротеинемия, гипернатриемия, азотемия
В) гипергликемия, ацидоз, гипофосфатемия
Г) анемия, гипокальциемия, гипогликемия

29. Врождённый гипертиреоз необходимо дифференцировать с:
А) надпочечниковой недостаточностью
Б) несовершенным остеогенезом
В) опухолями желез внутренней секреции
Г) синдромом Криглера–Найара

30. Для лечения гипопаратиреоза у новорождённых используют:
А) препараты кальция + витамин Д
Б) витамин Д + фолиевую кислоту
В) витамин Д + препараты магния
Г) препараты кальция + препараты магния

5. Список рекомендуемой литературы

5.1. Основная

1. Неонатология. Учебное пособие в 2 тт. / Н.П. Шабалов. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016. Т. II. С. 392–427.
2. Детские болезни / Под ред. Н.Н. Володина, Ю.Г. Мухиной. М.: Династия, 2011. Т. 1. Неонатология. С. 73–81, 370–394.
3. Протоколы можно найти на сайтах Российской ассоциации перинатальной медицины (URL: http:///www.raspm.ru) Российской Ассоциации неонатологов (URL: http:///www.neonatology.pro).
4. Клинические рекомендации по ведению и терапии новорожденных с заболеваниями щитовидной железы. М., 2016. 38 с. URL: http://www.raspm.ru/files/schit.pdf.
5. Дети от матерей с сахарным диабетом. Сахарный диабет у новорожденных. Клинические рекомендации. М., 2016. 22 с. URL: http://www.raspm.ru/files/diabet.pdf.
6. Диагностика и лечение гипогликемии новорожденных. Клинические рекомендации. М., 2015. 58 с. URL: http://www.raspm.ru/files/gipoglikemia.pdf.
7. Клинические рекомендации по ведению и терапии новорожденных с нарушением обмена кальция. М., 2016. 30 с. URL: http://www.raspm.ru/files/ca.pdf.

5.2. Дополнительная

1. Неонатология. Национальное руководство / Под ред. Н.Н. Володина. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. С. 583–630.
2. Неонатология: Национальное руководство. Краткое издание / Под ред. Н.Н. Володина. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013. С. 628–690.
3. Практическое руководство по неонатологии / Под ред. Г.В. Яцык. М.: Медицинское информационное агентство, 2008. С. 195–211, 235–259.
4. Неонатология / Под ред. Т.Л. Гомеллы, М.Д. Каннигама, Ф.Г. Эяля. В 2 тт. М.: БИНОМ лаборатория знаний, 2015. Т. I. С. 250–259.
5. Неонатология / Под ред. Т.Л. Гомеллы, М.Д. Каннигама, Ф.Г. Эяля. В 2 тт. М.: БИНОМ лаборатория знаний, 2015. Т. II. С. 213–279.
6. Рооз Р., Генцель-Боровичени О., Прокитте Г. Неонатология. Практические рекомендации. М.: Медицинская литература, 2011. С. 381–426.
7. Fox G., Hoque N., Watts T. Oxford hand book of neonatology. Oxford: Oxford University Press, 2017. P. 46–49, 439–457.
8. Lacy Gomella T. Neonatology. Management, procedures, on-call problems, diseases, and drugs. N.Y.: McGraw-Hill Education, 2013. P. 176–180, 619–626, 709–723, 908–913.
9. Avery's diseases of the newborn / Eds. C.A. Gleason, S.U. Devaskar. Philadelphia: Saunders, 2012 P. 88–104, 126–141, 208–222, 222–225, 1250–1259.

ТЕМА 8
Недоношенные дети, особенности течения заболеваний. Недоношенные с очень низкой массой тела и экстремально низкой массой тела при рождении

Цель

На основании теоретических знаний и практических навыков уметь выделять основные анамнестические данные, клинико-лабораторные синдромы при различных заболеваниях, возникающих в неонатальном периоде у недоношенных новорождённых детей, в том числе с ЭНМТ, а также уметь проводить дифференциальную диагностику возникающих патологических процессов и знать основные алгоритмы методов терапевтической коррекции заболеваний различного генеза у недоношенных детей, в том числе с ЭНМТ, ориентироваться в различных методах вскармливания.

Вопросы для самоподготовки

1. Определение термина «недоношенный новорождённый», «живорождённость», «жизнеспособность». Гестационный возраст.
2. Перечислите основные анатомо-физиологические особенности недоношенного новорождённого. Определение степени зрелости и недоношенности.
3. Недоношенные с очень низким и экстремально низким весом при рождении. Поздние недоношенные.
4. Методы и принципы выхаживания недоношенных новорождённых.
5. Определение терминов «энтеральное» и «парентеральное питание».
6. Вскармливание недоношенного новорождённого; преимущества грудного молока, обогатители и заменители грудного молока.
7. Основные заболевания, характерные для недоношенных. Показания к сурфактантной терапии.
8. Методы оксигенотерапии для лечения дыхательных расстройств недоношенных новорождённых. Осложнения оксигенотерапии (бронхолегочная дисплазия и ретинопатия недоношенных).

По результатам изучения этой темы

Студент должен знать:

- анатомо-физиологические особенности недоношенных новорождённых детей, в том числе с экстремально низкой массой тела;
- этиологию и патогенез синдромов и заболеваний, в том числе последствий патологических состояний при различных осложнениях со стороны органов и систем, возникающих в период новорождённости у недоношенных детей, в том числе с ЭНМТ;
- классификации различных заболеваний у недоношенных детей, в том числе с ЭНМТ;
- особенности клинической картины различных заболеваний у недоношенных детей, в том числе с ЭНМТ;
- дифференциально-диагностические критерии, включая анамнез, клиническую картину и лабораторно-инструментальные данные, при различных заболеваниях у недоношенных детей, в том числе с ЭНМТ;

- преимущества грудного вскармливания, особенности искусственного вскармливания, методику энтерального питания и методы контроля адекватности нутритивной поддержки недоношенных детей;
- основные принципы и схемы лечения различных заболеваний у недоношенных детей, в том числе с ЭНМТ.

Студент должен уметь:

- оценить генетический, соматический и акушерско-гинекологический анамнез матери, а также анамнез жизни и анамнез различных заболеваний у недоношенных детей, в том числе с ЭНМТ;
- владеть методикой обследования недоношенных детей, в том числе с ЭНМТ;
- выделить основные симптомы и синдромы различных заболеваний у недоношенных детей, в том числе с ЭНМТ;
- выстраивать дифференциально-диагностические алгоритмы при различных заболеваниях у недоношенных детей, в том числе с ЭНМТ;
- на основании анамнеза, клиники и лабораторно-инструментальных данных оценить степень тяжести состояния недоношенных детей, в том числе с ЭНМТ, при различных заболеваниях органов и систем с целью назначения им адекватного алгоритма лечения;
- проводить расчёт питания и его коррекцию, назначить способ проведения энтерального питания и оценить адекватность проводимого питания у недоношенных детей, в том числе с ЭНМТ;
- выписывать рецепты на назначенные лекарственные препараты, дать рекомендации по выхаживанию, а также составить план диспансерного наблюдения недоношенных детей, в том числе с ЭНМТ.

1. Задания для внеаудиторной самостоятельной работы

1.1. Укажите ультразвуковые критерии диагностики различных степеней внутрижелудочкового кровоизлияния:

1-й степени _____

_____

_____

_____

_____

_____

2-й степени _____

_____

_____

_____

_____

_____

3-й степени _____

_____

_____

_____

_____

_____

1.2. Проведите дифференциальный диагноз заболеваний легких у недоношенных новорождённых детей:

Признаки	**РДСН**	**ТТН**	**Мекониальная аспирация**	**ВУП**	**БЛД**
Для кого характерно заболевание (доношенные/недоношенные)					
Особенности анамнеза					
Время возникновения дыхательных расстройств					
Динамика дыхательных расстройств					
Чувствительность к кислороду					
Аускультативная картина					
Особенности рентгенологической картины					

1.3. Заполните таблицу «Оказание первичной реанимационной помощи недоношенному ребенку в родильном зале»

Этап	**Описание действий**	**Время на выполнение этапа**	**Результат**
А			
Б			
В			
Г			

1.4. Проведите дифференциальную диагностику инфекционных поражений ЦНС у недоношенных детей

Признаки	**Ранний бактериальный менингит**	**Поздний бактериальный менингит**	**Вирусный менинго-энцефалит (раннее начало)**	**Вирусный менинго-энцефалит (позднее начало)**	**Грибковый менингит**
Особенности клинической картины					
Время возникновения заболевания					
Характерные изменения в клиническом анализе крови					
Характерные изменения в ликворограмме					

1.5. Заполните таблицу «Заместительная терапия сурфактантом»

Название препарата	Показания для терапии	Расчет препарата	Техника выполненения	Контроль эффективности

1.6. Заполните таблицу «Список лекарственных средств, используемых при лечении изучаемых заболеваний»

Международное название (впишите латинское название)	Форма выпуска	Способ введения и возрастные дозировки
Преднизолон		
Метрогил		
Ципрофлоксацин		
Цефтриаксон		
Лазикс		
Амписид		
Дигоксин		

Кофеин		
Верошпирон		
Будесонид		
Амфотерицин В		
Флюконазол		

2. Задания для аудиторной самостоятельной работы

2.1. Из представленного списка клинических симптомов выберите симптомы, характерные для пациентов с нижеперечисленными диагнозами:

гипохромная гипорегенераторная анемия, дыхательные расстройства, воздушная рентгенограмма, очагово-инфильтративные тени на рентгенограмме легких, кисты в области передних рогов боковых желудочков, бронхообструктивный синдром, кислородозависимость в возрасте более 28 дней жизни.

1. Девочка, 6 недель. Ранняя анемия недоношенных. _____

_____

_____

_____

2. Мальчик, 13 дней. Перивентрикулярная лейкомаляция. _____

_____

_____

_____

3. Мальчик, 1 сутки. Респираторный дистресс-синдром._____

_____

_____

_____

4. Мальчик, 4 недели. Бронхолегочная дисплазия. _____

_____

_____

_____

5. Мальчик, 4 дня. Ранняя неонатальная пневмония. _____

_____

_____

_____

2.2. Заполните бланк клинического анализа крови пациентам со следующими диагнозами

1. Девочка, 6 недель. Ранняя анемия недоношенных.
2. Мальчик, 13 дней. Перивентрикулярная лейкомаляция.
3. Мальчик, 1 сутки. Респираторный дистресс-синдром.
4. Мальчик, 4 недели. Бронхолегочная дисплазия.
5. Мальчик, 4 дня. Внутриутробная пневмония.

Показатель	1	2	3	4	5
Гемоглобин, г/л					
Эритроциты, $\times 10^{12}$/л					
Цветовой показатель					
Ретикулоциты, ‰					
Тромбоциты, $\times 10^{9}$/л					
Лейкоциты, $\times 10^{9}$/л					
полиморфноядерные, %					
сегментоядерные, %					
Эозинофилы, %					
Базофилы, %					
Лимфоциты, %					
Моноциты, %					
Плазматические клетки, %					
СОЭ, мм/ч					

2.3. Заполните бланк биохимического анализа крови:

1. Девочка, 6 недель. Ранняя анемия недоношенных.
2. Мальчик, 13 дней. Перивентрикулярная лейкомаляция.
3. Мальчик, 1 сутки. Респираторный дистресс-синдром
4. Мальчик, 4 недели. Бронхолегочная дисплазия.
5. Мальчик, 19 дней. Билиарная атрезия.

Показатель	1	2	3	4	5	Норма
Общий белок						47–65 г/л
Альбумины						28–44 г/л (53–56%)
Глобулины						43,3–33,2%

Мочевина						1,8–6,4 ммоль/л
Креатинин						27–88 мкмоль/л
Билирубин общий						8,55–20,5 мкмоль/л
Билирубин свободный						6,41–15,38 мкмоль/л
Билирубин связанный						2,14–5,12 мкмоль/л
АЛТ						<45 Ед/л
АСТ						<40 Ед/л
γ-Глутамилтрансфераза						<204 Ед/л
Креатининфосфокиназа						<295 Ед/л
Калий						4,66–6,6 ммоль/л
Натрий						135–155 ммоль/л
Магний						0,66–0,95 ммоль/л
Кальций						1,8–2,8 ммоль/л
Хлориды						95–115 ммоль/л
Фосфор неорганический						1,3–3,0 ммоль/л
Железо						9,8–33,5 ммоль/л
Глюкоза						2,6–6,6 ммоль/л
СРБ						0–5 мг/л
PCT						<0,5 нг/мл

2.4. В правом столбце таблицы впишите номер пациента, которому соответствует описание ренгтенограммы легких пациента.

1. Пациент, 6 нед. Бронхолегочная дисплазия, классическая форма.
2. Пациент, 23 дня. Микоплазменная пневмония.
3. Пациент, 12 часов. Респираторный дистресс-синдром.
4. Мальчик, 6 недель. Бронхолегочная дисплазия, новая форма.
5. Мальчик, 4 дня. Ранняя неонатальная пневмония.

Наблюдается усиление легочного рисунка и интерстициального компонента. Умеренно выражена гиперинфляция легочной ткани. Наблюдаются единичные лентовидные затемнения в нижних долях легких. КТИ 75%.	
Диффузное снижение прозрачности легочной ткани, воздушная бронхограмма, усиление интерстициального компонента.	
Диффузное снижение прозрачности легочной ткани, количество передне-задних отрезков ребер в просвете легкого 17, усиление интерстициального компонента.	

Диффузное снижение прозрачности легочной ткани, усиление легочного рисунка, очагово-инфильтративные тени в нижних долях легких.	
Выраженная гиперинфляция легочной ткани, неравномерное усиление интерстициального компонента, диффузное снижение прозрачности легочной ткани.	

3. Задания для совместной с преподавателем работы

Задача 3.1

Недоношенная девочка, 12 дней.

Анамнез жизни: ребенок от 28-летней женщины с отягощенным акушерско-гинекологическим анамнезом (первичное бесплодие). Беременность 1-я. Роды на 32-й неделе гестации, оперативные, путем операции кесарева сечения в связи с отслойкой нормально расположенной плаценты. Масса тела 910 г. Оценка по шкале Апгар 4/5 баллов. Состояние тяжелое. АВС-реанимация с ИВЛ мешком и маской 100% O_2. Эндотрахеально вводился Альвеофакт. В транспортном кювезе ребёнок доставлен в ОИТН.

Семейный анамнез: не отягощён.

Анамнез болезни: в связи с тяжелым течением РДСН ребенок находился на ИВЛ в течение 9 дней. Получал лечение: ампициллин, нитромицин, клафоран, амикацин, дицинон, дифлюкан, инфузионная терапия.

В возрасте 8 дней проводилось переливание эритроцитарной массы в связи со снижением уровня гемоглобина до 90 г/л и падением гематокрита менее 0,3.

На 12-е сутки жизни ребёнок поступил в отделение 2-го этапа выхаживания с диагнозом: ВУП, состояние после ИВЛ, анемия смешанного генеза, недоношенность 32 недели, ЗВУР III степени.

Настоящее состояние: общее состояние ребёнка тяжелое за счет умеренно выраженных симптомов дыхательных расстройств, синдрома церебрального угнетения. Отмечается западение податливых мест грудной клетки. Находится на CPAP-терапии через носовые канюли. SpO_2 95%. ЧД 42 в минуту, ЧСС 138 в минуту. Крик тихий. Вскармливается через зонд. Срыгивает. Термолабилен. Спонтанная двигательная активность снижена.

Большой родничок 1,5×1,5 см, напряжен. Рефлексы периода новорождённости: нижний хватательный +, Бабинского +; остальные рефлексы угнетены. Мышечная гипотония. Зона сухожильных рефлексов уменьшена.

Кожа иктерична до II степени на бледном фоне. Отмечается цианоз носогубного треугольника, нарастающий при физической нагрузке.

Аускультативно в лёгких: дыхание ослабленное, проводится во все отделы; крепитирующие хрипы в нижних отделах.

Тоны сердца приглушены; во 2 и 3 точках выслушивается грубый систолический шум, проводящийся на спину.

Живот мягкий, участвует в акте дыхания. Печень выступает на 1,5 см, селезенка на 0,3 см из-под края реберной дуги.

Мочится. Стул желто-зеленый, кашицеобразный.

Клинический анализ крови (12-е сутки жизни): Hb 110 г/л, эр. $3{,}8\times10^{12}$/л, лейк. 18×10^{9}/л, п/я 4%, с/я 53%, лимф. 31%, эоз. 1%, мон. 11%, СОЭ 5 мм/ч.

Биохимический анализ крови: белок 45 г/л, альбумин 29 г/л, билирубин общий 157 мкмоль/л, непрямой 112 мкмоль/л, мочевина 4 ммоль/л.

Рентгенограмма органов грудной клетки: снижение воздушности легочной ткани, усиление легочного рисунка.

НСГ: повышение эхогенности в области таламо-каудальной вырезки слева. Повышение эхогенности перивентрикулярных областей. Расширение левого желудочка до 6 мм, правого – до 7 мм. В полости боковых желудочков определяются участки повышенной эхогенности размером 0,1×0,1 см. Отмечаются признаки морфофункциональной незрелости.

Задание:

1. Поставьте диагноз:

основной _____

_____

_____

осложнения _____

_____

_____

_____

сопутствующий _____

_____

_____

2. Составьте план дополнительного обследования: _____

_____

_____

_____

3. Проведите дифференциальную диагностику: _____

_____

_____

_____

_____

4. Составьте план лечения: _____

_____

_____

_____

Задача 3.2

Недоношенная девочка, 22 дней.

Анамнез жизни: ребенок от 32-летней матери с отягощенным соматическим (ожирение II степени) и гинекологическим анамнезом (эктопия шейки матки). Роды 1-е, на 30-й неделе гестации, самостоятельные, в головном предлежании. Первый период — 18 ч, второй период — 40 мин. Безводный промежуток 19 часов. Оценка по шкале Апгар 4/6 баллов. Масса тела при рождении 1500 г, рост 39 см, окружность головы 32 см, окружность груди 27 см. Проводилась ABC-реанимация, ИВЛ с рождения. Куросурф введен на 7-й минуте жизни.

Семейный анамнез: не отягощён.

Анамнез болезни: общее состояние при рождении тяжелое, за счет респираторного дистресс-синдрома и синдрома церебрального угнетения. Респираторная поддержка: ИВЛ в течение 12 суток, CPAP-терапия 5 дней, затем «Окси-дом».

В возрасте 3 и 4 суток трижды отмечался эпизод клонико-тонических судорог.

Данные ЭЭГ: на фоне задержки формирования биопотенциалов обнаружены признаки судорожной активности. После консультации невролога был назначен паглюферал в средневозрастной дозировке. Судороги купированы.

В возрасте 22 дней ребенок переведен на 2 этап выхаживания с диагнозом: пневмония на фоне РДС, гипоксическое-ишемическое поражение ЦНС, недоношенность 30 недель.

Настоящее состояние: общее состояние ребёнка тяжелое. Крик тихий, монотонный. Самостоятельно не сосет. Срыгивает. При дыхании умеренное западение мечевидного отростка. Получает оксигенотерапию в кислородной палатке. Спонтанная двигательная активность снижена.

Большой родничок 2,0×2,0 см, напряжен. Рефлексы периода новорождённости: нижний хватательный +, Бабинского + быстро истощаются; остальные рефлексы угнетены. Зона сухожильных рефлексов уменьшена. Мышечная гипотония.

Кожные покровы бледно-розовые, с выраженным мраморным рисунком.

Аускультативно в лёгких: дыхание ослабленное, проводится во все отделы.

Тоны сердца приглушены, систолический шум в 1 и 5 точках аускультации.

Живот мягкий, доступен пальпации. Печень выступает на 1,5 см из-под края реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Мочится. Стул кашицеобразный.

Клинический анализ крови: Hb 145 г/л, эр. $4{,}3\times10^{12}$/л, тромб. 210×10^{9}/л, лейк. $10{,}0\times10^{9}$/л, п/я 4%, с/я 27%, лимф. 54%, мон. 15%, СОЭ 2 мм/ч.

Биохимический анализ крови: общий белок 60 г/л, билирубин общий 135 мкмоль/л, непрямой 115 мкмоль/л, мочевина 4,5 ммоль/л, калий 5,1 ммоль/л, натрий 141 ммоль/л.

НСГ: выраженное повышение эхогенности перивентрикулярных областей со множественными кистами. Признаки морфофункциональной незрелости.

Задание:

1. Поставьте диагноз:

основной _____

_____

_____

осложнения _____

_____

_____

_____

сопутствующий _____

_____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

_____

_____

_____

4. Составьте план лечения: _____

_____

_____

_____

_____

_____

Задача 3.3

Недоношенный мальчик 1-го месяца жизни.

Анамнез жизни: ребёнок от матери 23 лет, страдающей вегетососудистой дистонией по гипертоническому типу. В связи с развившимся тяжелым гестозом произведено экстренное родоразрешение путём операции кесарева сечения на 24-й неделе гестации. Родился живой недоношенный мальчик с оценкой по шкале Апгар 3/4 балла. Масса тела 620 г, рост 35 см, окружность головы 30 см, окружность груди 27 см. Производилась АВС-реанимация с ИВЛ мешком и маской 100% O_2. Эндотрахеально вводился Куросурф. В транспортном кювезе ребёнок доставлен в ОИТН.

Семейный анамнез: не отягощён.

Анамнез болезни: в отделении реанимации эндотрахеально повторно вводился сурфактант. ИВЛ в принудительном режиме. Ребёнок получал лечение по поводу РДС, внутриутробной пневмонии; перинатального поражения ЦНС; выраженных гастроинтестинальных нарушений.

На 5-е сутки жизни появился судорожный синдром, купирован назначением конвулекса.

С 21-го дня жизни началось увеличение большого родничка одновременно с прогрессирующим ростом окружности головы.

С рождения и до 27 суток жизни ребёнок находился на ИВЛ, затем на неинвазивной CPAP-терапии.

Настоящее состояние: общее состояние ребёнка тяжёлое. Сохраняются признаки дыхательных расстройств. Продолжается респираторная поддержка методом неинвазивной CPAP. Масса тела составляет 750 г. Термолабилен. Усваивает по 10 мл гидролизатной смеси «Альфаре», кормление получает 8 раз в день через зонд.

Большой родничок 4,0×4,5 см, «выполнен», пульсирует. Сагиттальный шов до 1,0 см. Малый родничок открыт. Лицо симметричное: Д=S. Язык по средней линии.

Рефлексы периода новорождённости угнетены. Мышечная гипотония.

Кожные покровы бледные, чистые. Признаки глубокой недоношенности. Склерема на бёдрах.

Аускультативно в лёгких: дыхание ослабленное; множественные крепитирующие хрипы по всем полям.

Тоны сердца ритмичные, глухие; систолический шум с punktum maximum в V точке.

Живот вздут, мягкий, безболезненный. Петли кишечника растянуты газом. Печень +3,0 см, селезёнка +0,5 см ниже края рёберной дуги.

Стул самостоятельный, с зеленью и слизью. Диурез, адекватный проводимой терапии.

Клинический анализ крови: Hb 110 г/л, эр. $3{,}8\times10^{12}$/л, цв. п. 0,85, тромб. 350×10^{9}/л, лейк. 13×10^{9}/л, п/я 8%, с/я 53%, лимф. 38%, мон. 6%.

Задание:

1. Поставьте диагноз:

основной _____

_____

_____

осложнения _____

_____

_____

_____

сопутствующий _____

_____

_____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

_____

_____

4. Составьте план лечения. Проведите коррекцию питания: _____

_____

_____

_____

_____

Задача 3.4

Недоношенная девочка 3-х суток жизни.

Анамнез жизни: ребенок от женщины 22 лет, страдающей хроническим пиелонефритом, сальпингоофоритом. Беременность 3-я, протекала на фоне угрозы прерывания на протяжении всей беременности; обострения хронического пиелонефрита на 29-й неделе беременности; ОРВИ с фебрильной лихорадкой за 1 неделю до родов. Предыдущие две беременности: медицинский аборт. Роды 1-е, преждевременные, на 32-й неделе, самопроизвольные, в головном предлежании. Околоплодные воды прозрачные. Безводный промежуток 13,5 ч. Масса тела при рождении 1750 г, рост 41 см. Оценка по шкале Апгар 6/7 баллов.

Семейный анамнез: не отягощён.

Анамнез болезни: в первые часы жизни отмечалось прогрессирующее нарастание дыхательной недостаточности, отмечались синдром угнетения безусловно-рефлекторной деятельности и застойное отделяемое по желудочному зонду.

Настоящее состояние. При осмотре ребенок в сознании. Поза полуфлексорная. Мышечная гипотония, гипорефлексия. Кожные покровы субиктеричные. Дыхание аппаратное (ИВЛ), частота принудительных вдохов 40 в 1 минуту, содержание кислорода во вдыхаемом воздухе 35%.

Перкуторно отмечается укорочение перкуторного звука над нижней долей правого легкого. Аускультативно дыхание в нижних долях обеих легких ослаблено, выслушиваются единичные крепитирующие хрипы.

Сердечные тоны приглушенные, ЧСС 158 в 1 минуту, систолический шум во 2 и 3 точках аускультации.

Живот вздут при пальпации мягкий, безболезненный, печень выступает на 2,5 см из-под реберной дуги по среднеключичной линии, пальпируется край селезенки.

Стул мекониального характера. Диурез 3 мл/кг/ч.

Клинический анализ крови (1-е сутки): Hb 190 г/л, эр. $5{,}6\times10^{12}$/л, лейк. 23×10^{9}/л, п/я 6%, с/я 62%, лимф. 18%, эоз. 6%, мон. 8%, тромб. 160×10^{9}/л, СОЭ 3 мм/ч.

Рентгенограмма органов грудной клетки (возраст 16 ч): симптом «белых легких».

Задание:

1. Поставьте диагноз:

основной _____

_____

_____

осложнения _____

_____

_____

_____

сопутствующий _____

_____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

_____

_____

4. Составьте план лечения: _____

_____

_____

_____

_____

Задача 3.5

Недоношенный мальчик, 1 месяц 16 дней, находится в ОРИТ на CPAP-терапии.

Анамнез жизни: ребёнок от матери 32 лет, с осложненным соматическим (эутиреоидный зоб, хронический пиелонефрит) и акушерско-гинекологическим анамнезом (1-я беременность — самопроизвольный выкидыш). Беременность 2-я, протекавшая с угрозой прерывания в I и II триместрах; с обострением хронического пиелонефрита на 27–28-й неделе (получала антибактериальную терапию).

Роды 1-е, самостоятельные, на 30-й неделе гестации. Родился живой недоношенный мальчик, масса тела 1100 г, рост 35 см. Оценка по шкале Апгар 6/7 баллов. Проводилась ABC-реанимация с интубацией трахеи и ИВЛ.

Семейный анамнез: не отягощён.

Анамнез болезни: на 1-й неделе жизни у ребенка диагностирован РДС тяжелой степени, требовавший проведения ИВЛ в течение 43 дней. На протяжении 1-го месяца жизни отмечались неоднократные приступы бронхообструкции с падением сатурации, дважды напряженный пневмоторакс, рецидивирующее течение внутриутробной пневмонии.

Настоящее состояние: общее состояние ребёнка тяжёлое. Сохраняются дыхательные расстройства, требующие проведения CPAP-терапии. Определяется втяжение податливых мест грудной клетки. ЧД 58 в минуту, ЧСС 162 в минуту, SpO_2 94%. АД (среднее) 40 мм рт. ст.

В неврологическом статусе умеренно выражен синдром угнетения.

Кожа бледно-розовая, чистая.

Аускультативно в лёгких: дыхание ослабленное, выслушиваются крепитирующие, периодически свистящие хрипы.

Тоны сердца приглушены, выслушивается мягкий систолический шум слева от грудины.

Живот несколько вздут, мягкий, доступен пальпации. Печень +1,5 см от края реберной дуги. Селезенка не определяется.

Мочится самостоятельно. Моча светлая. Диурез 3 мл/кг/ч.

Клинический анализ крови (45-е сутки): Hb 97 г/л, эр. $3{,}9\times10^{12}$/л лейк. $10{,}6\times10^{9}$/л, п/я 2%, с/я 38%, лимф. 46%, мон. 12%, эоз. 2%, тромб. 170×10^{9}/л, СОЭ 5 мм/ч.

Биохимический анализ крови (43-и сутки): глюкоза 2,3 ммоль/л, общий белок 41 г/л, альбумин 28 г/л, СРБ 4 мг/л, креатинин 94 ммоль/л, мочевина 6,1 ммоль/л, ГГТ 190 Ед/л, щелочная фосфатаза 180 Ед/л, АСТ 76 Ед/л, АЛТ 91 Ед/л, общий билирубин 98 мкмоль/л, в том числе прямой 19 мкмоль/л, Na 122 ммоль/л, калий 6 ммоль/л, PCT 0,3 нг/л.

Газы капиллярной крови (44-е сутки): pH 7,31, pO_2 65 мм рт. ст., pCO_2 44 мм рт. ст., BE -4,3 ммоль/л.

Рентгенография органов грудной клетки: сумма задних и передних отрезков ребер на уровне диафрагмы = 18: ребро, эмфизема легких; линейные уплотнения, чередующиеся с зонами просветления.

ЭхоКГ: ОАП (2 мм), гемодинамически незначимый, давление на легочной артерии в пределах возрастной нормы.

Задание:

1. Поставьте диагноз:

основной _____

_____

_____

осложнения _____

_____

_____

_____

сопутствующий _____

_____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

_____

_____

_____

4. Составьте план лечения: _____

_____

_____

_____

_____

4. Исходящий тестовый контроль

Укажите правильный ответ:

1. На основании чего решается вопрос, доношенный или недоношенный ребенок:
   А) веса при рождении
   Б) роста при рождении
   В) совокупности антропометрических данных
   Г) гестационного возраста

2. Дайте определение понятия «недоношенный ребенок» критерии недоношенности:
   А) гестационный возраст менее 37 полных недель
   Б) масса менее 2500 кг
   В) отсутствие одного из признаков жизнеспособности
   Г) гестационный возраст менее 40 полных недель

3. Клинические проявления незрелости у недоношенных детей:
А) обильное пушковое оволосение (лануго)
Б) соски и ореолы грудных желез едва видны
В) ушные раковины мягкие
Г) все ответы верны

4. Способность к сосанию и глотанию, координация этих рефлексов у недоношенных детей отсутствует до:
А) 32–34 недель гестации
Б) 28–32 недель гестации
В) 36–38 недель гестации
Г) 38–42 недель гестации

5. Экстремально низким считается вес при рождении:
А) 500–999 г
Б) 1000–1499 г
В) 1500–2500 г
Г) менее 2000 г

6. При невозможности грудного вскармливания недоношенным детям сначала вводят:
А) смесь на основе полного гидролиза белка
Б) аминокислотные смеси
В) смеси для недоношенных
Г) гидролизированные смеси, обогащенные фортификаторами грудного молока

7. Основные принципы ухода за недоношенными детьми:
А) поддержание адекватной температуры
Б) инфекционный контроль
В) охранительный режим
Г) все верно

8. Основные предпосылки успешного выхаживания:
А) антенатальная стероидная терапия
Б) заместительная сурфактантная терапия
В) ранний назальный CPAP
Г) все ответы верны

9. Препарат выбора для местной антисептической обработки кожи глубоко недоношенного ребёнка:
А) 0,01–0,05% водный раствор хлоргексидина
Б) 0,1% раствор перманганата калия
В) 70% спирт
Г) 1% спиртовой раствор бриллиантового зеленого

10. В прогноз ВЖК у недоношенных новорождённых детей входит развитие:
А) гидроцефалии
Б) детского церебрального паралича
В) нарушения психомоторного развития
Г) всего вышеперечисленного

11. К особенностям дыхательной системы у недоношенных новорождённых относят:
А) преобладание интерстициального компонента легочной ткани
Б) отсутствие пор Кона и каналов Ламбера
В) сниженное содержание сурфактанта
Г) все ответы верны

12. Выписка недоношенного ребенка домой из стационара возможна при:
А) достижении массы тела 2000 г
Б) усвоении энтерального питания
В) удовлетворительном состоянии
Г) всём вышеперечисленном

13. Недоношенный ребенок нуждается в офтальмологическом обследовании в связи с высокой частотой развития:
А) ретинопатии
Б) нарушения рефракции
В) страбизма
Г) нистагма

14. Как правило, одышка при РДС у недоношенных детей возникает на фоне розовых кожных покровов вследствие:
А) нормальных показателей эритроцитов и гемоглобина
Б) большего сродства фетального гемоглобина к кислороду
В) дополнительной респираторной поддержки
Г) коррекции ацидоза

15. Сурфактант по сравнению с глюкокортикоидами действует:
А) эффективнее, но медленнее
Б) менее эффективно, но быстро
В) менее эффективно и медленнее
Г) эффективнее и быстрее

16. К преждевременным родам чаще приводит:
А) тяжёлая анемия у матери
Б) заболевания эндокринной системы у матери
В) токсикоз 1-й половины беременности
Г) инфекционные заболевания во время беременности

17. Какой путь инфицирования является наиболее частым при поздних пневмониях у недоношенных детей:
А) лимфогенный
Б) смешанный
В) бронхогенный
Г) гематогенный

18. Какие нарушения электролитного баланса характерны для детей с экстремально низкой массой тела:
А) гиперкалиемия
Б) гипенатриемия
В) гиперкальциемия
Г) гипохлоремия

19. Показания к переводу недоношенного ребенка на ИВЛ:
А) стойкая брадикардия
Б) приступы глубокого апноэ
В) тяжелая степень дыхательных нарушений
Г) все вышеперечисленное

20. Какие из новорождённых детей будут считаться жизнеспособными:
А) 23 недели гестации, масса тела 560 г, определяется пульсация пуповины
Б) 21 неделя гестации, масса тела 490 г, имеются спонтанные мышечные движения
В) 23 недели, масса тела 450 г, нет дыхательных движений, нет сердцебиения
Г) 21 неделя, масса тела 499 г, спонтанные мышечные сокращения

21. Наиболее предпочтительный вариант вскармливания недоношенного ребёнка:
А) грудным материнским молоком
Б) специализированными смесями для недоношенных детей
В) смесями на основе аминокислот
Г) смесями на основе гидролизированного белка

22. Лактаза — фермент, вырабатывающийся у недоношенных детей в:
А) желудке
Б) поджелудочной железе
В) тонком кишечнике
Г) толстом кишечнике

23. Эритропоэтин у глубоко недоношенных детей вырабатывается в:
А) печени
Б) клетках юкстагломерулярного аппарата
В) костном мозге
Г) селезенке

24. Какие метаболические нарушения характерны для детей с экстремально низкой массой тела:
А) гипераммониемия
Б) метаболический алкалоз
В) дефект обмена карнитина
Г) гипогликемия

25. Для церебральной ишемии III степени по данным допплерографии характерно:
А) паралич магистральных артерий мозга
Б) повышение скорости кровотока
В) снижение индекса резистентности в области передней мозговой артерии
Г) повышение диастолической скорости кровотока

26. Показанием для проведения люмбальной пункции у новорожденного ребёнка является:
А) судорожный синдром на фоне электролитных нарушений
Б) гипертермия неясной этиологии
В) раздраженный крик
Г) увеличение размеров головы на 0,5 см в неделю

27. Для клинической картины РДСН характерно:
А) нарастание дыхательных расстройств в первые 2 ч жизни
Б) манифестация дыхательных расстройств к концу 1-х суток жизни
В) наличие цианоза в первые часы жизни при выраженной гипоксии
Г) сухие свистящие хрипы при аускультации

28. Для рентгенологической картины РДСН характерно:
А) очаговые и инфильтративные тени
Б) контурирование междолевой плевры
В) воздушная бронхограмма
Г) очаги фиброза легочной ткани

29. Для рентгенологической картины внутриутробной пневмонии недоношенного новорождённого ребёнка наиболее характерно:
А) очаговые и инфильтративные тени
Б) синдром «белых легких»
В) повышение прозрачности легочной ткани
Г) воздушная бронхограмма

30. Течение системного воспалительного ответа у глубоко недоношенных новорождённых детей обязательно сопровождается:
А) лейкопенией
Б) нейтропенией
В) палочкоядерным сдвигом влево
Г) повышением СОЭ

5. Список рекомендуемой литературы

5.1. Основная

1. Детские болезни / Под ред. Н.Н. Володина, Ю.Г. Мухиной. М.: Династия, 2011. Т. 1. Неонатология. С. 10–56, 325–370.
2. Неонатология: Национальное руководство. Краткое издание / Под ред. Н.Н. Володина. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013. С. 39–104.
3. Протоколы можно найти на сайтах Российской ассоциации перинатальной медицины (URL: http:///www.raspm.ru) Российской Ассоциации неонатологов (URL: http:///www.neonatology.pro).
4. Клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям родившимся в сроках гестации 22–27 недель. М., 2016. 99 с. URL: http://www.raspm.ru/files/22-27.pdf
5. Проект клинических рекомендаций по энтеральному вскармливанию недоношенных детей. М., 2014. 25 с. URL: http://neonatal22.ru/Protocol/draft_protocol_enteral_preterm.pdf

5.2. Дополнительная

1. Неонатология. Национальное руководство / Под ред. Н.Н. Володина. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. С. 117–124, 144–185.
2. Неонатология. Учебное пособие в 2 тт. / Н.П. Шабалов. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016. Т. I. С. 367–450.
3. Неонатология. Учебное пособие в 2 тт. / Н.П. Шабалов. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016. Т. II. С. 526–590.

4. Практическое руководство по неонатологии / Под ред. Г.В. Яцык. М.: Медицинское информационное агентство, 2008. С. 10–52.
5. Неонатология / Под ред. Т.Л. Гомеллы, М.Д. Каннигама, Ф.Г. Эяля. В 2 тт. М.: БИНОМ лаборатория знаний, 2015. Т. I. С. 273–300.
6. Неонатология / Под ред. Т.Л. Гомеллы, М.Д. Каннигама, Ф.Г. Эяля. В 2 тт. М.: БИНОМ лаборатория знаний, 2015. Т. II. С. 114–128, 322–330, 580–585.
7. Рооз Р., Генцель-Боровичени О., Прокитте Г. Неонатология. Практические рекомендации. М.: Медицинская литература, 2011. С. 101–160.
8. Избранные клинические рекомендации по неонатологии / Под редакцией Е.Н. Байбариной, Д.Н. Дегтярева. М.: ГЭОТАР- Медиа, 2016. С. 129–231.
9. Fox G., Hoque N., Watts T. Oxford hand book of neonatology. Oxford: Oxford University Press, 2017. P. 13–15, 56, 68–69, 153, 294–299, 398, 413.
10. Lacy Gomella T. Neonatology. Management, procedures, on-call problems, diseases, and drugs. N.Y.: McGraw-Hill Education, 2013. P. 29–42, 98–132, 157–171, 631-–635, 732–742, 762–766, 844–848, 1040–1058.
11. Avery’s diseases of the newborn / Eds. C.A. Gleason, S.U. Devaskar. Philadelphia: Saunders, 2012 P. 148–159, 200–208, 411.

ТЕМА 9
Сепсис новорождённых детей

Цель

На основании теоретических знаний и практических навыков уметь выделять основные анамнестические данные, клинико-лабораторные синдромы при сепсисе у доношенных и у недоношенных детей в неонатальном периоде, а также уметь проводить дифференциальную диагностику и знать основные алгоритмы терапевтической тактики в зависимости от степени тяжести при сепсисе различного генеза у новорождённых детей.

Вопросы для самоподготовки

1. Определение сепсиса новорождённых детей, эпидемиология.
2. Классификация неонатального сепсиса.
3. Патогенез неонатального сепсиса.
4. Клиническая картина, понятие о первичном септическом очаге.
5. Септический шок, характерные признаки.
6. Диагностика неонатального сепсиса у доношенных и недоношенных новорождённых детей.
7. Дифференциальный диагноз у доношенных и недоношенных новорождённых детей.
8. Лечение, профилактика неонатального шока.

По результатам изучения этой темы

Студент должен знать:
- анатомо-физиологические особенности иммунной системы у новорождённых детей различного гестационного возраста;
- этиологию и патогенез сепсиса у новорождённых детей;
- классификацию сепсиса у новорождённых детей;
- особенности клинической картины сепсиса у новорождённых детей;
- дифференциально-диагностические критерии, включая анамнез, клиническую картину и лабораторно-инструментальные данные при сепсисе у новорождённых детей.

Студент должен уметь:
- оценить генетический, соматический и акушерско-гинекологический анамнез матери, а также анамнез жизни и анамнез заболевания у новорождённых детей;
- владеть методикой обследования новорождённых детей различного гестационного возраста с диагнозом: Сепсис;
- диагностировать основные симптомы полиорганной недостаточности при сепсисе у новорождённых детей;
- владеть дифференциально-диагностическими алгоритмами при сепсисе у новорождённых детей;
- на основании анамнеза, клиники и лабораторно-инструментальных данных оценить степень тяжести состояния новорождённого ребёнка при сепсисе различной этиологии с целью назначения адекватного алгоритма лечения;
- выписывать рецепты на лекарственные препараты, дать рекомендации по выхаживанию ребёнка, а также составить план диспансерного наблюдения детей, перенесших сепсис.

1. Задания для внеаудиторной самостоятельной работы

1.1. Заполните таблицу «Дифференциально-диагностические критерии раннего и позднего сепсиса»

Критерии	**Ранний сепсис**	**Поздний сепсис**
Источник инфекции		
Факторы риска		
Характер течения		

1.2. Заполните таблицу «Критерии системной воспалительной реакции»

Показатель		**Значение**
Аксиллярная температура		
Лейкоцитоз	1–2 дня	
	3–7 дней	
	>7 дней	
Лейкопения		
Нейтрофилез	1–2 дня	
	3–7 дней	
	>7 дней	
Нейтропения	1–2 дня	
	3–7 дней	
	>7 дней	
Увеличение количества юных форм нейтрофилов		
Нейтрофильный индекс (отношение количества юных форм к общему количеству нейтрофилов)		
Лимфопения	1–7 дней	
	>7 дней	
С-реактивный белок		
Прокальцитонин		
Интерлейкин-8		

Глюкоза	
Мочевина	
Признаки ДВС-синдрома	

1.3. Заполните таблицу «Клинические критерии органной недостаточности при сепсисе новорожденных»

Системы органов	**Клинические критерии**
Дыхательные расстройства	1. _____ 2. _____ 3. _____ 4. _____
Сердечно-сосудистая недостаточность	1. _____ 2. _____ 3. _____ 4. _____ 5. _____ 6. _____
Почечная недостаточность	1. _____ 2. _____ 3. _____
Печеночная недостаточность	1. _____ 2. _____
Недостаточность системы гемостаза	1. _____ 2. _____ 3. _____

Недостаточность системы органов пищеварения	1. _____ 2. _____ 3. _____ 4. _____ 5. _____ 6. _____ 7. _____
Нарушения функций нервной системы	1. _____ 2. _____ 3. _____ 4. _____
Недостаточность желез внутренней секреции	1. _____ 2. _____ 3. _____ 4. _____
Нарушения обмена веществ	1. _____ 2. _____ 3. _____ 4. _____

1.4. Заполните таблицу «Лабораторные критерии органной недостаточности при сепсисе новорожденных»

Системы органов	**Лабораторные критерии**
Дыхательные расстройства	1. _____ 2. _____ 3. _____

	4.
Сердечно-сосудистая недостаточность	1. 2. 3. 4.
Почечная недостаточность	1. 2. 3. 4.
Печеночная недостаточность	1. 2. 3. 4. 5.
Недостаточность системы гемостаза	1. 2. 3. 4. 5. 6.
Недостаточность системы органов пищеварения	1. 2.
Нарушения функций нервной системы	1. 2.

	3. _____ 4. _____ 5. _____ 6. _____
Недостаточность желез внутренней секреции	1. _____ 2. _____ 3. _____ 4. _____ 5. _____
Нарушения обмена веществ	1. _____ 2. _____ 3. _____ 4. _____

1.5. Заполнить таблицу «Список лекарственных средств, используемых при лечении изучаемых заболеваний»

Международное название (впишите латинское название)	**Основные торговые названия**	**Форма выпуска**	**Способ введения и возрастные дозировки**
Ампициллин			
Амикацин			
Ванкомицин			
Цефоруксим			
Цефтазидим			
Тиенам			

Метронидазол			
Флуконазол			
Пентаглобин			
Рекомбинантный интерлейкин-2 человека			
Рекомбинантный интерферон-α2b человека			
Глюкозаминил-мурамилдипептид			

2. Задания для аудиторной самостоятельной работы

2.1. Из представленного списка клинических симптомов выберите симптомы, характерные для пациентов с ниже перечисленными диагнозами (можно вставить свои симптомы):

боль в животе, анорексия, диарея, петехиальная и экхимозная сыпь, бледная липкая кожа, сухая кожа, сниженный тургор кожи, дизурия, кашель, одышка, неукротимая рвота, моча цвета «мясных помоев», пиурия, красная моча, болезненное мочеиспускание, ослабление дыхания, периферический цианоз, тахипное, тахи- или брадикардия, кома, колапс, судороги, метеоризм, повышение температуры (фебрилитет), лейкоцитоз, гемолитическая анемия, тромбоцитопения, гематурия, микролейкоцитурия, асцит, периорбитальные отеки, отеки голеней и стоп, олигурия, анурия.

1. Ребенок, 3 часов. Диагноз Ранний неонатальный сепсис, септикопиемия: внутриутробная пневмония, ранний неонатальный менингит. ДВС-синдром. Общий отечный синдром 2–3 степени. Недоношенность 36 недель. _____

_____

_____

_____

_____

_____

_____

2. Девочка, 8 суток. Диагноз: Поздний неонатальный пупочный сепсис, септикопиемия: гнойный менингит. ДВС-синдром. Недоношенность 36 недель. _____

_____

3. Ребенок, 9 суток. Диагноз: Поздний неонатальный пупочный сепсис, септикопиемия: двусторонняя деструктивная (?) пневмония; пиелонефрит; стафилококковый энтероколит IБ стадии. ДВС-синдром. Недоношенность 34 недели.

4. Девочка, 10 суток. Диагноз: Пупочный сепсис, септикопиемия: двусторонняя деструктивная (?) пневмония, стафилококковый энтероколит. ДВС-синдром. Недоношенность 32 недели.

5. Мальчик, 3 дня. Диагноз: Ранний неонатальный сепсис, септицемия: внутриутробная пневмония. ДВС-синдром. ОПН. Общий отечный синдром II–III степени. Недоношенность 36 недель.

2.2. Заполните бланк клинического анализа крови пациента:

1. Ребенок, 3 часа. Диагноз: Ранний неонатальный сепсис, септикопиемия: внутриутробная пневмония, ранний неонатальный менингит. ДВС-синдром. Общий отечный синдром II–III степени. Недоношенность 36 недель.
2. Девочка, 8 суток. Диагноз: Поздний неонатальный пупочный сепсис, септикопиемия: гнойный менингит. ДВС-синдром. Недоношенность 36 недель.
3. Ребенок, 9 суток. Диагноз: Поздний неонатальный пупочный сепсис, септикопиемия: двусторонняя деструктивная (?) пневмония; пиелонефрит; стафилококковый энтероколит IБ стадии. ДВС-синдром. Недоношенность 34 недели.
4. Девочка, 10 суток. Диагноз: Пупочный сепсис, септикопиемия: двусторонняя деструктивная (?) пневмония, стафилококковый энтероколит. ДВС-синдром. Недоношенность 32 недели.
5. Мальчик, 3 дня. Диагноз: Ранний неонатальный сепсис, септицемия: внутриутробная пневмония. ДВС-синдром. ОПН. Общий отечный синдром II–III степени. Недоношенность 36 недель.

Показатель	1	2	3	4	5
Гемоглобин, г/л					
Эритроциты, $\times 10^{12}$/л					
Цветовой показатель					
Ретикулоциты, ‰					
Тромбоциты, $\times 10^{9}$/л					
Лейкоциты, $\times 10^{9}$/л					
полиморфноядерные, %					
сегментоядерные, %					
Эозинофилы, %					
Базофилы, %					
Лимфоциты, %					
Моноциты, %					
Плазматические клетки, %					
СОЭ, мм/ч					

2.3. Заполните бланк общего анализа мочи пациентов со следующими диагнозами:

1. Ребенок, 3 часа. Диагноз: Ранний неонатальный сепсис, септикопиемия: внутриутробная пневмония, ранний неонатальный менингит. ДВС-синдром. Общий отечный синдром II–III степени. Недоношенность 36 недель.
2. Девочка, 8 суток. Диагноз: Поздний неонатальный пупочный сепсис, септикопиемия: гнойный менингит. ДВС-синдром. Недоношенность 36 недель.
3. Ребенок, 9 суток. Диагноз: Поздний неонатальный пупочный сепсис, септикопиемия: двусторонняя деструктивная (?) пневмония; пиелонефрит; стафилококковый энтероколит IБ стадии. ДВС-синдром. Недоношенность 34 недели.
4. Девочка, 10 суток. Диагноз: Пупочный сепсис, септикопиемия: двусторонняя деструктивная (?) пневмония, стафилококковый энтероколит. ДВС-синдром. Недоношенность 32 недели.
5. Мальчик, 3 дня. Диагноз: Ранний неонатальный сепсис, септицемия: внутриутробная пневмония. ДВС-синдром. ОПН. Общий отечный синдром II–III степени. Недоношенность 36 недель.

Показатель	1	2	3	4	5
Цвет					
Прозрачность					
Плотность					
Реакция					
Белок					

Глюкоза					
Эпителий плоский					
Эпителий переходный					
Эпителий почечный					
Лейкоциты					
Эритроциты					
Цилиндры					
Соли					
Слизь					
Бактерии					

2.4. Заполните бланк биохимии крови пациентов со следующими диагнозами:

1. Ребенок, 3 часа. Диагноз: Ранний неонатальный сепсис, септикопиемия: внутриутробная пневмония, ранний неонатальный менингит. ДВС-синдром. Общий отечный синдром II–III степени. Недоношенность 36 недель.
2. Девочка, 8 суток. Диагноз: Поздний неонатальный пупочный сепсис, септикопиемия: гнойный менингит. ДВС-синдром. Недоношенность 36 недель.
3. Ребенок, 9 суток. Диагноз: Поздний неонатальный пупочный сепсис, септикопиемия: двусторонняя деструктивная (?) пневмония; пиелонефрит; стафилококковый энтероколит IБ стадии. ДВС-синдром. Недоношенность 34 недели.
4. Девочка, 10 суток. Диагноз: Пупочный сепсис, септикопиемия: двусторонняя деструктивная (?) пневмония, стафилококковый энтероколит. ДВС-синдром. Недоношенность 32 недели.
5. Мальчик, 3 дня. Диагноз: Ранний неонатальный сепсис, септицемия: внутриутробная пневмония. ДВС-синдром. ОПН. Общий отечный синдром II–III степени. Недоношенность 36 недель.

Показатель	**1**	**2**	**3**	**4**	**5**	**Норма**
Общий белок						47–65 г/л
Альбумины						28–44 г/л (53–56%)
Глобулины						43,3–33,2%
Мочевина						1,8–6,4 ммоль/л
Креатинин						27–88 мкмоль/л
Билирубин общий						8,55–20,5 мкмоль/л
Билирубин свободный						6,41–15,38 мкмоль/л
Билирубин связанный						2,14–5,12 мкмоль/л
АЛТ						<45 Ед/л

АСТ						<40 Ед/л
γ-Глутамилтрансфераза						<204 Ед/л
Креатининфосфокиназа						<295 Ед/л
Калий						4,66–6,6 ммоль/л
Натрий						135–155 ммоль/л
Магний						0,66–0,95 ммоль/л
Кальций						1,8–2,8 ммоль/л
Хлориды						95–115 ммоль/л
Фосфор неорганический						1,3–3,0 ммоль/л
Железо						9,8–33,5 ммоль/л
Глюкоза						2,6–6,6 ммоль/л
СРБ						0–5 мг/л
РСТ						<0,5 нг/мл

2.5. В правом столбце таблицы впишите номер пациента, которому соответствует описание нейросонографии пациента.

1. Ребенок, 3 часа. Диагноз: Ранний неонатальный сепсис, септикопиемия: внутриутробная пневмония, ранний неонатальный менингит. ДВС-синдром. Общий отечный синдром II–III степени. Недоношенность 36 недель.
2. Девочка, 8 суток. Диагноз: Поздний неонатальный пупочный сепсис, септикопиемия: гнойный менингит. ДВС-синдром. Недоношенность 36 недель.
3. Ребенок, 9 суток. Диагноз: Поздний неонатальный пупочный сепсис, септикопиемия: двусторонняя деструктивная (?) пневмония; пиелонефрит; стафилококковый энтероколит IБ стадии. ДВС-синдром. Недоношенность 34 недели.
4. Девочка, 10 суток. Диагноз: Пупочный сепсис, септикопиемия: двусторонняя деструктивная (?) пневмония, стафилококковый энтероколит. ДВС-синдром. Недоношенность 32 недели.
5. Мальчик, 3 дня. Диагноз: Ранний неонатальный сепсис, септицемия: внутриутробная пневмония. ДВС-синдром. ОПН. Общий отечный синдром II–III степени. Недоношенность 36 недель.

Эхо-признаки умеренных гипоксических изменений головного мозга	
Мозг слабо дифференцирован на борозды по конвекситальным отделам. Косой размер передних рогов БЖ справа = слева = 3,4 мм, третий 3,3 мм. Эхогенность паренхимы не изменена	
Мозг с признаками глубокой структурной незрелости,. Скопление жидкости по конвексу в теменных областях до 7 мм. СЭГ с 2 сторон, увеличилось количество тромбов в затылочных рогах больше слева	
Щелевидные желудочки, отек головного мозга	
Эхо-структуры мозга сформированы правильно, СЭК слева, эхогенность ПВЗ не изменена	

2.6. В правом столбце таблицы впишите номер пациента, которому соответствует описание ренгтенограммы легких пациента (вставить свои диагнозы):

1. Ребенок, 3 часа. Диагноз: Ранний неонатальный сепсис, септикопиемия: внутриутробная пневмония, ранний неонатальный менингит. ДВС-синдром. Общий отечный синдром II–III степени. Недоношенность 36 недель.
2. Девочка, 8 суток. Диагноз: Поздний неонатальный пупочный сепсис, септикопиемия: гнойный менингит. ДВС-синдром. Недоношенность 36 недель.
3. Ребенок, 9 суток. Диагноз: Поздний неонатальный пупочный сепсис, септикопиемия: двусторонняя деструктивная (?) пневмония; пиелонефрит; стафилококковый энтероколит IБ стадии. ДВС-синдром. Недоношенность 34 недели.
4. Девочка, 10 суток. Диагноз: Пупочный сепсис, септикопиемия: двусторонняя деструктивная (?) пневмония, стафилококковый энтероколит. ДВС-синдром. Недоношенность 32 недели.
5. Мальчик, 3 дня. Диагноз: Ранний неонатальный сепсис, септицемия: внутриутробная пневмония. ДВС-синдром. ОПН. Общий отечный синдром II–III степени. Недоношенность 36 недель.

Усиление бронхо-сосудистого рисунка, очагово-инфильтративные тени в нижних долях обеих легких.	
Очаговые и инфильтративные тени в легких не определяются. Легочная ткань вздута. Сосуды полнокровны. Средостение не изменено.	
Сосудистое полнокровие, очаговые тени не выявлены. Тень средостения не изменена.	
Смешанный отек легких. Тень воспалительной инфильтрации средней интенсивности в нижней доле правого легкого.	
На фоне общей гиперинфляции легочной ткани определяются усиление легочного рисунка, справа над диафрагмой и слева на уровне верхней доли имеются уплотнения. На уровне этих уплотнений видны фестончатые кольцевидные тени (подозрение на полости). Корни структурны. Сердце: контуры видны слабо. Синусы свободны.	

2.7. Заполните таблицу «Выбор антибиотикотерапии в зависимости от вида сепсиса»

Вид сепсиса	**Антибиотик**
Ранний сепсис	
Внебольничный пупочный сепсис	
Кожный сепсис	
ИВЛ-ассоциированный легочный сепсис	
Кишечный сепсис	
Катетер-ассоциированный сепсис	

3. Задания для совместной работы с преподавателем

Задача 3.1

Недоношенный мальчик, 3 часа, находится в ОИТН.

Анамнез жизни: ребенок от женщины 18 лет. Беременность 1-я, протекала на фоне обострения хронического пиелонефрита с подъемом температуры выше 38°С. Последнее обострение с эпизодом лихорадки за 7 дней до родов, в связи с чем женщина была госпитализирована в отделение патологии беременности. Из влагалища выделена грамм-отрицательная флора, грибы.

Роды на 36-й неделе, в головном предлежании; 1-й период — 10 ч, 2-й — 30 мин. Околоплодные воды мутные, с запахом. Оболочки плаценты тусклые. Масса тела при рождении 2500 г, рост 45 см. Оценка по шкале Апгар 4/6 баллов.

Семейный анамнез: не отягощён.

Анамнез болезни: состояние ребёнка расценено как тяжёлое за счёт дыхательных расстройств, патологической неврологической симптоматики, интоксикации. Кислородозависим.

Дальнейшее лечение и обследование в условиях ОИТН.

Настоящее состояние: общее состояние ребёнка тяжелое. Т до 38,3°С. ЧД 78 в минуту, ЧСС 180 в минуту. На осмотр реагирует вяло. Стонущее дыхание.

Оценка по шкале Downes 6–7 баллов. Получает оксигенотерапию вольным потоком через лицевую маску. Во время осмотра отмечаются клонико-тонические судороги. Выражена гиперестезия. Наблюдается кратковременный горизонтальный нистагм. Срыгивает застойным содержимым с примесью «кофейной гущи».

Большой родничок 2,5×2,5 см, напряжён, выбухает. Малый родничок пальпируется.

Безусловные рефлексы новорождённого угнетены. Выраженная мышечная гипотония.

Кожные покровы субиктеричные, на сероватом фоне. Акроцианоз. Мраморность. Пастозность мягких тканей лица, поясницы, голеней. Мелкоточечные петехиальные кровоизлияния на коже живота.

Аускультативно в лёгких: ослабленное дыхание; множество крепитирующих хрипов по задней поверхности легких.

Тоны сердца ритмичные, приглушенные; короткий систолический шум на верхушке.

Живот вздут, при пальпации мягкий, безболезненный. Печень выступает на 3,5 см, селезенка на 2 см ниже края реберной дуги.

Диурез 0,8 мл/кг/ч. Стула при осмотре не было.

Клинический анализ крови (3 часа жизни): Hb 150 г/л, эр. $3{,}9\times10^{12}$/л, лейк. $79{,}5\times10^{9}$/л, метамиел. 8%, миелоц. 6%, п/я 12%, с/я 48%, лимф. 10%, эоз. 10%, мон. 6%, тромб. 60×10^{9}/л, СОЭ 10 мм/ч.

Биохимический анализ крови: общий белок 39 г/л, альбумин 27 г/л, СРБ 90 мг/л, креатинин 140 ммоль/л, мочевина 9,8 ммоль/л, глюкоза 8,6 ммоль/л, АСТ 44 Ед/л, АЛТ 48 Ед/л, билирубин общий 156 мкмоль/л, прямой 7,7 мкмоль/л, Na 135 ммоль/л, К 7,2 ммоль/л, РСТ 19 нг/мл.

Рентгенография грудной клетки: усиление бронхососудистого рисунка, очагово-инфильтративные тени в нижних долях обоих легких.

Задание:

1. Поставьте диагноз:

основной _____

_____

_____

осложнения _____

_____

_____

_____

сопутствующий _____

_____

_____

2. Проведите дифференциальный диагноз: _____

_____

_____

_____

_____

3. Стартовая схема антибактериальной терапии: _____

_____

_____

_____

_____

Задача 3.2

Недоношенная девочка, 8 суток, поступила в отделение патологии новорожденных из родильного дома с диагнозом: Перинатальное поражение ЦНС. Гнойный омфалит. Недоношенность 36 недель.

Анамнез жизни: ребенок от матери 35 лет, соматически здоровой. Беременность 3-я, протекавшая с нефропатией в III триместре; кольпитом.

Первая беременность закончилась срочными родами, 2-я — самопроизвольным выкидышем. Роды 2-е, преждевременные на 36-й неделе гестации, путем операции кесарева сечения в связи с первичной слабостью родовой деятельности. Безводный промежуток 13 ч. Родилась живая недоношенная девочка, с массой тела 2550 г, рост 46 см. Оценка по шкале Апгар 6/7 баллов.

Семейный анамнез: не отягощён.

Анамнез болезни: состояние ребёнка средней тяжести за счёт синдрома церебрального угнетения. Находилась на грудном вскармливании, сосала вяло. Первоначальная потеря массы тела составила 260 г; далее весовая кривая плоская. Пуповинный остаток удален на 2-й день жизни. Пупочная ранка «мокла»; на 7-й день жизни появилось гнойное отделяемое. Ребенок для дальнейшего лечения и обследования переведен на второй этап выхаживания.

Настоящее состояние: общее состояние ребёнка тяжёлое. Т 38,6°С. ЧД 64 в минуту, ЧСС 176 в минуту. Крик резкий, болезненный. Двигательная активность снижена. Самостоятельно не сосет. При кормлении через зонд обильно срыгивает. Крупно-размашистый тремор конечностей. Голову запрокидывает. Ригидность затылочных мышц. Клонус стоп. Дыхание с участием вспомогательной мускулатуры. Эпизоды апноэ. Кислородозависима.

Большой родничок 3,0×3,0 см, напряжен. Симптом Лессажа положительный.

Отмечается выраженное угнетение безусловно-рефлекторной деятельности. Мышечная гипотония.

Кожные покровы бледные с сероватым оттенком. Периоральный и акроцианоз. Подкожно-жировой слой развит слабо. На ногах и передней брюшной стенке явления склеремы. Петехии в области предплечий, внутренней поверхности бедер, по «границе памперса». Края пупочной ранки отечны, гиперемированы. Пупочная ранка кровоточит, со скудным гнойным отделяемым. Пальпируется тяж пупочной вены.

Аускультативно в лёгких: дыхание ослабленное; хрипы не аускультируются.

Тоны сердца ритмичные, приглушены.

Живот умеренно вздут, доступен пальпации. Печень +4,0 см, селезенка +1 см ниже края реберной дуги.

Мочится редко. Стул непереваренный, с примесью слизи.

Клинический анализ крови: Hb 140 г/л, эр. $3{,}8\times10^{12}$/л, цв. п. 0,9, тромб. 60×10^{9}/л, лейк. $5{,}0\times10^{9}$/л, миелоц. 4%, метамиел. 18%, п/я 21%, с/я 20%, лимф. 18%, мон. 19%, СОЭ 6 мм/ч.

Исследование спиномозговой жидкости: мутная, белок 3,5 г/л, цитоз 4980 в 1 мкл^3, нейтрофилы 79%, лимфоциты 18%, макрофаги 3%, глюкоза 1,8 ммоль/л.

Задание:

1. Поставьте диагноз:

основной _____

_____

_____

осложнения _____

_____

_____

_____

сопутствующий _____

_____

_____

2. Назначьте этиотропную терапию: _____

_____

_____

_____

3. Как назначается амфотерицин? _____

_____

_____

Задача 3.3

Недоношенный мальчик, 7 суток, находится в ОИТН.

Анамнез жизни: ребенок от женщины 20 лет, соматически здоровой. Беременность 2-я, протекала на фоне гарднареллёзного кольпита, дрожжевого вагинита. Первая беременность — медицинский аборт. Роды самостоятельные, преждевременные, на 34-й неделе гестации. Масса тела 2270 г, рост 44 см. Оценка по шкале Апгар 6/7 баллов.

Семейный анамнез: не отягощён.

Анамнез болезни: с рождения прогрессировали дыхательные расстройства, вялость, мышечная гипотония. Эндотрахеально вводился Куросурф. Проводилась ИВЛ в течение 6 суток, затем CPAP-терапия. Не кормился в связи с застойным отделяемым по желудочному зонду. Потеря в массе составила 158 г. Получал парентеральное питание.

Настоящее состояние: общее состояние ребёнка тяжёлое. Т 36,5°С, ЧД 75 в минуту, ЧСС 160 в минуту. Выраженная кислородная зависимость. Взор плавающий. Кратковременный горизонтальный нистагм. Отмечается вынужденное положение головы с отклонением назад. Однократно отмечалась рвота «кофейной гущей». Сосательный рефлекс угнетён. Термолабилен. Спонтанная двигательная активность снижена.

Большой родничок 2,5×2,5 см, не напряжен. Малый родничок пальпируется.

Рефлексы периода новорождённости: нижний хватательный +, Бабинского +; остальные угнетены. Гипертонус сгибателей голеней и предплечий.

Кожные покровы бледные, с сероватым оттенком. Единичные элементы петехиальной сыпи. Пупочная ранка под корочкой. Пальпируется пупочная вена.

Дыхание с западением мечевидного отростка, «парадоксальное». Аускультативно в лёгких: дыхание ослабленное; выслушиваются крепитирующие хрипы по всем полям.

Тоны сердца ритмичные, приглушенные; дующий систолический шум с пунктом максимум во 2 и 3 точках аускультации.

Живот вздут, участвует в акте дыхания. Перистальтика снижена. Печень +3,0 см, селезенка +1,0 см ниже края реберной дуги.

Диурез 1,7 мл/кг/ч. Стул после стимуляции с примесью зелени и слизи.

Клинический анализ крови: Hb 150 г/л, эр. $4{,}5\times10^{12}$/л, цв. п. 0,9, тромб. 110×10^{9}/л, лейк. $25{,}1\times10^{9}$/л, миелоц. 6%, п/я 17%, с/я 50%, лимф. 17%, мон. 4%, СОЭ 25 мм/ч.

Общий анализ мочи: белок 0,66‰, лейкоциты — сплошь всё поле зрения.

Посев на флору: из зева и ануса густой рост золотистого стафилококка.

Рентгенограмма органов грудной клетки: на фоне общей гиперинфляции легочной ткани определяется усиление легочного рисунка. Справа над диафрагмой и слева на уровне верхней доли имеются уплотнения. На уровне этих уплотнений видны фестончатые кольцевидные тени (подозрение на полости). Корни структурны. Сердце: контуры видны слабо. Синусы свободны.

Задание:

1. Поставьте диагноз:

основной _____

_____

_____

осложнения _____

_____

_____

_____

сопутствующий _____

_____

_____

2. Составьте план дополнительного обследования: _____

_____

_____

_____

3. Предполагаемая схема антибактериальной терапии: _____

_____

_____

_____

Задача 3.4

Недоношенная девочка, 6 суток, находится в ОИТН.

Анамнез жизни: ребенок от матери 22 лет, страдающей хроническим бронхитом. Курит с 16 лет. Беременность 3-я, протекала на фоне угрозы прерывания в 15–16 недель, в 22–23 недели; обострениями хронического бронхита во II и III триместрах; ХФПН. Выявлен бактериальный вагинит в 30 недель беременности. ОРВИ с высокой лихорадкой за 1 неделю до родов. Предыдущие беременности — медицинские аборты. Роды самостоятельные, на 32-й неделе гестации,

в головном предлежании. Масса тела 2000 г, рост 43 см. Оценка по шкале Апгар 4/5 баллов. Эндотрахеальное введение Куросурф в родильном зале, ИВЛ 100% O_2. Ребёнок переведен в ОИТН.

Семейный анамнез: не отягощён.

Анамнез болезни: у ребенка, находившегося на ИВЛ в связи с тяжелым течением РДС, отмечено ухудшение состояния. За последние сутки новорождённый потерял 50 г веса; появилось обильное срыгивание застойным содержимым, причем однократно «кофейной гущей».

Настоящее состояние: общее состояние ребёнка тяжёлое. Т 37,5°С, ЧСС 162 уд/мин.

Взор плавающий. Крупноамплитудный горизонтальный нистагм. Сосательный рефлекс угнетён. Не глотает. Продолжена ИВЛ в режиме перемежающейся вентиляции, FiO_2 45%. Поза полу-flexio. Периодически — оперкулярные пароксизмы. Реакция на тактильную стимуляцию отсутствует; на болевые — сохранена.

Большой родничок 2,5×3,0 см, напряжен. Ригидность затылочных мышц слабо выражена.

Рефлексы спинально-орального автоматизма угнетены. Мышечная гипотония.

Кожные покровы бледные с сероватым оттенком. Единичные элементы петехиальной сыпи.

Пупочная ранка «мокнет», пальпируется пупочная вена.

Аускультативно в лёгких: ослабленное дыхание; множество крепитирующих и мелкопузырчатых хрипов по всем полям.

Тоны сердца приглушены, периодически экстрасистолы; короткий систолический шум в 5-й точке аускультации.

Живот вздут. Перистальтика вялая. Печень +3 см, селезенка +1 см ниже края реберной дуги.

Мочу выделяет по катетеру. Диурез 2,8 мл/кг/ч.

Стул после стимуляции со слизью и зеленью.

Клинический анализ крови: Hb 140 г/л, эр. $4{,}3\times10^{12}$/л, цв. п. 0,89, тромб. 160×10^{9}/л, лейк. 28×10^{12}/л, миелоц. 6%, метамиелоц. 6%, п/я 17%, с/я 50%, лимф. 17%, мон. 4%, СОЭ 7 мм/ч.

Газы капиллярной крови: pO_2 36,2 мм рт. ст., pCO_2 54,6 мм рт. ст., pH 7,2, BE -10 ммоль/л.

Посев на микрофлору: из ануса густой рост золотистого стафилококка, *E. coli*; ед. колонии — грибы рода *Candida*.

Общий анализ мочи: реакция кислая, белок 0,33‰, лейкоциты ½ поля зрения, цилиндры зернистые 3–5 в п/з.

Рентгенография органов грудной клетки: на фоне общего вздутия определяются сгущения легочного рисунка. Справа над диафрагмой и слева на уровне верхней доли имеются уплотнения. На уровне этих уплотнений видны фестончатые кольцевые тени. Контуры сердца видны слабо, синусы свободны.

Задание:

1. Поставьте диагноз:

основной _____

_____

_____

осложнения _____

_____

_____

_____

сопутствующий _____

_____

_____

2. Составьте план дополнительного обследования: _____

_____

3. Назовите препарат выбора при данном заболевании у новорожденных? Какова его доза и длительность курса? _____

Задача 3.5

Недоношенный мальчик, 3-и сутки, находится в ОИТН.

Анамнез жизни: ребенок от женщины 18 лет, страдающей хроническим тонзиллитом. Беременность 1-я, на протяжении которой были повторные обострения хронического тонзиллита с подъемом температуры выше 38°С. Последнее обострение с эпизодом лихорадки за 7 дней до родов. Роды на 36-й неделе, в головном предлежании. Безводный промежуток 15 ч. Околоплодные воды мутные, с запахом, оболочки тусклые. Масса тела при рождении 2500 г, рост 45 см. Оценка по шкале Апгар 5/7 баллов.

Семейный анамнез: у бабушки по материнской линии — бронхиальная астма.

Анамнез болезни: состояние после рождения тяжелое за счет выраженных симптомов угнетения ЦНС и дыхательных расстройств. На 1-е сутки жизни отмечен однократный подъем температуры до 38,3°С. На 2-е сутки жизни появились срыгивания «кофейной гущей» и кровоточивость из мест инъекций.

Настоящее состояние: общее состояние тяжёлое. Т 35,5°С, ЧД 60 в минуту, ЧСС 180 в минуту. На осмотр реагирует вяло. Стонущее дыхание. Кислородозависим.

Безусловные рефлексы новорожденного угнетены. Выраженная мышечная гипотония.

Кожные покровы субиктеричные, на сероватом фоне. Акроцианоз. Мраморность. Пастозность мягких тканей лица, поясницы, голеней. Петехии на коже живота. Правая подключичная вена катетеризирована. Пупочная ранка под корочкой.

Аускультативно в лёгких: дыхание ослабленное; множественные крепитирующие хрипы по задней поверхности легких.

Тоны сердца ритмичные, приглушенные.

Живот вздут, при пальпации мягкий. Перистальтика вялая. Печень +3,5 см, селезенка +1 см ниже края реберной дуги.

Диурез 0,8 мл/кг/ч. Стул непереваренный со слизью.

Клинический анализ крови: Hb 170 г/л, эр. $4{,}9\times10^{12}$/л, лейк. $5{,}5\times10^{9}$/л, п/я 18%, с/я 56%, лимф. 20%, эоз. 0%, мон. 6%, тромб. 75×10^{9}/л, СОЭ 2 мм/ч.

Задание:

1. Поставьте диагноз:

основной _____

осложнения _____

сопутствующий _____

2. Составьте план дополнительного обследования: _____

3. Назначьте лечение: _____

4. Исходящий тестовый контроль

Укажите правильный ответ:

1. При сепсисе септический очаг представляет собой фокус:
   А) серозного воспаления
   Б) геморрагического воспаления
   В) гнойного воспаления
   Г) фибринозного воспаления

2. Механизм возникновения абсцессов в органах при септикопиемии:
   А) тромбоэмболия
   Б) жировая эмболия
   В) тканевая эмболия
   Г) бактериальная эмболия

3. Забор крови для микробиологического исследования производят:
   А) из интактной периферической вены
   Б) из длительно функционирующего катетера
   В) из центральной вены
   Г) из капилляра конечности

4. При лечении сепсиса у новорожденных используются следующие виды терапии:
   А) инфузионная, антибактериальная, иммунодепрессивная
   Б) антибактериальная, инфузионная, иммунокорригирующая
   В) антибактериальная, инфузионная, гепатопротекторная
   Г) антибактериальная, заместительная, витаминотерапия

5. Для септикопиемической формы сепсиса новорожденных характерно:
   А) наличие гнойных очагов, отсутствие инфекционного токсикоза
   Б) выраженный инфекционный токсикоз, один или несколько гнойных очагов
   В) выраженный инфекционный токсикоз, отсутствие метастатических гнойных очагов
   Г) выраженные метаболические нарушения, наличие гнойных очагов

6. Продолжительность острого течения сепсиса новорожденных составляет:
   А) 10–14 дней
   Б) 3 недели
   В) 4–6 недель
   Г) 6–8 недель

7. Кальцификаты в мозге, хориоретинит, атрофия зрительного нерва чаще выявляются при врожденных:
   А) цитомегаловирусной инфекции
   Б) сифилисе
   В) токсоплазмозе
   Г) листериозе

8. При лечении врожденной цитомегаловирусной инфекции у новорожденного используют:
А) ацикловир Б) неоцитотект
В) фторхинолоны Г) макролиды

9. Катаракта, микрофтальмия, врожденные пороки сердца и глухота характерны для врожденной инфекции, вызванной:
А) вирусом герпеса Б) цитомегаловирусом
В) вирусом краснухи Г) листерией

10. Патогномоничным симптомом раннего врожденного сифилиса является:
А) сифилитический ринит Б) паронихии
В) диффузный кератит Г) остеохондроз

11. Частым очагом сепсиса у недоношенных новорождённых является:
А) некротизирующий энтероколит Б) пневмония
В) менингит Г) остеомиелит

12. Для синдрома Ди Джорджи характерно наличие:
А) нейтропении Б) лейкоцитоза
В) моноцитоза Г) лимфоцитопении

13. Под септическим шоком понимают развитие в условиях сепсиса:
А) артериальной гипотонии Б) тромбоцитопении
В) гипертермии Г) ДВС-синдрома

14. Причиной ДВС-синдрома чаще бывают:
А) тяжелые инфекции
Б) передозировка антикоагулянтов
В) наследственный дефицит факторов свертывания
Г) тромбоцитопенические состояния

15. Для лечения ДВС-синдрома используют:
А) свежезамороженную плазму Б) концентрат протромбинового комплекса
В) ингибиторы фибринолиза Г) ε-аминокапроновую кислоту

16. Ранний неонатальный сепсис манифестирует в первые:
А) 4 суток жизни Б) 3 суток жизни
В) 5 суток жизни Г) 7 суток жизни

17. Поздний неонатальный сепсис манифестирует с:
А) 4-х суток жизни Б) 3-х суток жизни
В) 4-х суток жизни Г) 7-х суток жизни

18. Особенности сепсиса у недоношенных новорождённых:
А) протекает с гиперэргическим вариантом ответа организма
Б) чаще внутрибольничное инфицирование
В) чаще в форме септицемии
Г) нет признаков системного воспалительного ответа

19. При системном воспалительном ответе в периферическом анализе крови у новорождённых обязательно отмечается:
А) лейкоцитоз Б) палочкоядерный сдвиг влево
В) лейкопения Г) нейтропения

20. Для диагностики системного воспалительного ответа у недоношенных целесообразно исследовать уровень прокальцитонина:
А) в 1-й день жизни
Б) во 2-й день жизни
В) после 4-го дня жизни
Г) после 7 дней жизни

21. Антибиотики при течении сепсиса применяются:
А) в минимальных возрастных дозировках
Б) в максимальных возрастных дозировках
В) в среднетерапевтических возрастных дозировках
Г) 3 дня — в максимальных, а затем в среднетерапевтических возрастных дозировках

22. К проявлениям инфекционного токсикоза у новорождённых детей относится:
А) угнетение сосательного рефлекса
Б) гипотония и гиподинамия
В) серость кожных покровов
Г) дыхательные расстройства

23. Выделение из крови новорождённого ребёнка метициллин-резистентных стафилококков и энтерококков указывает на необходимость назначения одного из перечисленных препаратов:
А) гентамицина
Б) диоксидина
В) азитромицина
Г) ванкомицина

24. Показанием для переливания тромбоцитарной массы является:
А) геморрагическая болезнь новорождённого
Б) развитие ДВС-синдрома при сепсисе
В) тромбоцитопения менее 10000
Г) наследственная тромбоцитопения

25. Смена антибактериальной терапии в случае ее неэффективности при неонатальном сепсисе производится через:
А) 48 ч
Б) 24 ч
В) 72 ч
Г) 96 ч

26. Укажите макролиды II поколения:
А) азитромицин
Б) эритромицин
В) джозамицин
Г) олеандомицин

27. При сепсисе целесообразно применять следующие иммунокорректоры:
А) пентоглобин
Б) цитотект
В) виролекс
Г) имудон

28. Ронколейкин применяется у новорождённых детей при:
А) выраженном лейкоцитозе
Б) снижении абсолютного числа нейтрофилов до 1,5 тыс
В) абсолютной лимфопении меньше 2×10^9
Г) лейкоцитозе более 10 тыс/мл

29. Грамотрицательные бактерии, продуцирующие β-лактамазы расширенного спектра, чувствительны к антибиотику:
А) меропинем
Б) фосфомицин
В) амписид
Г) нетромицин

30. Дополнительным лабораторным тестом для диагностики сепсиса является увеличение в плазме:
А) цитомегаловируса
Б) цитокинов ИЛ-6, ИЛ-8
В) мочевины
Г) аполипротеина

5. Список рекомендуемой литературы

5.1. Основная

1. Неонатология. Учебное пособие в 2 тт. / Н.П. Шабалов. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016. Т. II. С. 10–125.
2. Детские болезни / Под ред. Н.Н. Володина, Ю.Г. Мухиной. М.: Династия, 2011. Т. 1. Неонатология. С. 302–325.

5.2. Дополнительная

1. Неонатология: Национальное руководство. Краткое издание / Под ред. Н.Н. Володина. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013. С. 725–775.
2. Неонатология. Национальное руководство / Под ред. Н.Н. Володина. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. С. 24–91, 656–688.
3. Практическое руководство по неонатологии / Под ред. Г.В. Яцык. М.: Медицинское информационное агентство, 2008. С. 137–156.
4. Педиатрия / Под ред. К.М. Сергеевой. СПб., 2007. С. 106–118.
5. Неонатология / Под ред. Т.Л. Гомеллы, М.Д. Каннигама, Ф.Г. Эяля. В 2 тт. М.: БИНОМ лаборатория знаний, 2015. Т. I. С. 613–624.
6. Неонатология / Под ред. Т.Л. Гомеллы, М.Д. Каннигама, Ф.Г. Эяля. В 2 тт. М.: БИНОМ лаборатория знаний, 2015. Т. II. С. 486–499.
7. Рооз Р., Генцель-Боровичени О., Прокитте Г. Неонатология. Практические рекомендации. М.: Медицинская литература, 2011. С. 249–308.
8. Fox G., Hoque N., Watts T. Oxford hand book of neonatology. Oxford: Oxford University Press, 2017. P. 323–370.
9. Lacy Gomella T. Neonatology. Management, procedures, on-call problems, diseases, and drugs. N.Y.: McGraw-Hill Education, 2013. P. 865–873, 914.
10. Avery's diseases of the newborn / Eds. C.A. Gleason, S.U. Devaskar. Philadelphia: Saunders, 2012 P. 343–344, 538–539, 543–548, 1111, 1360–1361.

Учебное издание

Боткина Александра Сергеевна, Вайнштейн Наталья Петровна, Ворона Любовь Дмитриевна, Гаврилова Валерия Аркадьевна, Демьянова Татьяна Геннадьевна, Дорофеева Анна Борисовна, Дубровская Мария Игоревна, Думова Светлана Владимировна, Зоненко Оксана Григорьевна, Ильина Алла Яковлевна, Ипатова Мария Георгиевна, Коваленко Анжелика Анатольевна, Козловская Ирина Сергеевна, Костырко Елена Владимировна, Котлукова Наталья Павловна, Лапцевич Александра Анатольевна, Лев Наталья Сергеевна, Лёвина Евгения Евгеньевна, Левченко Людмила Анатольевна, Майорова Ольга Андреевна, Максимяк Лариса Александровна, Молчанова Мария Сергеевна, Морено Илья Геннадьевич, Мухина Юлия Григорьевна, Османов Исмаил Магамедтагирович, Петросян Эдита Константиновна, Полякова Светлана Игоревна, Рязанова Ольга Владимировна, Саркисян Егине Альбертовна, Трунина Инна Игоревна, Филатова Татьяна Алексеевна, Хандамирова Ольга Олеговна, Черкасова Светлана Вячеславна, Чубарова Антонина Игоревна, Чугунова Ольга Леонидовна, Шабельникова Екатерина Игоревна, Шарыкин Александр Сергеевич, Шаряфетдинова Гульнара Рустамовна, Шатохина Ольга Васильевна, Шумилов Петр Валентинович, Ярошевская Ольга Ильинична

Рабочая тетрадь по госпитальной педиатрии. Модуль «Неонатология

Учебно-методическое пособие для практического занятия студентов медицинских вузов

Выпускающий редактор И.Е. Головина
Редактор О.В. Устинкова

Подписано в печать 23.09.2019. Формат 60 × 90$^{1}/_{8}$. Объем 22 п.л.
Тираж ..... экз. Заказ .....

Отпечатано в ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
117997, г. Москва, ул. Островитянова, д. 1. www.rsmu.ru