Министерство здравоохранения Российской Федерации
Федеральное государственное автономное 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 «Пульмонология»

Учебное пособие

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

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

Москва
2020

УДК 616.24(075.8)
ББК 54.12я73
Р12

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.; Цыпленкова С.Э., 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 ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России

Р12 **Рабочая тетрадь по госпитальной педиатрии. Модуль «Нефрология»:** учебное пособие [для практических занятий студентов медицинских вузов] / под ред. П.В. Шумилова. — Москва: РНИМУ им. Н.И. Пирогова, 2020. 88 с.

ISBN 978-5-88458-489-1

Учебное пособие содержит материалы по пульмонологии детского возраста, необходимые для 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-х курсов педиатрического факультета медицинского вуза по специальности «Педиатрия».

УДК 616.24(075.8)
ББК 54.12я73

ISBN 978-5-88458-489-1

© Составители, 2020
© ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, 2020

Оглавление

Список сокращений 4

Входящий тестовый контроль **5**

Тема 1. Заболевания органов дыхания, протекающие с бронхообструктивным синдромом у детей (острый бронхиолит, хронический облитерирующий бронхиолит, бронхолегочная дисплазия) **10**

Тема 2. Интерстициальные болезни легких **23**

Тема 3. Наследственные заболевания легких у детей **38**

Тема 4. Пороки развития органов дыхания у детей **52**

Тема 5. Осложнения заболеваний органов дыхания у детей **67**

Список лекарственных средств, используемых при лечении заболеваний легких у детей **80**

Итоговый зачет **87**

Список сокращений

АД — артериальное давление
АЛТ — аланинаминотрансфераза
АСТ — аспартатаминотрансфераза
БА — бронхиальная астма
БЛД — бронхолегочная дисплазия
БОС — бронхообструктивный синдром
БС — бронхиальное сопротивление
в/в — внутривенно
в/м — внутримышечно
ВГО — внутригрудной объем газа
ДН — дыхательная недостаточность
ЖЕЛ — жизненная емкость легких
ИВЛ — искусственная вентиляция легких
КТ — компьютерная томограмма
КФК — креатинфосфокиназа
ЛДГ — лактатдегидрогеназа
МОС — скорость движения воздуха во время выдоха
ОЕЛ — общая емкость легких
ООЛ — остаточный объем легких
ОФВ1 — объем форсированного выдоха за 1-ю секунду
П/я — полиморфноядерные
ПОС — скорость выдоха
ПСВ — пиковая скорость вдоха
С/я — сегментоядерные
СОЭ — скорость оседания эритроцитов
СРБ — С-реактивный белок
ФВД — функция внешнего дыхания
ФЖЕЛ — форсированная жизненная емкость легких
ЧД — частота дыхания
ЧСС — частота сердечных сокращений
ЭКГ — электрокардиограмма

Входящий тестовый контроль

Укажите один правильный ответ:

1. Типы паренхиматозной дыхательной недостаточности:
   А) гиперкапническая Б) гипербарическая В) гипоксемическая

2. Дыхание Куссмауля — это:
   А) дыхание с периодическим прекращением дыхательной активности в течение 10–30 секунд с кратковременным ее восстановлением
   Б) глубокое шумное частое дыхание
   В) дыхание с плавным нарастанием дыхательной активности и таким же постепенным ее угасанием с относительно короткими периодами апноэ.

3. Дыхание Биота — это:
   А) дыхание с периодическим прекращением дыхательной активности в течение 10–30 секунд с кратковременным ее восстановлением
   Б) глубокое шумное частое дыхание
   В) чередование равномерных ритмических дыхательных движений и длительных (до полминуты и более) пауз
   Г) дыхание с плавным нарастанием дыхательной активности и таким же постепенным ее угасанием с относительно короткими периодами апноэ

4. Количество сегментов в правом легком составляет:
   А) 8 Б) 6 В) 10 Г) 3

5. Жизненная ёмкость лёгких представляет собой:
   А) максимальный объём воздуха, который попадает в лёгкие при вдохе
   Б) максимальный объём воздуха, который выходит из лёгких при выдохе
   В) объём лёгких, при котором достигается максимальная скорость на выдохе
   Г) максимальное количество воздуха, которое может быть забрано в легкие после максимального выдоха

6. ОФВ1, ФЖЕЛ и максимальная скорость выдоха позволяют оценить:
   А) степень аллергизации организма
   Б) степень выраженности инфекционного процесса
   В) состояние иммунной системы организма
   Г) степень бронхиальной обструкции

7. Индекс Тиффно при обструктивных заболеваниях лёгких:
   А) снижается Б) увеличивается В) не изменяется

8. Жесткое дыхание:
   А) аускультативный феномен, выслушиваемый в нормальных условиях над всей поверхностью легких
   Б) выслушивается на протяжении вдоха и в течение первой трети выдоха
   В) непрерывный шум, выслушиваемый в фазу вдоха и выдоха
   Г) патологический вариант основного дыхательного шума, который возникает при сужении просвета бронхов и уплотнении перибронхиальной ткани

9. Бронхиальная обструкция при бронхиальной астме обусловлена:
А) бронхоспазмом Б) гиперсекрецией слизи
В) гипосекрецией слизи Г) отеком стенки бронхов

10. Легочными осложнениями при пневмонии считаются:
А) деструкция Б) абсцедирование
В) плеврит Г) пневмоторакс
Д) острое легочное сердце

11. Для крепитации характерно:
А) не изменяется после кашля Б) изменяется после кашля
В) выслушивается на высоте вдоха Г) является разновидностью сухих хрипов
Д) является разновидностью влажных хрипов

12. Наилучшим методом контроля за эффективностью лечения ребенка с бронхиальной астмой старше 5 лет является:
А) рентгенография Б) ультразвуковое исследование
В) пикфлоуриметрия Г) ЭКГ
Д) компьютерная томография

13. Эффективен при хламидийной пневмонии:
А) амоксициллина клавуланат Б) кларитромицин
В) ампициллин Г) цефиксим

14. Дыхательная недостаточность I степени клинически определяется наличием:
А) одышки при физической нагрузке
Б) одышки в покое
В) втяжения межреберных промежутков, эпигастральной области
Г) раздуванием крыльев носа

15. Тахипноэ — это превышение частоты дыхания от возрастной нормы на:
А) 5% Б) 10% В) 20% Г) 50%

16. При обструктивной форме вентиляционной недостаточности общая емкость легких:
А) нормальная Б) повышенная В) пониженная

17. При рестриктивной форме вентиляционной недостаточности общая емкость легких:
А) нормальная Б) повышенная В) пониженная

18. Определение голосового дрожания относят к методам:
А) перкуссии Б) пальпации В) аускультации

19. Бронхофония — это прием:
А) перкуссии Б) пальпации В) аускультации

20. Дыхательный центр находится в:
А) спинном мозге Б) продолговатом мозге В) среднем мозге
Г) промежуточном мозге Д) коре больших полушарий

21. Фенотерол — это:
А) антигистаминное средство Б) стабилизатор мембран тучных клеток
В) муколитик Г) адреномиметик
Д) отхаркивающее средство

22. При бронхиальной астме приступы легкой и средней тяжести купируются:
А) ингаляционными кортикостероидами, ингаляционными β_2-агонистами короткого действия, ипратропиумом бромидом
Б) ингаляционными β_2-агонистами короткого действия, ипратропиумом бромидом, теофиллином короткого действия
В) ингаляционными кортикостероидами, ингаляционными β_2-агонистами короткого действия, теофиллином короткого действия
Г) ингаляционными кортикостероидами, ипратропиумом бромидом, теофиллином короткого действия

23. При аутосомно-рецессивном наследовании моногенных заболеваний вероятность рождения больного ребенка у родителей-носителей мутировавшего гена составляет:
А) 25% Б) 50% В) 75% Г) 100%

24. Уровень сатурации кислорода в норме составляет:
А) 96–99% Б) 91–100% В) 91–96% Г) 84–94%

25. Аутосомно-доминантный тип наследования подразумевает, что:
А) один из родителей — носитель мутировавшего гена
Б) родители не являются носителями мутировавшего гена, болезнь является проявлением спонтанной мутации
В) оба родителя — носители мутировавшего гена
Г) носителем мутировавшего гена являются бабушка или дедушка пациента

26. Обострение хронического бронхолегочного процесса проявляется:
А) повышением температуры, усилением продуктивного кашля, мокротой зеленого цвета
Б) температура не изменяется, кашель сухой, мокроты нет
В) температура не изменяется, появляются головные боли и тошнота

27. Эмбриональная закладка респираторного тракта начинается на:
А) 2-й неделе Б) 4-й неделе В) 7-й неделе Г) 10-й неделе

28. Тератогенные факторы приводят к развитию пороков бронхолегочной системы:
А) в 3–5% случаев Б) в 25–30% случаев В) в 100% случаев

29. Условным продолжением трахеи является:
А) левый верхний бронх Б) левый нижний бронх
В) правый средний бронх Г) правый нижний бронх

30. Правый и левый бронхи делятся следующим образом:
А) правый бронх на две ветви, левый бронх на три ветви
Б) правый и левый бронхи на три ветви
В) правый бронх на три ветви, левый бронх на две ветви
Г) правый и левый бронхи на две ветви

31. Различие между правым и левым бронхом состоит в следующем:
А) правый бронх более короткий и широкий
Б) правый бронх более короткий и узкий
В) правый и левый бронхи расположены симметрично
Г) правый бронх более длинный и широкий

32. У новорожденных детей длина трахеи:
А) относительно больше, чем у взрослых
Б) относительно меньше, чем у взрослых

В) длина трахеи определяется индивидуальными особенностями каждого ребенка и не сопоставима с размерами во взрослом возрасте
Г) размеры трахеи идентичны размерам у взрослых

33. В легких выделяют следующее количество сегментов:
А) 8 в правом и 6 в левом
Б) по 8 в обоих легких
В) 9 в правом и 8 в левом
Г) 10 в правом и 9 в левом

34. Нижняя граница легких у детей по лопаточной линии будет определяться по:
А) VI ребру
Б) VII–VIII ребрам
В) IX–X ребрам
Г) XII ребру

35. Верхняя граница легких у детей дошкольного возраста определяется:
А) в области V шейного позвонка
Б) в области ключицы
В) по *spina scapulae*
Г) у детей дошкольного возраста она не определяется

36. При повышении давления в малом круге кровообращения в первую очередь развивается:
А) гипертрофия правого желудочка
Б) дилатация правого желудочка
В) гипертрофия левого желудочка
Г) дилатация левого желудочка

37. Диафрагма преимущественно иннервируется:
А) блуждающим нервом
Б) диафрагмальными нервами
В) межреберными нервами
Г) не подходит ни один ответ

38. Гиперкапния приводит к изменению кислотно-основного состояния крови в виде:
А) дыхательного алкалоза
Б) дыхательного ацидоза
В) метаболического алкалоза
Г) метаболического ацидоза.

39. Гипоксемией считается падение PaO_2 ниже:
А) 100 мм рт. ст.
Б) 95 мм рт. ст.
В) 90 мм рт. ст.
Г) 80 мм рт. ст.

40. При нормальных условия концентрация O_2 в воздухе составляет:
А) 16%
Б) 21%
В) 43%
Г) 51%

Укажите все правильные ответы

41. Анатомо-физиологическими особенностями дыхательных путей у детей раннего возраста являются:
А) узость просвета трахеи и бронхов
Б) сравнительно большой диаметр трахеи и бронхов
В) склонность слизистой оболочки к развитию отёка
Г) особенность иннервации гортани (склонность к развитию ларингоспазма)
Д) относительная слабость дыхательной мускулатуры
Е) хорошее развитие дыхательной мускулатуры
Ж) функциональная несостоятельность кашлевого рефлекса
з) относительно низкая вязкость бронхиального секрета

42. Основными функциональными особенностями органов дыхания у детей являются:
А) поверхностный характер дыхания (глубина дыхания в 8–10 раз меньше, чем у взрослого)
Б) большая частота дыхания
В) лабильность ритма дыхания (с короткими остановками (апноэ) в периоде новорожденности, особенно у недоношенных)

Г) постоянство ритма дыхания во все периоды детства
Д) изменение типа дыхания с возрастом (диафрагмальное, грудное, брюшное)
Е) напряжённость процессов газообмена и лёгкое возникновение дыхательной недостаточности

43. Согласно современной классификации бронхиты делятся на:
А) острый Б) хронический В) наследственный

44. При заболеваниях детей раннего возраста развитию обструкции бронхов способствуют:
А) недоразвитие хрящевого каркаса и эластических волокон
Б) недостаточное кровоснабжение слизистых оболочек
В) узость просвета бронхов
Г) гиперсекреция слизи
Д) недоразвитие дыхательного центра

43. В группу муколитиков входят:
А) амброксола гидрохлорид Б) ипратропия бромид
В) ацетилцистеин Г) флутиказон

44. Причиной развития бронхоэктатической болезни могут быть:
А) наследственные болезни легких
Б) инородное тело дыхательных путей
В) рецидивирующая инфекция нижних дыхательных путей
Г) рецидивирующий ларинготрахеит
Д) пороки развития бронхиального дерева

45. Вспомогательные мышцы, участвующие в акте дыхания при одышке:
А) грудино-ключично-сосцевидная Б) прямая мышца живота
В) грудные мышцы Г) межреберные мышцы

46. Раздражение болевых рецепторов плевры может восприниматься как:
А) боль в груди Б) боль в пояснице
В) боль в малом тазу Г) боль в шее

47. Шум трения плевры выслушивается:
А) только на вдохе Б) только на выдохе
В) в обе фазы дыхания
Г) при дыхательных движениях с закрытым носом и ртом

48. Вдох осуществляется за счет:
А) создаваемого в грудной клетке отрицательного давления
Б) создаваемого в грудной клетке положительного давления
В) работы диафрагмы
Г) пассивно

49. Дыхательный ацидоз характеризуется:
А) pH < 7,35 Б) pH > 7,45 В) $PaCO_2$ > 45 мм рт. ст.
Г) $PaCO_2$ < 35 мм рт. ст. Д) HCO_3^- > 25 ммоль/л

50. Метаболический ацидоз характеризуется:
А) pH < 7,35 Б) pH > 7,45 В) $PaCO_2$ > 45 мм рт. ст.
Г) $PaCO_2$ < 35 мм рт. ст. Д) HCO_3^- > 25 ммоль/л

ТЕМА 1
Заболевания органов дыхания, протекающие с бронхообструктивным синдромом у детей (острый бронхиолит, хронический облитерирующий бронхиолит, бронхолегочная дисплазия)

Цель

Освоить необходимые теоретические и практические навыки для диагностики, лечения и профилактики заболеваний органов дыхания, протекающих с бронхообструктивным синдромом (БОС) у детей (бронхиолитов, бронхолегочной дисплазии (БЛД)).

Вопросы для самоподготовки:

1. Бронхиолиты: острый бронхиолит, хронический облитерирующий бронхиолит. Этиология. Патогенез. Классификация. Основные группы риска по развитию заболевания. Клиника. Осложнения. Диагностика. Дифференциальный диагноз. Лечение. Прогноз.
2. БЛД. Этиология. Патогенез. Классификация. Клиника. Возрастная трансформация клинических проявлений. Осложнения. Диагностика. Дифференциальная диагностика. Лечение. Прогноз.
3. Понятие о пороках бронхолегочной системы, протекающих с БОС.
4. Аллергические заболевания органов дыхания у детей. Понятие об аллергии. Этиология. Патогенез. Клинические формы. Диагностика. Дифференциальная диагностика. Основные принципы профилактики, терапии и оказания неотложной помощи. Современные методы диагностики и терапии. Специфическая иммунная терапия.

По результатам изучения темы

Студент должен знать:

- определение терминов «бронхолегочная дисплазия», «острый бронхиолит», «хронический облитерирующий бронхиолит»;
- классификацию указанных выше заболеваний;
- клинические проявления БЛД, бронхиолитов;
- этиологию и патогенез БЛД, бронхиолитов;
- методику обследования ребенка с заболеваниями органов дыхания, протекающими с БОС у детей (бронхиолитов, БЛД);
- показания и противопоказания к использованию лабораторных, инструментальных и других методов исследования;
- дифференциально-диагностические критерии заболеваний органов дыхания, протекающих с БОС у детей (бронхиолитов, БЛД);
- принципы проведения лечения;
- показания к экстренной госпитализации и оказание необходимой неотложной помощи детям с заболеваниями органов дыхания, протекающих с БОС у детей (бронхиолитов, БЛД);
- показания и противопоказания к применению основных групп лекарственных препаратов, применяемых при лечении бронхиолитов и БЛД у детей.

Студент должен уметь:

- собрать анамнез жизни и заболевания ребенка;

- провести осмотр и физикальное обследование детей различных возрастных групп с заболеваниями органов дыхания, протекающими с БОС;
- назначить обследование ребенка с подозрением на БЛД, острый или хронический облитерирующий бронхиолит;
- анализировать и интерпретировать данные лабораторных и инструментальных исследований;
- обосновать и поставить диагноз, сформулировав его в соответствии с общепринятой классификацией;
- провести дифференциальный диагноз заболеваний органов дыхания, протекающих с БОС;
- назначить лечение ребенку с БЛД, острым или хроническим облитерирующим бронхиолитом;
- назначить профилактические и реабилитационные мероприятия ребенку с БЛД, острым или хроническим облитерирующим бронхиолитом.

1. Задания для внеаудиторной самостоятельной работы

1.1. Заполните таблицу «Дифференциально-диагностические отличия между острым бронхиолитом и острой пневмонией»:

Дифференциально-диагностический признак	Острый бронхиолит	Острая пневмония
Возраст		
Клинические проявления		
Данные лабораторных исследований		
Аускультативные данные		
Основные терапевтические мероприятия		

1.2. Заполните таблицу «Дифференциально-диагностические отличия между облитерирующим бронхиолитом и бронхиальной астмой (БА)»:

Признак	Хронический облитерирующий бронхиолит	БА
Возраст дебюта заболевания		
Отягощенный семейный анамнез по БА и/или аллергическим заболеваниям		
Отягощенный индивидуальный аллергологический анамнез		
Показатели физического развития		
Характер кашлевого синдрома		

Признак	Хронический облитерирующий бронхиолит	БА
Аускультативная картина		
Признаки хронической гипоксии, легочного сердца		
Основные терапевтические мероприятия		
Витальный прогноз		

1.3. Заполните таблицу «Дифференциально-диагностические отличия между облитерирующим бронхиолитом и БЛД»:

Признак	Облитерирующий бронхиолит	БЛД
Возраст дебюта заболевания		
Недоношенность, респираторный дистресс-синдром в раннем неонатальном периоде		
Задержка физического развития		
Аускультативные признаки.		
Признаки хронической гипоксии, легочного сердца		
Основные терапевтические мероприятия		
Витальный прогноз		

1.4. Охарактеризуйте основные показатели спирометрии и бодиплетизмографии знаками ↓, ↑, N для следующих заболеваний:

Показатели функции внешнего дыхания (ФВД)	БЛД	Хронический облитерирующий бронхиолит
Жизненная емкость легких (ЖЕЛ)		
Объем форсированного выдоха за 1-ю секунду ($ОФВ_1$)		
$ОФВ_1$/ФЖЕЛ		
Остаточный объем легких (ООЛ)		
Общая емкость легких (ОЕЛ)		

Примечание: ФЖЕЛ — форсированная жизненная емкость легких.

2. Задания для аудиторной самостоятельной работы

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

1. Мальчик, 7 лет. Острый бронхит, простой (предположительно вирусной этиологии).
2. Девочка, 5 лет. Хронический облитерирующий бронхиолит.
3. Мальчик, 8 мес. Острый бронхиолит. Дыхательная недостаточность (ДН) II степени.
4. Мальчик, 2 года 6 мес. Острая респираторная вирусная инфекция. БЛД средней тяжести, обострение.
5. Девочка, 13 лет. БА атопическая, средней тяжести, период обострения.

Показатель	1	2	3	4	5
Гемоглобин, г/л					
Эритроциты, $\times 10^{12}$/л					
Тромбоциты, $\times 10^{9}$/л					
Лейкоциты, $\times 10^{9}$/л					
П/я, %					
С/я, %					
Эозинофилы, %					
Базофилы, %					
Лимфоциты, %					
Моноциты, %					
СОЭ, мм/ч					

2.2. Заполните таблицу показателей ФВД пациентов со следующими диагнозами (отметить ↓; ↑; N):

1. Мальчик, 7 лет. Острый бронхит, простой (предположительно вирусной этиологии).
2. Девочка, 5 лет. Хронический облитерирующий бронхиолит.
3. Девочка, 13 лет. БА атопическая, средней тяжести, период обострения.

Показатель	1	2	3
ЖЕЛ			
ФЖЕЛ			
$ОФВ_1$			
$ОФВ_1$/ФЖЕЛ			

2.3. Выпишите рецепт по заданию преподавателя:

Наименование учреждения
Код учреждения по ОКУД
Код учреждения по ОКПО
Мед документация. Форма № 107/у
Утверждена Минздравом России,1997 г.

РЕЦЕПТ
(взрослый, детский – ненужное зачеркнуть)
«___»_____200__ г.

Ф.И.О. больного _____

Возраст _____
Ф.И.О. врача _____

руб.
.
коп.
Rp.

Подпись и личная печать врача М.П.
Рецепт действителен в течение 10 дней, 2 месяцев, 1 года
(ненужное зачеркнуть)

Наименование учреждения
Код учреждения по ОКУД
Код учреждения по ОКПО
Мед документация. Форма № 107/у
Утверждена Минздравом России,1997 г.

РЕЦЕПТ
(взрослый, детский – ненужное зачеркнуть)
«___»_____200__ г.

Ф.И.О. больного _____
Возраст _____
Ф.И.О. врача _____

руб.
.
коп.
Rp.

Подпись и личная печать врача М.П.
Рецепт действителен в течение 10 дней, 2 месяцев, 1 года
(ненужное зачеркнуть)

Наименование учреждения Код учреждения по ОКУД Код учреждения по ОКПО Мед документация. Форма № 107/у Утверждена Минздравом России,1997 г. РЕЦЕПТ (взрослый, детский – ненужное зачеркнуть) «___»_____200__ г. Ф.И.О. больного _____ Возраст _____ Ф.И.О. врача _____ руб. . коп. Rp. Подпись и личная печать врача М.П. Рецепт действителен в течение 10 дней, 2 месяцев, 1 года (ненужное зачеркнуть)	Наименование учреждения Код учреждения по ОКУД Код учреждения по ОКПО Мед документация. Форма № 107/у Утверждена Минздравом России,1997 г. РЕЦЕПТ (взрослый, детский – ненужное зачеркнуть) «___»_____200__ г. Ф.И.О. больного _____ Возраст _____ Ф.И.О. врача _____ руб. . коп. Rp. Подпись и личная печать врача М.П. Рецепт действителен в течение 10 дней, 2 месяцев, 1 года (ненужное зачеркнуть)

3. Задания для аудиторной работы совместно с преподавателем

Задача 3.1

Девочка, 5 мес., была направлена на консультацию к пульмонологу участковым педиатром с жалобами на одышку, акроцианоз, отставание в физическом развитии.

Анамнез жизни: девочка от IV беременности, IV преждевременных родов на сроке 28 нед. Масса тела при рождении 1160 г, длина тела 38 см. Беременность протекала на фоне хронического аднексита с угрозой прерывания на 22-й неделе. Состояние при рождении расценивалось как крайне тяжелое. Оценка по шкале Апгар 3/4 балла. В связи с отсутствием самостоятельного дыхания ребенок был интубирован в родильном зале и до 1,5 мес находился на искусственной вентиляции легких (ИВЛ). После экстубации до 3,5 мес сохранялась выраженная кислородозависимость. По тяжести состояния в течение 3 мес ребенок получал системные кортикостероиды (дексазон 0,5 мг/кг массы тела) с последующей постепенной отменой; на фоне проводимого лечения сохранялись признаки ДН.

При осмотре: одышка смешанного характера, ЧД 65 в 1 мин. Кожные покровы бледные с акроцианозом. В легких выслушивается умеренное количество сухих свистящих и рассеянных крепитирующих хрипов. Тоны сердца громкие, ритмичные. Живот доступен глубокой пальпации, безболезненный. Печень выступает на 2 см из-под края реберной дуги. Стула на момент осмотра не было. Мочеиспускание свободное, безболезненное.

Рентгенография органов грудной клетки в прямой проекции: общая гиперинфляция, усиление и деформация легочного рисунка, множественные кистообразные вздутия легочной паренхимы, чередующиеся с участками ателектазов.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

_____

3. Составьте план лечения: _____

_____

_____

Задача 3.2

Девочка, 5 лет 3 мес, поступила в стационар с жалобами на приступообразный кашель с трудно отделяемой мокротой, сохраняющийся в течение 2 нед после перенесенного ОРВИ (со слов матери). Лечилась дома отваром ромашки, геделиксом.

Анамнез жизни: девочка от 1-й, нормально протекавшей беременности, 1-х срочных родов. Родилась с массой тела 4200 г, длиной тела 55 см. Оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Из роддома выписана на 4-е сутки. На грудном вскармливании до 3 мес, далее — адаптированная смесь. С 3,5 мес проявления атопического дерматита. Прививки по индивидуальному графику. С 2 лет отмечаются частые ОРВИ, бронхиты с обструктивным синдромом. Мать ребенка страдает поллинозом, у отца — язвенная болезнь желудка.

При осмотре: состояние средней тяжести. Вялая, бледная. Кашель приступообразный, преимущественно сухой, с незначительным влажным компонентом. Температура 36,8°С. Кожные покровы и видимые слизистые бледно-розовые. Зев не гиперемирован. Лимфатические узлы не увеличены. Перкуторно над легкими отмечается коробочный оттенок звука, аускультативно — жесткое дыхание, проводится равномерно, выслушивается масса сухих свистящих хрипов. ЧД 28 в 1 мин. Тоны сердца ясные, ритмичные. Живот мягкий, безболезненный. Стул, мочеиспускание в норме.

Клинический анализ крови: Hb 119 г/л; эр. 4,1 × 10^{12}/л; лейк. 7,9 × 10^{9}/л: п/я 1%; с/я 42%; лимф. 43%; эоз. 7%; мон. 7%; СОЭ 7 мм/ч.

Общий анализ мочи: реакция кислая, удельный вес 1015, лейк. 1–2 в п/зр., эрит. abs.

При оценке ФВД: $ОФВ_1$ снижен (65% от должного), $ОФВ_1$/ФЖЕЛ меньше 70%.

Рентгенография грудной клетки в прямой проекции: усиление легочного рисунка, особенно в области корней легких за счет перибронхиальных изменений, легочная ткань вздута, ребра расположены горизонтально.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

_____

3. Составьте план лечения: _____

_____

Задача 3.3

Мальчик, 6 мес.

Анамнез заболевания: ребенок болен в течение 5 дней с повышением температуры тела до 37,7°С, слизистыми выделениями из носа, сухим кашлем. Аппетит снижен, спал беспокойно. Получал симптоматическое лечение ОРВИ. На 4-й день болезни состояние ухудшилось: температура повысилась до 38,5°С, кашель стал частым, влажным, появилась одышка с затрудненным свистящим дыханием. Ребенок вялый, отказывается от еды.

При осмотре: состояние тяжелое, дышит часто, поверхностно, участие крыльев носа в акте дыхания, отмечается втяжение уступчивых мест грудной клетки. Кожа бледная, периоральный цианоз. ЧД 52 в 1 мин, ЧСС 138 уд/мин. Над легкими — коробочный оттенок перкуторного звука. Аускультативно дыхание жесткое, выслушиваются звучные влажные мелкопузырчатые и крепитирующие хрипы, не исчезающие после кашля. Тоны сердца слегка приглушены, ритмичные. Границы сердца соответствуют возрасту. Живот мягкий, печень выступает из-под края реберной дуги на 1 см. Стул, мочеиспускание в норме.

Клинический анализ крови: Hb 130 г/л; эрит. 4,2 × 10^{12}/л; тромб. 316 × 10^{12}/л; лейк. 6,2 × 10^{9}/л: п/я 1%, с/я 30%, лимф. 59%, эоз. 2%, мон. 8%; СОЭ 15 мм/ч.

Рентгенография грудной клетки в прямой проекции: выражены признаки обструктивного синдрома. Обогащение, усиление легочного рисунка в прикорневых отделах.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

_____

3. Составьте план лечения: _____

_____

_____

Задача 3.4

Мальчик, 1 год 9 мес, поступил в стационар с жалобами (со слов мамы) на одышку в покое, плохую переносимость физической нагрузки, малопродуктивный кашель.

Анамнез жизни: ребенок от 1-й беременности, 1-х срочных физиологических родов. Масса при рождении 3350 г, длина 51 см. Закричал сразу, к груди приложен на 1-е сутки, выписан из роддома на 3-и сутки. Период новорожденности протекал без особенностей. За 1 год 9 мес жизни ребенок болел 4 раза. Из них дважды были тяжелые ОРВИ с БОС.

Ухудшение по заболеванию произошло в течение месяца после перенесенной респираторной инфекции с БОС.

При поступлении: состояние ребенка тяжелое по основному заболеванию. Кашель малопродуктивный, одышка в покое. ЧД до 45–50 в 1 мин. Сознание ясное, вялый. Кожные покровы бледные, сухие, чистые от сыпи. Видимые слизистые оболочки бледно-розовые, чистые, влажные. Носовое дыхание затруднено. Грудная клетка вздута. Перкуторно — коробочный оттенок звука над всей поверхностью легких. Аускультативно в легких дыхание проводится во все отделы, ослаблено по нижним отделам, хрипы мелкопузырчатые, преимущественно справа. Тоны сердца звучные, ритмичные. Живот мягкий, безболезненный. Печень выступает на 1 см из-под края реберной дуги. Стул регулярный, оформленный. Мочеиспускание безболезненное.

Клинический анализ крови: Hb 120 г/л; эрит. 4,6 × 10^{12}/л; тромб. 348 × 10^{12}/л; лейк. 8,0 × 10^{9}/л: п/я 2%, с/я 29%, лимф. 58%, эоз. 4%, мон. 7%; СОЭ 14 мм/ч.

Биохимический анализ крови: белок общий 71 г/л; СРБ отр.; АСТ 26 Ед/л, АЛТ 13 Ед/л; холестерин 4,3 ммоль/л; билирубин общий 9,7 мкмоль/л; глюкоза 4,5 ммоль/л; щеточная фос-

фатаза 365 ЕД/л; креатинин 58 мкмоль/л; мочевина 3,9 ммоль/л; кальций общий 2,45 ммоль/л; КФК 54 Ед/л; ЛДГ 448 Ед/л.

Общий анализ мочи: реакция кислая, удельный вес 1018, белок abs, лейк. 1–2 в п/зр., эрит. 0–1 в п/зр., плоский эпителий 1–2 в п/зр.

Потовый тест по методу Гибсона–Кука: хлориды пота 45 ммоль/л.

Рентгенография органов грудной клетки в прямой проекции: признаки БОС, локальное обеднение легочного рисунка справа.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

_____

3. Составьте план лечения: _____

_____

_____

Задача 3.5

Мальчик, 2 года 8 мес, поступил в отделение педиатрии для обследования, коррекции терапии.

Анамнез жизни: ребенок от 1-й беременности, протекавшей с ранним токсикозом, угрозой прерывания в 1-м триместре, ОРВИ во 2-м триместре. Роды 1-е, преждевременные — на сроке 27 нед самопроизвольные. Оценка по шкале Апгар 5/6 баллов. Масса тела при рождении 1285 г, длина 37 см.

Анамнез заболевания: после рождения проводилось ИВЛ в течение 6 дней — длительно оставался кислородзависимым. На 8-е сутки жизни переведен в отделение патологии новорожденных, где находился более 1 мес. В отделении перенес неонатальную пневмонию на фоне РДС I типа; выписан с массой тела 2160 г. В 3 мес повторно устанавливался диагноз двусторонней очаговой пневмонии, обструктивного бронхита: на фоне нормальной температуры тела появились одышка, сухой кашель. Госпитализировался в стационар по месту жительства, где проводилась терапия ингаляционными кортикостероидами — пульмикорт (250 мкг/сут) через небулайзер. На данной терапии находился в течение 6 мес с положительным эффектом.

При поступлении: состояние стабильное тяжелое по основному заболеванию. Кожные покровы бледные, сухие. Носовое дыхание не затруднено. Одышки, кашля в покое нет. Грудная клетка цилиндрической формы. Перкуторно — коробочный оттенок звука над всей поверхностью легких. Дыхание жесткое, проводится равномерно, сухие хрипы с обеих сторон. Тоны сердца звучные, ритмичные. Живот мягкий, безболезненный. Физиологические отправления в норме. Рост 91 см, масса тела 13,8 кг.

Клинический анализ крови: Hb 125 г/л; эрит. 4,8 × 10^{12}/л; тромб. 410 × 10^{12}/л; лейк. 10,7 × 10^{9}/л: п/я 3%, с/я 29%, лимф. 56%, эоз. 5%, мон. 7%; СОЭ 9 мм/ч.

Рентгенография органов грудной клетки в прямой проекции: на фоне гиперинфляции с обеих сторон в прикорневых отделах легочный рисунок обогащен, деформирован, корни не расширены.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

_____

3. Составьте план лечения: _____

_____

_____

4. Исходящий тестовый контроль

4.1. Укажите один правильный ответ

1. Отделами респираторного тракта, вовлекающимися в воспалительный процесс при облитерирующем бронхиолите, являются:
   А) терминальные бронхиолы
   Б) респираторные бронхиолы
   В) альвеолярные ходы, альвеолярные мешочки
   Г) альвеолы

2. Полиэтиологическое заболевание, характеризующееся распространенным фиброзом и облитерацией мелких дыхательных путей:
   А) облитерирующий бронхиолит
   Б) экзогенный альвеолит
   В) токсический альвеолит
   Г) острый бронхиолит

3. Наиболее часто хронический облитерирующий бронхиолит встречается в следующем варианте:
   А) односторонний тотальный
   Б) двусторонний очаговый
   В) односторонний очаговый
   Г) двусторонний долевой
   Д) односторонний долевой

4. При хроническом облитерирующем бронхиолите на сцинтипневмографии отмечается:
   А) отсутствие изменений по сравнению с нормой
   Б) повышение легочной перфузии в зонах поражения
   В) снижение легочной перфузии в зонах поражения

5. Проведение бронхографии при остром бронхиолите:
   А) показано
   Б) не показано

6. Основные средства лечения БОС при ОРВИ:
   А) антибиотики и антигистаминные препараты
   Б) антибиотики и бронхолитические препараты
   В) бронхолитические и муколитические препараты
   Г) муколитические препараты и физиотерапия
   Д) бронхолитические и антигистаминные препараты

7. Объективно оценивать данные ФВД (с помощью спирометрии или пикфлоуметрии) возможно только с:
   А) 1 года
   Б) 3 лет
   В) 5 лет
   Г) 7 лет
   Д) 10 лет

8. Для детей раннего возраста для ингаляции оптимален следующий тип устройства:
   а) небулайзер компрессорный (мундштук)
   Б) небулайзер компрессорный (маска)
   В) небулайзер ультразвуковой
   Г) небулайзер мембранный

9. Беродуал — это:
А) стабилизатор тучных клеток
Б) глюкокортикостероид местного действия
В) глюкокортикостероид системного действия
Г) селективный адреномиметик
Д) неселективный адреномиметик
Е) комбинированный бронхолитик, состоящий из селективного адреномиметика и М-холинолитика

10. БЛД принято классифицировать по:
А) этиологии
Б) степени тяжести

11. Острый бронхиолит у детей первых 2 лет чаще является исходом:
А) респираторно-синцитиальной инфекции
Б) аденовирусной инфекции
В) кори
Г) ветряной оспы

12. Облитерирующий бронхиолит у детей раннего возраста является исходом:
А) легионеллезной и микоплазменной инфекции
Б) респираторно-синцитиальной инфекции
В) аденовирусной инфекции
Г) кори

13. Положительный симптом «воздушной ловушки» характерен для:
А) экзогенного альвеолита
Б) облитерирующего бронхиолита
В) эмфиземы
Г) пневмонии
Д) БЛД

4.2. Укажите все правильные ответы

15. На рентгенограмме больного с БЛД можно видеть:
А) линейные участки фиброза
Б) зоны просветления за счет эмфиземы
В) ателектазы
Г) симптом «воздушной ловушки»

16. Профилактика включает:
А) мероприятия, направленные на профилактику преждевременных родов (токолитики)
Б) мероприятия, направленные на профилактику синдрома дыхательных расстройств — назначение глюкокортикоидных гормонов беременной при угрозе преждевременных родов, заместительная терапия препаратами сурфактанта
В) обогащение рациона беременной витамином А
Г) обогащение рациона беременной витаминами групп В и D
Д) сокращение до минимума длительности ИВЛ, щадящие режимы ИВЛ, использование высокочастотной вентиляции
Е) ограничение объема жидкости

17. БОС у детей с БЛД обусловлен морфологическими изменениями в виде:
А) уменьшения диаметра бронхов, плоской метаплазии бронхиального эпителия
Б) облитерирующего бронхиолита
В) гипертрофии и гиперплазии гладкой мускулатуры бронхиол и бронхов, перибронхиальной гиперпластической инфильтрации
Г) интерстициального фиброза
Д) клеточной инфильтрации

18. БЛД — это заболевание легких, для которого характерны следующие признаки:
А) развивается у новорожденных детей
Б) патологические нарушения в легких возникают в результате воздействия высоких концентраций кислорода
В) этиологическим фактором заболевания являются вирусы

19. Прямые рентгенологические признаки облитерирующего бронхиолита:
А) сужение бронхиол
Б) утолщение стенок бронхиол с расширением бронхов и формирование бронхиолоэктазов
В) мозаичное снижение прозрачности на выдохе
Г) «воздушные ловушки»

20. Основные клинические проявления облитерирующего бронхиолита:
А) прогрессирующая одышка
Б) малопродуктивный кашель, сухие свистящие хрипы
В) лихорадка
Г) «пыхтящее» дыхание, диффузный цианоз
Д) брадикардия

21. Характерными диагностическими признаками при облитерирующем бронхиолите (по данным компьютерной томографии легких) являются:
А) мелкие разветвленные разветвления или центролобулярные узелки
Б) бронхоэктазы
В) симптом «воздушной ловушки»
Г) отсутствие бронхоэктазов

22. При облитерирующем бронхиолите применяются:
А) кортикостероиды
Б) антибиотикотерапия, противовирусная терапия
В) муколитическая терапия
Г) нестероидные противовоспалительные средства

23. Перечислите показания для госпитализации ребенка с БЛД:
А) нарастание бронхиальной обструкции
Б) усиление одышки
В) хорошие темпы прибавки веса и роста

24. Характерные клинические симптомы БЛД:
А) тахипноэ
Б) цианоз
В) эмфизема
Г) обильная мокрота
Д) удлиненный выдох
Е) сухие свистящие хрипы

25. Основные осложнения БЛД:
А) хроническое легочное сердце
Б) анемия
В) мальабсорбция
Г) БА
Д) ателектазы
Е) задержка нервно-психического и физического развития

26. Основные методы обследования ребенка с БЛД:
А) рентгенологическое исследование
Б) общий анализ крови
В) ЭКГ
Г) ультразвуковое исследование брюшной полости
Д) исследование сыворотки крови на α_1-антитрипсин
Е) компьютерное томографическое исследование легких

27. Ребенок с БЛД должен наблюдаться:
А) пульмонологом
Б) хирургом
В) педиатром
Г) неврологом
Д) офтальмологом

28. Показания для назначения антибактериальной терапии при БЛД:
    А) лейкоцитоз нейтрофильного характера в общем анализе крови
    Б) недостаточная прибавка в весе
    В) наличие внутриутробной инфекции
    Г) появление инфильтративных теней на рентгенограмме легких

29. Для проведения дифференциальной диагностики острого бронхиолита следует исключить наличие:
    А) инородного тела
    Б) опухоли
    В) травмы
    Г) всего вышеперечисленного

30. Развитию БЛД способствуют следующие факторы:
    А) незрелость легкого недоношенного ребенка
    Б) токсическое действие кислорода
    В) баротравма легких
    Г) респираторные расстройства
    Д) вирусная инфекция в период беременности у матери
    Е) отек легких

5. Список рекомендуемой литературы

5.1. Основная

1. Шабалов Н.П. Детские болезни: учебник для вузов. 6-е изд. В 2 тт. СПб.: Питер, 2011. Т. 1. С. 372–380.
2. Детские болезни: учебник / под ред. Н.Н. Володина, Ю.Г. Мухиной. М.: Династия, 2011. Т. 1. С. 265–276.

5.2. Дополнительная

1. Хронические заболевания легких у детей / под ред. Н.Н. Розиновой, Ю.Л. Мизерницого. М.: Практика, 2011. С. 50–53.
2. Педиатрия: учебник для медицинских вузов / под ред. Н.П. Шабалова. 2-е изд. СПб: СпецЛит, 2003. С. 494, 525.
3. Мизерницкий Ю.Л., Цыпленкова С.Э., Мельникова И.М. Современные методы оценки функционального состояния бронхолегочной системы у детей. М.: Медпрактика-М, 2012. С. 23, 57.
4. Таточенко В.К. Болезни органов дыхания у детей: практическое руководство. 2-е изд. М.: ПедиатрЪ, 2015. С. 110, 152.
5. Современные подходы к профилактике, диагностике и лечению бронхолегочной дисплазии: руководство для практических врачей / под ред. А.А. Баранова, Л.С. Намазовой-Барановой, И.В. Давыдовой. М.: ПедиатрЪ, 2013. 176 с.
6. Костюченко М.В. Атлас рентгенодиагностики острых и хронических неспецифических заболеваний легких у детей. М.: Медпрактика-М, 2014. С. 22–24, 49, 55, 116, 203, 270.

ТЕМА 2
Интерстициальные болезни легких

Цель

Освоить необходимые теоретические и практически навыки для диагностики, лечения и профилактики интерстициальных болезней легких у детей.

Вопросы для самостоятельной подготовки к занятию:

1. Альвеолиты у детей. Этиология. Классификация альвеолитов у детей. Дифференциальная диагностика альвеолитов.
2. Экзогенный аллергический альвеолит. Этиология. Патогенез. Клиническая картина. Диагностические критерии. Дифференциальный диагноз. Современные принципы терапии. Прогноз.
3. Идиопатический фиброзирующий альвеолит. Этиологические факторы, способствующие развитию заболевания. Патогенез. Клиническая картина. Диагностические критерии. Дифференциальный диагноз. Современные принципы терапии. Прогноз.
4. Токсический альвеолит. Этиология. Патогенез. Клиническая картина. Диагностические критерии. Дифференциальный диагноз. Принципы терапии. Прогноз.
5. Идиопатический гемосидероз легких. Этиология. Патогенез. Клиническая картина. Диагностические критерии. Дифференциальный диагноз. Лечение. Прогноз.
6. Понятие о синдроме Хейнера, поражении легких при синдроме Гудпасчера у детей.

По результатам изучения темы

Студент должен знать:

- определение терминов «идиопатический фиброзирующий альвеолит», «экзогенный аллергический альвеолит», «токсический альвеолит», «идиопатический гемосидероз легких»;
- клинические проявления альвеолитов, гемосидероза легких;
- этиологию и патогенез альвеолитов и гемосидероза легких;
- методику обследования ребенка с интерстициальными болезнями легких у детей;
- показания и противопоказания к использованию лабораторных, инструментальных и других методов исследования;
- дифференциально-диагностические критерии интерстициальных болезней легких у детей (идиопатический фиброзирующий альвеолит, экзогенный аллергический альвеолит, токсический альвеолит, идиопатический гемосидероз легких);
- принципы проведения лечения;
- показания и противопоказания к применению основных групп лекарственных препаратов, применяемых при лечении альвеолитов и гемосидероза легких у детей;
- показания и схемы применения иммуносупрессивной и цитостатической терапии при интерстициальных болезнях легких у детей.

Студент должен уметь:

- собрать анамнез жизни и заболевания ребенка;
- провести осмотр и физикальное обследование детей различных возрастных групп с интерстициальными болезнями легких у детей;
- назначить обследование ребенка с подозрением на идиопатический альвеолит, экзогенный аллергический альвеолит, токсический альвеолит, идиопатический гемосидероз легких;

- анализировать и интерпретировать данные лабораторных и инструментальных исследований;
- обосновать и поставить диагноз, сформулировав его в соответствии с общепринятой классификацией;
- провести дифференциальный диагноз интерстициальных болезней легких с другими вариантами поражений легких у детей;
- назначить лечение пациентам с идиопатическим фиброзирующим альвеолитом, экзогенным аллергическим альвеолитом, токсическим альвеолитом, идиопатическим гемосидерозом легких;
- назначить профилактические и реабилитационные мероприятия пациентам с интерстициальными болезнями легких у детей.

1. Задания для внеаудиторной самостоятельной работы

1.1. Заполните таблицу «Дифференциально-диагностические отличия между идиопатическим фиброзирующим альвеолитом и острой внебольничной пневмонией»:

Дифференциально-диагностический признак	Идиопатический фиброзирующий альвеолит	Острая внебольничная пневмония
Этиология		
Начало заболевания		
Задержка физического развития		
Цианоз		
Лихорадка		
Характер кашля		
Тип одышки		
Тип нарушения вентиляции		
Аускультативная картина		
Рентгенологическая картина		

1.2. Перечислите и кратко опишите стадии рентгенологических изменений в легких при идиопатическом гемосидерозе легких в зависимости от активности заболевания:

Фаза	Рентгенологическая картина
Острая	
Хроническая	

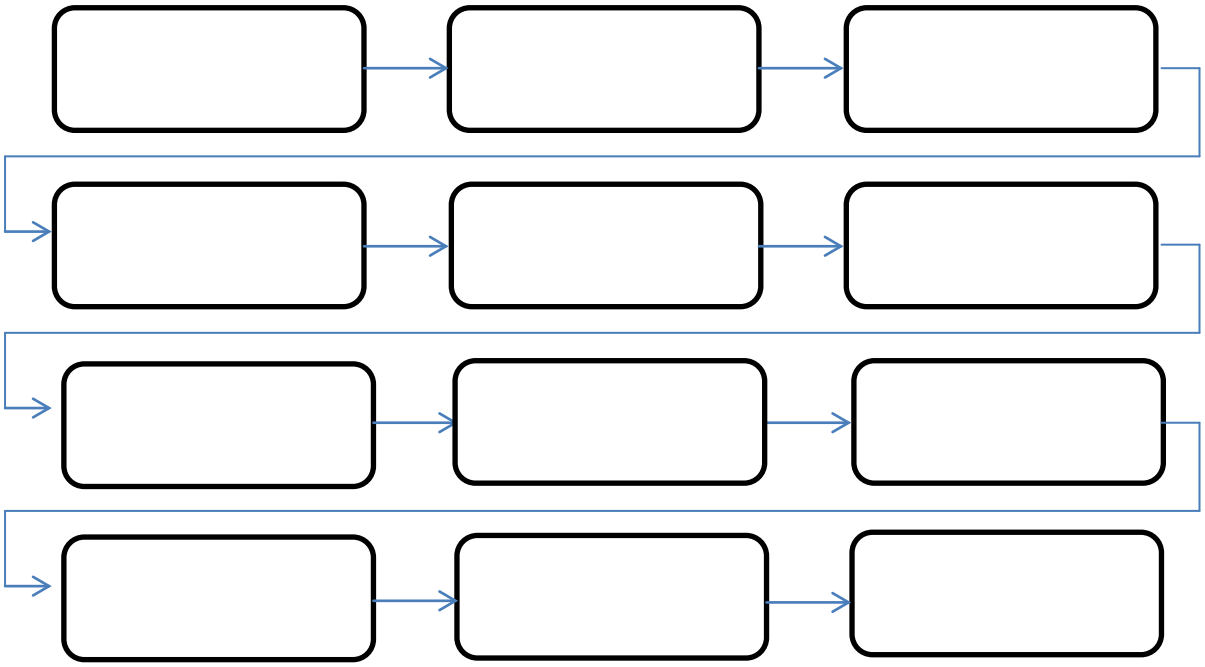
1.3. Охарактеризуйте основные показатели ФВД знаками ↓, ↑, N для следующих заболеваний:

Показатель	Идиопатический фиброзирующий альвеолит	Экзогенный аллергический альвеолит
ЖЕЛ		
$ОФВ_1$		
$ОФВ_1$/ФЖЕЛ		
ООЛ		
ОЕЛ		

1.4. Охарактеризуйте основные показатели бодиплетизмографии знаками ↓, ↑, N для следующих заболеваний:

Показатель	Токсический альвеолит	Идиопатический гемосидероз легких
ЖЕЛ		
$ОФВ_1$		
$ОФВ_1$/ФЖЕЛ		
ООЛ		
ОЕЛ		

1.5. Кратко и схематично отразите основные патогенетические звенья экзогенного аллергического альвеолита:



1.6. Заполните таблицу «Дифференциально-диагностические отличия между идиопатическим гемосидерозом легких и экзогенным аллергическим альвеолитом»:

Признак	Идиопатический гемосидероз легких	Экзогенный аллергический альвеолит
Этиология		
Задержка физического развития		
Аллергологический анамнез		
Дебют заболевания		
Лихорадка		
Характер кашля		
Тип одышки		

Признак	Идиопатический гемосидероз легких	Экзогенный аллергический альвеолит
Аускультативная картина		
Кровохаркание		
Тип нарушения вентиляции		
Рентгенологические признаки		

1.7. Перечислите диагностические критерии идиопатического гемосидероза легких:

2. Задания для аудиторной самостоятельной работы

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

1. Девочка, 2 года 4 мес. Идиопатический гемосидероз легких, обострение. Синдром Хейнера.
2. Девочка, 13 лет. Экзогенный аллергический альвеолит.
3. Мальчик, 15 лет. Токсический альвеолит.
4. Мальчик,13 лет. Идиопатический гемосидероз легких, обострение.

Показатель	1	2	3	4
Гемоглобин, г/л				
Эритроциты, $\times 10^{12}$/л				
Ретикулоциты, ‰				
Тромбоциты, $\times 10^{9}$/л				
Лейкоциты, $\times 10^{9}$/л				
П/я, %				
С/я, %				
Эозинофилы, %				
Базофилы, %				

Показатель	1	2	3	4
Лимфоциты, %				
Моноциты, %				
СОЭ, мм/ч				

2.2. Заполните таблицу показателей ФВД пациентов со следующими диагнозами (отметить ↓; ↑; N):

1. Девочка, 13 лет. Экзогенный аллергический альвеолит.
2. Мальчик, 15 лет. Токсический альвеолит.
3. Мальчик, 13 лет. Идиопатический гемосидероз легких, обострение.

Показатель	1	2	3
ЖЕЛ			
ФЖЕЛ			
$ОФВ_1$			
$ОФВ_1$/ФЖЕЛ			
ПСВ			

2.3. Выпишите рецепт по заданию преподавателя:

Наименование учреждения
Код учреждения по ОКУД
Код учреждения по ОКПО
Мед документация. Форма № 107/у
Утверждена Минздравом России,1997 г.

РЕЦЕПТ
(взрослый, детский – ненужное зачеркнуть)
«___»_____200__ г.

Ф.И.О. больного _____

Возраст _____
Ф.И.О. врача _____

руб.
.
коп.
Rp.

Подпись и личная печать врача М.П.
Рецепт действителен в течение 10 дней, 2 месяцев, 1 года
(ненужное зачеркнуть)

Наименование учреждения
Код учреждения по ОКУД
Код учреждения по ОКПО
Мед документация. Форма № 107/у
Утверждена Минздравом России,1997 г.

РЕЦЕПТ
(взрослый, детский – ненужное зачеркнуть)
«___»_____200__ г.

Ф.И.О. больного _____
Возраст _____
Ф.И.О. врача _____

руб.
.
коп.
Rp.

Подпись и личная печать врача М.П.
Рецепт действителен в течение 10 дней, 2 месяцев, 1 года
(ненужное зачеркнуть)

Наименование учреждения Код учреждения по ОКУД Код учреждения по ОКПО Мед документация. Форма № 107/у Утверждена Минздравом России,1997 г. РЕЦЕПТ (взрослый, детский – ненужное зачеркнуть) «___»_____200__ г. Ф.И.О. больного _____ Возраст _____ Ф.И.О. врача _____ руб. . коп. Rp. Подпись и личная печать врача М.П. Рецепт действителен в течение 10 дней, 2 месяцев, 1 года (ненужное зачеркнуть)	Наименование учреждения Код учреждения по ОКУД Код учреждения по ОКПО Мед документация. Форма № 107/у Утверждена Минздравом России,1997 г. РЕЦЕПТ (взрослый, детский – ненужное зачеркнуть) «___»_____200__ г. Ф.И.О. больного _____ Возраст _____ Ф.И.О. врача _____ руб. . коп. Rp. Подпись и личная печать врача М.П. Рецепт действителен в течение 10 дней, 2 месяцев, 1 года (ненужное зачеркнуть)

3. Задания для аудиторной работы совместно с преподавателем

Задача 3.1

Девочка 2 года 9 мес, поступила в отделение пульмонологии впервые, в плановом порядке с жалобами на постоянный влажный кашель, одышку в покое, повторные пневмонии с явлениями ДН, длительный субфебрилитет.

Анамнез жизни: ребенок от 7-й беременности, протекавшей на фоне анемии, 4-х срочных родов. Масса тела при рождении 3840 г, длина 51 см. На грудном вскармливании до 1 года. Прикорм по возрасту. ОРВИ болела 8–9 раз за последний год. Дважды по месту жительства устанавливался диагноз двусторонней пневмонии в течение последних 3 мес, без ярко выраженного положительного эффекта от антибактериальной терапии. Проживает в частном деревянном доме с печным отоплением, высокой влажностью. В комнатах и санузле есть разрастания черной плесени, проживают две кошки.

Анамнез заболевания: у девочки с 1 года 4 мес отмечался частый кашель с выделением слизисто-гнойной мокроты. На 2-м году жизни перенесла 3 повторные пневмонии с явлениями ДН II–III степени, по поводу чего находилась в отделении реанимации стационара по месту жительства.

При поступлении: состояние очень тяжелое. Жалобы на сниженный аппетит, плохую прибавку массы тела, постоянный малопродуктивный кашель. Девочка пониженного питания. Масса тела 9300 г, рост 80 см. Кожные покровы очень бледные с акроцианозом, видимые слизистые бледные, чистые. Тургор тканей снижен. Подкожно-жировой слой развит слабо. При пульсоксиметрии определяется гипоксемия (SpO_2 87%). Одышка смешанного характера в покое. ЧД 66 в 1 мин. Кашель частый, малопродуктивный. Мокрота слизисто-гнойного характера.

Тоны сердца ритмичные, приглушены. Акцент II тона над легочной артерией. На верхушке сердца выслушивается мягкий систолический шум. ЧСС 142 уд/мин. Перкуторно над легкими притупление легочного звука слева над всем легочным полем, справа с коробочным оттенком. Дыхание проводится с обеих сторон, ослабленное, больше слева, там же выслушивается обилие влажных разнокалиберных хрипов. Живот увеличен в объеме, мягкий, безболезненный. Печень выступает на 3 см из-под края реберной дуги. Пальпируется нижний полюс селезенки. Стул 3–4 раза в день, периодически жидкий. Дизурических явлений нет.

Общий анализ крови: Hb 121 г/л; эрит. 4,66 × 10^{12}/л; тромб. 170 × 10^{9}/л, лейк. 7,7 × 10^{9}/л, п/я 3%, с/я 32%, лимф. 57%, эоз. 3%, мон. 8%, СОЭ 12 мм/ч.

Исследование иммуноглобулинов: IgG 9,2 г/л (N < 9,1 г/л); IgA 0,54 г/л (N < 0,82 г/л); IgM 1,1 г/л (N < 1,23 г/л); IgE общий 2 МЕ/мл (N < 80); ЦИК до 0,139 ед. опт. пл. (N < 0,128 ед. опт. пл.).

IgE общий: 2 МЕ/л (N < 10).

Анализ крови на специфические IgE: специфическая сенсибилизация не выявлена.

Анализ крови на специфические IgG: специфическая сенсибилизация к: mixt домашней пыли 55 mgA/l (N < 20 mgA/l); к эпидермису кошки 54 mgA/l (N < 20 mgA/l); микст плесневых грибов 76 mgA/l (N < 20 mgA/l).

Потовый тест по методу Гибсона-Кука: хлориды пота 30 ммоль/л.

Иммуноферментный анализ: IgM, IgG к ЦМВ, токсоплазмозу отрицательно.

Рентгенография органов грудной клетки в прямой проекции: понижение прозрачности нижних долей, повышение прозрачности верхних долей легких, в средних и нижних отделах легких отмечаются усиление и деформация легочного рисунка за счет пневмофиброза по типу «сотового легкого». Корни легких мало структурны. Тень сердца расширена за счет левых отделов. Купол диафрагмы ровные. Синусы свободны.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

_____

_____

3. Составьте план лечения: _____

_____

_____

Задача 3.2

Подросток, 15 лет, госпитализирован по направлению участкового педиатра в отделение респираторных инфекций детской городской больницы с жалобами на одышку, слабость, головную боль, мучительный малопродуктивный кашель, затруднение носового дыхания.

При поступлении: состояние средней тяжести, кожные покровы бледные, чистые, отмечается акроцианоз, склеры с иктеричным оттенком, зев неярко гиперемирован, наложений нет. Одышка смешанного характера. ЧД 42 в 1 мин. Кашель частый, малопродуктивный. В легких дыхание ослаблено в нижних отделах, по всем полям обилие крепитирующих хрипов. Тоны сердца приглушены, тахикардия до ЧСС 130 уд/мин. Живот мягкий, умеренно болезненный в области правого подреберья. Печень выступает на 3 см из-под края реберной дуги. Селезенка не увеличена. Стула при осмотре не было. Дизурических явлений нет. Подросток несколько заторможен, сонлив, однако ориентирован во времени и пространстве, менингеальных знаков и очаговой симптоматики нет.

При опросе подростка было установлено, что мальчик в компании сверстников в течение 2 мес вдыхал технический клей.

Общий анализ крови: Hb 124 г/л; эрит. 4,66 × 10^{12}/л; тромб. 370 × 10^{9}/л; лейк. 9,4 × 10^{9}/л: п/я 1%, с/я 59%, лимф. 30%, эоз. 4%, мон. 6%; СОЭ 20 мм/ч.

Общий анализ мочи: количество 100 мл; удельный вес 1018; лейк. 1–2 в п/зр.; эрит. abs.

Биохимический анализ крови: общий белок 72 г/л; АЛТ 85 Ед/л; АСТ 120 Ед/л; общий билирубин 36 мкмоль/л.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

_____

3. Составьте план лечения: _____

_____

_____

Задача 3.3

Девочка, 11 лет, поступила в отделение пульмонологии с жалобами на одышку, усиливающуюся при физической нагрузке.

Анамнез жизни: ребенок от 1-й беременности, протекавшей на фоне угрозы прерывания, от 1-х преждевременных срочных родов на 30-й неделе беременности. Масса тела при рождении 2320 г, длина 43 см. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. До 1-го месяца находилась на втором этапе выхаживания по поводу недоношенности II степени, конъюгационной желтухи. С рождения на искусственном вскармливании. На 1-м году жизни отмечались выраженные проявления атопического дерматита на фоне непереносимости белка коровьего молока. Привита по индивидуальному календарю. Детскими инфекциями не болела. Семейный анамнез отягощен по аллергическим заболеваниям: у отца и бабушки по линии отца — бронхиальная астма. Бытовой анамнез отягощен проживанием в квартире на 1-м этаже (есть подпол); пыльно; родители курят в квартире, длительно живет собака; девочка спит на перовой подушке; мать работает на дому с хлопчатобумажными тканями (швея).

Анамнез заболевания: больна в течение 3 мес: после купания в пруду на фоне субфебрилитета появились насморк, редкий сухой кашель. Постепенно кашель стал приступообразным, частым, до рвоты; наросли симптомы интоксикации: головная боль, головокружение, отказ от еды, тошнота, боли в животе. В течение 3 дней появилась одышка при физической нагрузке, затем — в покое. В стационаре по месту жительства: рентгенологически в легких выявлено усиление легочного рисунка с обеих сторон, расширение корней. На ЭКГ: тахикардия, признаки гипоксии миокарда. По данным клинического анализа крови: относительный нейтрофилез. На фоне приема преднизолона в/м, эуфиллина *per os* и в/в, инфузионной терапии отмечено нарастание одышки, появление акроцианоза, систолического шума в сердце на фоне сохраняющейся тахикардии. При контрольном рентгенологическом исследовании: признаки интерстициального отека легких, обструктивного синдрома, бронхита. КТ легких выявлено интерстициальное поражение легких. При оценке ФВД: выраженные рестриктивные нарушения. В связи с нарастанием явлений ДН ребенок был переведен в отделение реанимации. Получала терапию: преднизолон 35 мг/сут, увлажненный кислород, в/в меронем, бисептол и флуконазол *per os*, пульмикорт 500 мкг 2 раза/сут, серетид 25/250 мкг 2 раза/сут. На фоне проводимой терапии состояние стабилизировалось: стала обходиться без кислорода, одышка уменьшилась, стало лучше проводиться дыхание,

прекратился кашель. Направлена в отделение пульмонологии для обследования с целью уточнения диагноза и коррекции терапии.

При поступлении: состояние стабильно тяжелое. В покое умеренно выраженная смешанная одышка, кашля нет. Грудная клетка вздута в верхних отделах. Экскурсия грудной клетки несколько ограничена. ЧД 34 в 1 мин. Перкуторный звук над легкими коробочный. Аускультативно дыхание проводится равномерно, значительно ослаблено, хрипы не выслушиваются. Границы относительной сердечной тупости несколько сужены. Сердечные тоны звучные, ритмичные, тахикардия. ЧСС 102 уд/мин. АД 119/68 мм рт. ст. Живот мягкий безболезненный. Печень, селезенка не увеличены. Стул, мочеиспускание в норме.

Клинический анализ крови: Hb 128 г/л; эрит. 4,73 × 10^{12}/л; Ht 36,7%; лейк. 10,8 × 10^{9}/л: п/я 2%; с/я 58%; лимф. 29%; эоз. 3%; мон. 8%; СОЭ 4 мм/ч.

Кислотно-основное состояние крови: pH 7,48; pCO_2 40 мм рт. ст.; pO_2 73 мм рт. ст.; SO_2 96%; TCO_2 31 ммоль/л; HCO_3^- 29,4 ммоль/л; BEb 5,8 ммоль/л.

Исследование иммуноглобулинов: IgG 11,2 г/л (N < 12,1 г/л); IgA 0,25 г/л (N < 1,28 г/л); IgM 1,4 г/л (N < 1,83 г/л); IgE общий 19 МЕ/мл (N < 115); ЦИК < 0,148 ед. опт. пл. (N < 0,128 ед. опт. пл.).

Анализ крови на специфические IgE: специфическая сенсибилизация не выявлена.

Анализ крови на специфические IgG: специфическая сенсибилизация к: mixt домашней пыли 45 mgA/l (N < 20 mgA/l); к эпидермису собаки — 68 mgA/l (N < 20 mgA/l); перо птиц — 55 (N < 20 mgA/l); микст плесневых грибов — 88 mgA/l (N < 20 mgA/l).

Рентгенография органов грудной клетки в прямой и боковой проекции: на серии представленных рентгенограмм грудной клетки видна незначительная положительная динамика: улучшение пневматизации легочной ткани за счет уменьшения интерстициального диффузного отека; сохраняются мало структурные, расширенные корни, видна деформация и нечеткость легочного рисунка в верхних и нижних отделах; тень сердца имеет четкий контур, верхушка за тенью диафрагмы, купол диафрагмы высоко расположен, синусы свободны.

На представленной КТ легких: на аксиальных и фронтальных срезах выражены диффузные изменения легочного рисунка в основном за счет интерстициального отека, видны единичные буллезные вздутия и слабоинтенсивные мелкие очаги в латеральных и нижних отделах, корни легких расширены.

ФВД: выраженное снижение ЖЕЛ и ФЖЕЛ, скоростные показатели форсированного выдоха в пределах должных величин, проба с вентолином отрицательная.

	ЖЕЛ	**ФЖЕЛ**	**ПСВ**	**$ОФВ_1$**	**$МОС_{25}$**	**$МОС_{50}$**	**$МОС_{75}$**
Исходно	62,7%	61,8%	111,4%	69,2%	123,9%	122,7%	99,4%
После вентолина	57,7%	60,1%	93,3%	64,5%	103,8%	109,3%	88,2%

Бодиплетизмография: ОЕЛ на нижней границе нормы, структура его изменена за счет умеренного увеличения ООЛ, БС умеренно снижено (БС 64%, ВГО 89,9%, ООЛ 144,6%, ОЕЛ 86,7%).

Диаскинтест: отрицательный.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

_____

3. Составьте план лечения: _____

_____

_____

Задача 3.4

Девочка, 10 лет, поступила в отделение пульмонологии с жалобами на выраженную одышку, влажный кашель с обильной мокротой с прожилками крови, слабость, головокружение.

Анамнез жизни: ребенок от 2-й беременности, 2-х срочных физиологических родов. Раннее развитие без особенностей. Вакцинация до 7 лет по возрасту. С 3 лет — аллергия на белок коровьего молока. Семейный анамнез не отягощен.

Анамнез заболевания: больна с 7 лет. В дебюте заболевания — одышка, головокружение, кровохарканье. На рентгенограмме выявлены диффузные интерстициальные изменения, множественные очаговые тени с тенденцией к слиянию отдельных. В промывных водах желудочного содержимого обнаружены гемосидерофаги. В мокроте — свежие эритроциты и гемосидерофаги. Получала терапию преднизолоном в дозе 2,5–3,0 мг/кг/сут с положительным эффектом до достижения стойкой ремиссии. В дальнейшем обострения заболевания отмечались 1 раз в 8–10 мес. Рецидивы протекали с кровохарканьем, падением уровня Hb до 58 г/л.

При поступлении: состояние тяжелое, физическое развитие низкое (рост 120 см, масса тела 21 кг), Кожа и слизистые оболочки бледные. Катаральных явлений нет. Одышка в покое до ЧД 3 в 1 мин, кровохарканье. При пульсоксиметрии SpO_2 89%. Экскурсия грудной клетки при дыхании снижена. Аускультативно над легкими дыхание равномерно ослаблено, выслушиваются множественные мелко- и среднепузырчатые хрипы с двух сторон. Область сердца визуально не изменена. Тоны сердца приглушены, аритмичны, над верхушкой — мягкий систолический шум. ЧСС 96 уд/мин. Живот мягкий, безболезненный. Печень выступает на 1,5 см из-под края правой реберной дуги. Стул нормальный. Моча светлая, прозрачная.

Клинический анализ крови: Hb 85 г/л; эрит. $3{,}95\times 10^{12}$/л; Ht 32%; рет. 14%; тромб. 380×10^9/л; лейк. $14{,}5 \times 10^9$/л: п/я 5%, с/я 62%, лимф. 24%, эоз. 3%, мон. 6%; СОЭ 28 мм/ч.

Общий анализ мочи: удельный вес 1020; реакция кислая, белок 0,033 г/л; эпителий плоский 0–1–2 в п/зр., лейк. 1–2 в п/зр., эрит. 0–0–1 в п/зр.

Биохимический анализ крови: общий белок 76,9 г/л, альбумины 52 %: α_1 3%, α_2 11%, β 10%, γ 24%; альбумины/глобулины 0,85 (N 1,08–1,94); С-реактивный белок ++; АСТ 21 Ед/л; АЛТ 12 Ед/л; мочевина 3,6 ммоль/л; креатинин 51 ммоль/л; кальций общий 2,17 ммоль/л; железо 9,1 мкмоль/л.

Микроскопия мокроты (окраска по Райту–Романовскому): свежие эритроциты > 100 в п/зр., гемосидерофаги < 18 в п/зр.

Рентгенография органов грудной клетки в прямой проекции: диффузные очаговые тени на фоне вуалеподобных затемнений в обоих легких. Высокое стояние купола диафрагмы. Тень сердца без изменений. Реберно-диафрагмальные синусы свободны.

Рентгеновская компьютерная томография грудной клетки: очаговые и инфильтративные изменения легочной ткани с двух сторон, умеренно усилен легочный рисунок, преимущественно за счет уплотнения междольковых перегородок.

ФВД: ЖЕЛ 75,7%, ФЖЕЛ 73,3%, ПОС 107,7%, $ОФВ_1$ 7,0–7,4% , МОС25 96,2%, МОС50 84,6%, МОС75 48%. Заключение: умеренно выраженные вентиляционные нарушения вентиляции по смешанному типу, оксид азота в выдыхаемом воздухе 10,3 ppb (N 10–20 ppb).

Бодиплетизмография: БС, ВГО не изменены, ООЛ умеренно увеличен (167%), ОЕЛ в пределах должных величин (96,7%).

ЭКГ: ритм синусовый, ЧСС 96–110 уд/мин, умеренная аритмия, тахикардия. Укорочение интервала *PQ* (0,11 с при норме 0,12 с). Нормальное положение электрической оси сердца. Признаки синдрома ранней реполяризации желудочков. Стоя: усиление тахикардии до ЧСС 115 уд/мин.

УЗИ брюшной полости: аномалия формы и увеличение желчного пузыря, содержимое в желудке натощак.

УЗИ щитовидной железы: невыраженные диффузные изменения щитовидной железы, усиление кровотока в ткани железы. Показано динамическое наблюдение.

Консультация эндокринолога: соматическая задержка роста.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

2. Составьте план обследования: _____

_____

3. Составьте план лечения: _____

_____

_____

4. Исходящий тестовый контроль.

4.1. Укажите один правильный ответ

1. При проведении спирографии при экзогенном аллергическом альвеолите отмечается:
   А) снижение ЖЕЛ, ФЖЕЛ, $ОФВ_1$ Б) повышение ЖЕЛ, ФЖЕЛ, $ОФВ_1$
   В) отсутствие изменений

2. Изменения показателей ФВД при идиопатическом диффузном фиброзе легких характерны для вентиляционной недостаточности:
   А) рестриктивного типа Б) обструктивного типа
   В) смешанного типа

3. При рентгенологическом обследовании ребенка с идиопатическим гемосидерозом легких в период ремиссии отмечается:
   А) повышение прозрачности легких
   Б) диффузное понижение прозрачности легких
   В) картина «сотового легкого» Г) картина «крыльев бабочки»

4. Цель лечения ребенка с фиброзирующим альвеолитом:
   А) снижение темпов прогрессирования заболевания
   Б) снижение частоты обострений
   В) удлинение ремиссий
   Г) повышение толерантности к физической нагрузке

5. Прогноз экзогенного аллергического альвеолита при правильно подобранной терапии:
   А) полное выздоровление Б) стойкая клинико-лабораторная ремиссия
   В) неполная клинико-лабораторная ремиссия Г) неуклонно прогрессирующее течение

6. Лечение ребенка с идиопатическим альвеолитом в период обострения обычно проводится в:
   А) амбулаторных условиях Б) стационаре
   В) отделении интенсивной терапии Г) санатории профилактории

7. Тип аллергической реакции при экзогенном аллергическом альвеолите называется:
   А) IgE опосредованный Б) иммунокомплексный
   В) псевдоаллергический Г) гиперчувствительность замедленного типа
8. Синонимами экзогенного аллергического альвеолита являются:
   А) «болезнь гиалиновых мембран» Б) болезнь Хаммена–Рича
   В) болезнь Ослера Г) склерозирующий альвеолит
   Д) острый фиброзирующий пульмонит Е) гиперчувствительный пневмонит

9. Этиологией идиопатического фиброзирующего альвеолита является:
   А) аллергическая реакция Б) ряд вирусов
   В) генетическая предрасположенность Г) экологическое неблагополучие
   Д) неизвестная причина

10. Дебют идиопатического гемосидероза легких чаще приходится на:
А) ранний возраст до 3 лет Б) дошкольный возраст 3–6 лет
В) младший школьный возраст 7–11 лет Г) подростковый возраст (старше 12 лет)

11. Для синдрома Хейнера характерно сочетание идиопатического гемосидероза легких с:
А) синдромом первичной цилиарной дискинезии
Б) непереносимостью белка коровьего молока
В) поражением почек Г) непереносимостью лактозы

12. Для синдрома Гудпасчера характерно сочетание идиопатического гемосидероза легких с:
А) синдромом первичной цилиарной дискинезии
Б) непереносимостью белка коровьего молока
В) поражением почек Г) непереносимостью лактозы

13. Для идиопатического гемосидероза легких характерно:
А) поражение одной доли или сегмента легкого
Б) диффузное поражение одного легкого В) диффузное поражение обоих легких

4.2. Укажите все правильные ответы

14. При рентгенологическом обследовании ребенка с идиопатическим диффузным фиброзом легких отмечается:
А) повышение прозрачности легких
Б) диффузное понижение прозрачности легких
В) высокое стояние диафрагмы Г) картина «сотового» легкого

15. Причиной экзогенного аллергического альвеолита у детей являются следующие факторы:
А) грибы рода *Aspergillus* и *Penicillium*
Б) белки животных и рыб
В) антигены насекомых
Г) частые респираторные инфекции с обструктивным синдромом
Д) аэрозоли антибиотиков и ферментов

16. При экзогенном аллергическом альвеолите отмечаются:
А) крупнопузырчатые влажные хрипы Б) интермиттирующая лихорадка
В) крепитация Г) одышка
Д) неэффективность антимикробной терапии Е) повышение СОЭ

17. Синонимами идиопатического фиброзирующего альвеолита являются:
А) «болезнь гиалиновых мембран» Б) болезнь Хаммена–Рича
В) болезнь Ослера
Г) диффузный интерстициальный легочный фиброз
Д) острый фиброзирующий пульмонит
Е) гиперчувствительный пневмонит

18. Лечебные мероприятия, проводимые больным токсическим альвеолитом, включают:
А) прекращение контакта с веществом, вызвавшим развитие альвеолита
Б) глюкокортикостероиды
В) длительную антибактериальную терапию
Г) десенсибилизирующую терапию

19. Гистологическими проявлениями гемосидероза легких являются:
А) гранулемы в стенках бронхов
Б) воспалительная инфильтрация

В) обнаружение в альвеолах, альвеолярных ходах и респираторных бронхиолах, а также в интерстициальной ткани большого количества альвеолярных макрофагов, заполненных частицами гемосидерина
Г) разрастание соединительной ткани
Д) хроническое венозное полнокровие
Е) заполнение альвеол эритроцитами

20. Основные лекарственные средства, применяемые при идиопатическом гемосидерозе легких:
А) антибиотики
Б) глюкокортикостероиды
В) антигистаминные препараты
Г) цитостатики
Д) противогрибковые препараты

21. При физикальном обследовании пациента с идиопатическим гемосидерозом легких можно выявить:
А) бледность кожных покровов, иктеричность склер
Б) гиперемию лица по типу «бабочки»
В) участки укорочения легочного звука при перкуссии
Г) диффузно влажные мелкопузырчатые хрипы при аускультации
Д) сухие свистящие хрипы при аускультации
Е) увеличение печени и селезенки

22. Цитостатическая терапия показана при:
А) экзогенном аллергическом альвеолите
Б) токсическом альвеолите
В) идиопатическом фиброзирующем альвеолите
Г) остром бронхиолите

23. Дифференциальная диагностика альвеолитов должна проводиться с:
А) пневмонией
Б) обструктивным бронхитом
В) бронхиальной астмой
Г) простым бронхитом

24. Картина «сотового легкого» характерна для:
А) экзогенного аллергического альвеолита
Б) идиопатического фиброзирующего альвеолита
В) токсического альвеолита
Г) пневмонии

25. Клинические симптомы идиопатического диффузного фиброза легких:
А) одышка
Б) сухой кашель
В) увеличение окружности грудной клетки
Г) влажные хрипы
Д) крепитирующие хрипы, напоминающие «треск целлофана»
Е) акроцианоз

26. Для лечения ребенка с экзогенным аллергическим альвеолитом используются:
А) гипоаллергенный режим
Б) постуральный дренаж
В) антибактериальные препараты
Г) ингаляционные глюкокортикоиды

27. Основные причины токсического альвеолита у детей, вызванного лекарственными препаратами:
А) глюкокортикостероиды
Б) метатрексат
В) нитрофурантоин
Г) аспирин
Д) бензилпенициллин
Е) пеницилламин

28. Для лечения идиопатического фиброзирующего альвеолита используются:
А) антибиотики и сульфаниламидные препараты

Б) бронходилатирующие средства
В) глюкокортикоиды
Г) пеницилламин
Д) цитостатики

29. Базисная терапия альвеолитов включает:
А) антибиотики
Б) ингаляционные глюкокортикостероиды
В) пероральные глюкокортикостероиды
Г) антигистаминные препараты
Д) цитостатики

30. Для идиопатического гемосидероза легких характерно:
А) дыхательная недостаточность
Б) синусит
В) наличие эритроцитов и гемосидерофагов в мокроте
Г) гиперчувствительность к белку коровьего молока
Д) прогрессирующее течение заболевания.

5. Список рекомендуемой литературы

5.1. Основная

1. Шабалов Н.П. Детские болезни: учебник. 6-е изд. В 2 тт. СПб.: Питер, 2011. Т. 1. С. 485–490, 498, 499.
2. Хронические заболевания легких у детей / под ред. Н.Н. Розиновой, Ю.Л. Мизерницкого. М.: Практика, 2011. С. 131–148.

5.2. Дополнительная

1. Таточенко В.К. Болезни органов дыхания у детей: практическое руководство. 2-е изд. М.: ПедиатрЪ, 2015. С. 334–349.
2. Lissauer T., Clayden G. (eds.) Illustrated textbook of paediatrics. Elsevier, 2007. P. 261–283.
3. Kendig and Chernick's Disorders of the Respiratory Tract in Children. 8th ed. Elsevier, 2012. P. 854.

ТЕМА 3
Наследственные заболевания легких у детей

Цель

Освоить необходимые теоретические и практические навыки для диагностики, лечения и профилактики наследственных заболеваний органов дыхания у детей (муковисцидоз, синдром Картагенера, дефицит α_1-антитрипсина).

Вопросы для самоподготовки:

1. Муковисцидоз. Эпидемиология. Этиология. Патогенез. Классификация. Особенности клинической картины легочной и смешанной формы. Основные диагностические тесты. Генетическая диагностика заболевания. Дифференциальный диагноз. Принципы терапии. Прогноз.
2. Первичная цилиарная дискинезия и синдром Картагенера. Эпидемиология. Этиология. Патогенез первичной цилиарной дискинезии. Определение *situs viscerus inversus*, механизмы его формирования. Пренатальная диагностика. Особенности обследования детей с синдромом Картагенера. Клиническая картина. Дифференциальная диагностика. Осложнения. Основные принципы терапии. Показания к хирургическому лечению. Прогноз.
3. Дефицит α_1-антитрипсина. Эпидемиология. Этиология. Патогенез. Клиника. Диагностика. Дифференциальная диагностика. Современные возможности терапии.

По результатам изучения темы

Студент должен знать:

- понятие о наследственных заболеваниях легких у детей;
- определение терминов «муковисцидоз», «синдром Картагенера», «дефицит α_1-антитрипсина»;
- классификацию указанных выше заболеваний;
- клинические проявления муковисцидоза, синдрома Картагенера, дефицит α_1-антитрипсина;
- этиологию и патогенез указанных наследственных заболеваний легких;
- дифференциально-диагностические алгоритмы верификации наследственных заболеваний легких с применением генетических, биохимических, рентгенологических методов диагностики;
- дифференциально-диагностические критерии муковисцидоза, синдрома Картагенера, дефицита α_1-антитрипсина;
- основные принципы терапии и лекарственные средства, применяемые для лечения муковисцидоза, синдрома Картагенера, дефицита α_1-антитрипсинемии;
- возможности применения генно-инженерных методов лечения при наследственных заболеваний легких у детей;
- медико-генетическое консультирование семьи.

Студент должен уметь:

- собрать анамнез жизни и заболевания ребенка;
- провести осмотр и физикальное обследование детей различных возрастных групп с наследственными заболеваниями органов дыхания;
- назначить обследование ребенка с подозрением на муковисцидоз, синдром Картагенера, дефицит α_1-антитрипсина;
- анализировать и интерпретировать данные лабораторных и инструментальных исследований;

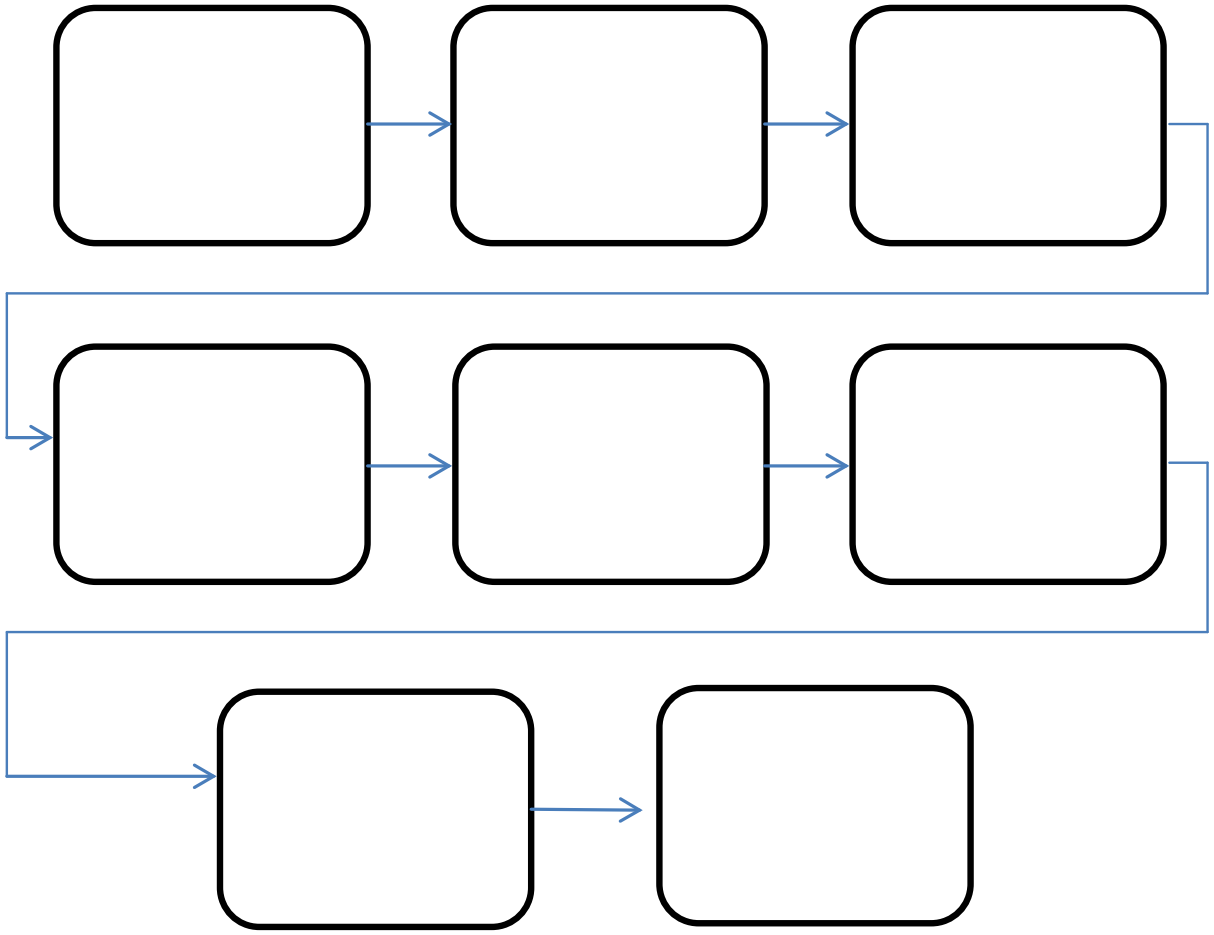
- обосновать и поставить диагноз, сформулировав его в соответствии с общепринятой классификацией;
- провести дифференциальный диагноз муковисцидоза, синдрома Картагенера, дефицита α_1-антитрипсина с другими заболеваниями органов дыхания;
- назначить лечение пациентам с муковисцидозом, синдромом Картагенера, дефицитом α_1-антитрипсина;
- назначить профилактические и реабилитационные мероприятия ребенку с муковисцидозом, синдромом Картагенера или дефицитом α_1-антитрипсина.

1. Задания для внеаудиторной самостоятельной работы

1.1. Впишите в таблицу основные дифференциально диагностические критерии заболеваний:

Признак	Муковисцидоз	Синдром Картагенера	Дефицит α_1-антитрипсина
Дебют заболевания, возраст			
Клинические симптомы в дебюте			
Клиника поражения нижних дыхательных путей			
Клиника поражения верхних дыхательных путей			
Клиника со стороны желудочно-кишечного тракта			
Поражение других органов и систем			
Осложнения			
Дифференциальный диагноз			
Диагностика			
Основные направления терапии			

1.2. Заполните блок-схему основных этапов патогенеза муковисцидоза:



1.3. Как называется симптом, представленный на рисунке? Опишите механизм его появления:



1.4. Ответьте на вопросы:

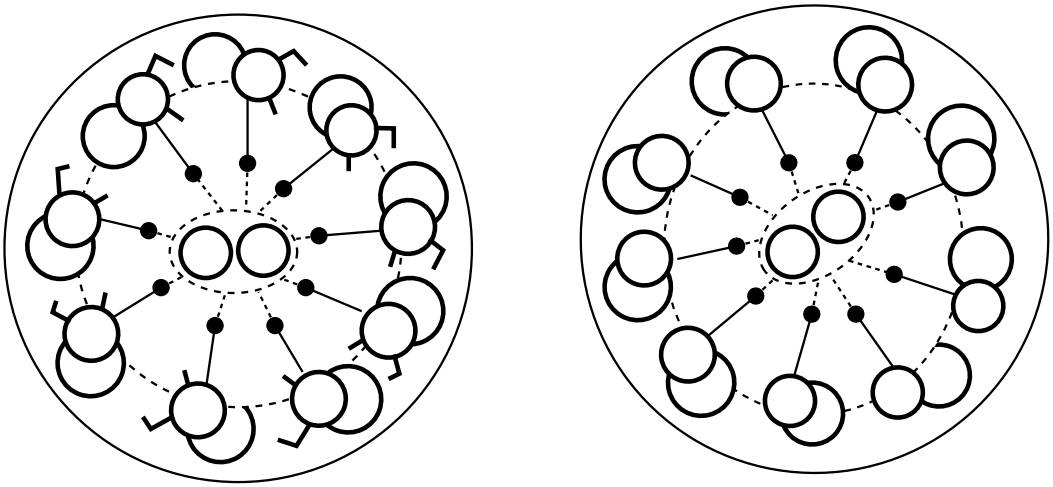
1. Какой основной неинвазивный диагностический тест используется для диагностики муковисцидоза?

2. С какой кратностью он проводится?

3. Какое оборудование для этого используется?

4. Референтные значения теста:

1.5. Укажите, какая из схем строения реснички эпителия дыхательных путей не является нормальной:



Какого элемента реснички нет при патологическом строении?

2. Задания для аудиторной самостоятельной работы

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

1. Девочка, 2 года. Муковисцидоз, легочная форма, обострение.
2. Мальчик, 5 лет. Бронхоэктатическая болезнь, обострение.
3. Девочка, 12 лет. Синдром Картагенера. Бронхоэктазы, хронический синусит, обострение.
4. Мальчик, 2 мес. Синдром Картагенера.
5. Мальчик, 17 лет. Дефицит α_1-антитрипсина.
6. Девочка, 8 лет. Острый обструктивный бронхит.

Показатель	1	2	3	4	5	6
Гемоглобин, г/л						
Эритроциты, $\times 10^{12}$/л						

Показатель	1	2	3	4	5	6
Ретикулоциты, ‰						
Тромбоциты, $\times 10^9$/л						
Лейкоциты, $\times 10^9$/л						
П/я, %						
С/я, %						
Эозинофилы, %						
Базофилы, %						
Лимфоциты, %						
Моноциты, %						
СОЭ, мм/ч						

2.2. Заполните бланк анализа мокроты пациентов со следующими диагнозами:

1. Девочка, 6 лет. Муковисцидоз, легочная форма, обострение.
2. Мальчик, 15 лет. Муковисцидоз, смешанная форма, обострение.
3. Девочка 8 лет. Синдром Картагенера. Бронхоэктазы, хронический синусит, обострение.
4. Мальчик, 13 лет. Дефицит α_1-антитрипсина.

Показатель	1	2	3	4
Количество				
Цвет				
Консистенция				
Характер				
Примеси				
Лейкоциты				
Эритроциты				
Плоский эпителий				
Альвеолярный эпителий				

Показатель	1	2	3	4
Эластические волокна				
Спирали Куршмана				
Кристаллы Шарко–Лейдена				
Выделен микроорганизм				

2.3. Заполните таблицу показателей ФВД пациентов со следующими диагнозами (отметить ↓; ↑; N):

1. Девочка, 6 лет. Муковисцидоз, легочная форма, обострение.
2. Мальчик, 15 лет. Муковисцидоз, смешанная форма, обострение.
3. Девочка, 8 лет. Синдром Картагенера. Бронхоэктазы, хронический синусит, обострение.
4. Мальчик, 13 лет. Дефицит α_1-антитрипсина.

Показатель	1	2	3	4
ФЖЕЛ				
$ОФВ_1$				
$ОФВ_1$/ФЖЕЛ				

2.4. В правом столбце таблицы впишите номер пациента, которому соответствует описание рентгенограммы органов грудной клетки пациента:

1. Девочка, 6 лет. Муковисцидоз, легочная форма, обострение.
2. Мальчик, 6 лет. Бронхоэктатическая болезнь, обострение.
3. Девочка, 12 лет. Синдром Картагенера. Бронхоэктазы, хронический синусит, обострение.
4. Мальчик, 5 лет. Синдром Картагенера.

На представленной рентгенограмме органов грудной клетки в прямой проекции легочный рисунок с обеих сторон обогащен, отмечаются признаки мукостаза. Корни легких мало структурны. Тень сердца без особенностей	
На представленной рентгенограмме органов грудной клетки в прямой проекции определяется правостороннее положение сердца. Легочный рисунок усилен, обогащен. Левый корень легкого расширен, бесструктурен, повышенной интенсивности. Левый купол диафрагмы выше правого, реберно-диафрагмальные синусы свободны	
На представленной рентгенограмме органов грудной клетки в прямой проекции отмечаются сгущение и деформация легочного рисунка слева. При заполнении бронхиального дерева контрастным веществом бронхи нижней доли S8,6 деформированы, расширены по цилиндрическому типу	
На представленной рентгенограмме органов грудной клетки в прямой проекции выявлено обратное расположение органов грудной клетки и брюшной полости. Грубая деформация легочного рисунка в нижней доле справа. Слева деформация легочного рисунка, корень не структурен	

2.4. Выпишите рецепт по заданию преподавателя:

Наименование учреждения
Код учреждения по ОКУД
Код учреждения по ОКПО
Мед документация. Форма № 107/у
Утверждена Минздравом России,1997 г.

РЕЦЕПТ
(взрослый, детский – ненужное зачеркнуть)
«___»_____200__ г.

Ф.И.О. больного _____

Возраст _____
Ф.И.О. врача _____

руб.
.
коп.
Rp.

Подпись и личная печать врача М.П.
Рецепт действителен в течение 10 дней, 2 месяцев, 1 года
(ненужное зачеркнуть)

Наименование учреждения
Код учреждения по ОКУД
Код учреждения по ОКПО
Мед документация. Форма № 107/у
Утверждена Минздравом России,1997 г.

РЕЦЕПТ
(взрослый, детский – ненужное зачеркнуть)
«___»_____200__ г.

Ф.И.О. больного _____
Возраст _____
Ф.И.О. врача _____

руб.
.
коп.
Rp.

Подпись и личная печать врача М.П.
Рецепт действителен в течение 10 дней, 2 месяцев, 1 года
(ненужное зачеркнуть)

Наименование учреждения
Код учреждения по ОКУД
Код учреждения по ОКПО
Мед документация. Форма № 107/у
Утверждена Минздравом России,1997 г.

РЕЦЕПТ
(взрослый, детский – ненужное зачеркнуть)
«___»_____200__ г.

Ф.И.О. больного _____

Возраст _____
Ф.И.О. врача _____

руб.
.
коп.
Rp.

Подпись и личная печать врача М.П.
Рецепт действителен в течение 10 дней, 2 месяцев, 1 года
(ненужное зачеркнуть)

Наименование учреждения
Код учреждения по ОКУД
Код учреждения по ОКПО
Мед документация. Форма № 107/у
Утверждена Минздравом России,1997 г.

РЕЦЕПТ
(взрослый, детский – ненужное зачеркнуть)
«___»_____200__ г.

Ф.И.О. больного _____
Возраст _____
Ф.И.О. врача _____

руб.
.
коп.
Rp.

Подпись и личная печать врача М.П.
Рецепт действителен в течение 10 дней, 2 месяцев, 1 года
(ненужное зачеркнуть)

3. Задания для аудиторной работы совместно с преподавателем

Задача 3.1

Девочка, 6 лет, поступает в стационар с жалобами на подъем температуры до 38,5°С, одышку в покое, частый влажный кашель с трудноотделяемой мокротой желто-зеленого цвета.

Анамнез жизни: с рождения отмечаются плохая прибавка массы тела, периодический кашель, затяжной бронхит 1 раз в 4–6 мес, в течение жизни перенесла 2 пневмонии.

При поступлении: масса тела 17 кг, рост 118 см. Кожные покровы бледные, выражен цианоз носогубного треугольника. Отмечается деформация пальцев по типу «барабанных палочек» и ногтевых пластин по типу «часовых стекол». ЧД 31 в 1 мин. Укорочение перкуторного звука, аускультативно дыхание ослаблено, выслушивается масса разнокалиберных влажных хрипов, преимущественно справа. Тоны сердца приглушены. ЧСС 120 уд/мин. Живот немного увеличен в объеме, урчит при пальпации. Печень выступает на 4 см из-под края реберной дуги, край печени плотный. Селезенка не пальпируется. Стул 2–3 раза в сутки, обильный, с жирным блеском.

Клинический анализ крови: Hb 105 г/л; эрит. 3,5 × 10^{12}/л; цветовой показатель 0,85; лейк. 11,7 × 10^{9}/л: п/я 9%, с/я 56%, лимф. 23%, эоз. 3%, мон. 9%; СОЭ 40 мм/ч.

Копрограмма: нейтральный жир в большом количестве.

Потовый тест по методу Гибсона–Кука: хлориды пота 72 ммоль/л.

ФВД: умеренные вентиляционные нарушения по смешанному типу.

Рентгенография органов грудной клетки в прямой проекции: в области нижней и средней долей справа отмечается значительное снижение прозрачности легочных полей, множество мелкоочаговых теней. Выражены усиление и резкая двухсторонняя деформация легочного рисунка, преимущественно в прикорневых зонах.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

_____

_____

3. Составьте план лечения: _____

_____

_____

Задача 3.2

Мальчик, 5 мес, был направлен в больницу участковым педиатром по поводу одышки, периодически возникающего у ребенка приступообразного кашля, плохой прибавки массы тела. Со слов матери, приступообразный кашель у ребенка отмечается с 1 мес жизни, периодически у ребенка отмечается «жирный стул».

Анамнез жизни: мальчик от 3-й беременности (ребенок от 1-й беременности умер в возрасте 7 мес от пневмонии, 2-я беременность прервана по желанию матери). Масса тела при рождении 3700 г, длина 53 см.

При поступлении: состояние ребенка очень тяжелое. Масса тела 4600 г, длина 55 см. Отмечается резко выраженная одышка с втяжением уступчивых мест грудной клетки. ЧД 68 в 1 мин. Кожные покровы бледные, сухие, цианоз носогубного треугольника. Подкожно-жировой слой развит очень слабо. Тоны сердца приглушены. ЧСС 148/мин. Перкуторный звук над легкими с коробочным оттенком. Аускультативно: по всем легочным полям на фоне ослабленного дыхания

выслушивается большое количество мелкопузырчатых хрипов. Живот увеличен в объеме, вздут, урчит при пальпации. Печень выступает на 3 см из-под края правой реберной дуги. Селезенка выступает на 1 см из-под края левой реберной дуги. Стул 6 раз в день, обильный, жирный.

Клинический анализ крови: Hb 108 г/л; эрит. 4,06 × 10^{12}/л; тромб. 270 × 10^{9}/л; лейк. 12,7 × 10^{9}/л: п/я 11%, с/я 42%, лимф. 32%, эоз. 5%, мон. 10%; СОЭ 14 мм/ч.

Общий анализ мочи: удельный вес 1008; лейк. 3–4 в п/зр., эритроциты abs.

Копрограмма: большое количество нейтрального жира.

Потовый тест по методу Гибсона–Кука: хлориды пота 68 ммоль/л.

Иммуноферментный анализ: IgM, IgG к ЦМВ, токсоплазмозу отрицательно.

Посев мокроты на флору: *Staphylococcus aureus* 10^{4}.

Рентгенография органов грудной клетки в прямой проекции: отмечается повышенная прозрачность легочных полей, низкое стояние диафрагмы, усиление прикорневого легочного рисунка, определяются мелкие очаговые тени с нерезкими контурами, больше в области проекции правого легкого. Тень сердца не изменена. Легочные синусы свободны.

Молекулярно-генетический анализ гена *CFTR*: обнаружена мутация Δ*F508/G542X*.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

_____

_____

3. Составьте план лечения: _____

_____

_____

Задача 3.3

В Центр муковисцидоза поступил ребенок 10 лет с жалобами на влажный кашель с отделением большого количества мокроты.

Анамнез заболевания: диагноз муковисцидоз, смешанная форма верифицирован на 1-м году жизни, подтверждения не требует, в предыдущую госпитализацию в Центре муковисцидоза в посеве мокроты определялся рост синегнойной палочки.

При осмотре: ребенок нормостенического телосложения, удовлетворительного питания. Кожные покровы и видимые слизистые чистые от сыпи, одышка с втяжением яремной ямки. ЧДД 36 в 1 мин. В легких дыхание несколько ослаблено в нижних отделах, выслушиваются обильные средне- и крупнопузырчатые хрипы. Тоны сердца ритмичные. Живот мягкий, безболезненный. Стул на фоне приема ферментов 1 раз в день, оформленный, без патологических примесей.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

_____

3. Составьте план лечения: _____

_____

_____

Задача 3.4

К ЛОР-врачу обратился ребенок 5 лет с жалобами на затруднение носового дыхания, диагностирован полипозный риносинусит, проведена полипотомия, назначены топические глюкокортикостероиды. За последующий год дважды отмечался рецидив состояния с присоединением гнойного воспаления. На рентгенограмме придаточных пазух носа: субтотальное затемнение гайморовых и решетчатых пазух носа. В анамнезе: частые ОРВИ, осложненные обструктивным бронхитом, однократно пневмонией, стул 3–4 раза в день, трудно отмываемый от горшка, блестящий.

Потовая проба: хлориды пота 110 ммоль/л, 97 ммоль/л, 105 ммоль/л. Панкреатическая эластаза в кале < 95 мг/г (N > 200 мг/г).

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

_____

3. Составьте план лечения: _____

_____

_____

Задача 3.5

Мальчик, 4 года, поступил в стационар с жалобами на постоянный влажный кашель с выделением слизисто-гнойной или гнойной мокротой, затрудненное носовое дыхание.

Анамнез жизни: ребенок от 2-й беременности, протекавшей с токсикозом первой половины, 2-х срочных родов (ребенок от 1-й беременности, мальчик, болеет повторными пневмониями). Масса при рождении 3500 г, длина 51 см. На естественном вскармливании до 1 года. Прикорм вводился своевременно. Отмечалась плохая прибавка массы тела на 1-м году жизни. Вес в 1 год 9 кг, в 2 года — 10,5 кг.

Анамнез заболевания: болен с первых дней жизни: отмечалось затрудненное дыхание, отделяемое слизисто-гнойного характера из носовых ходов, частый приступообразный кашель. В возрасте 6 мес впервые диагностирована пневмония. В дальнейшем отмечались частые бронхиты, пневмонии в возрасте 1,5, 2 лет. На 1-м году жизни трижды перенес отит.

При поступлении: масса тела 12 кг, ребенок вялый, апатичный. Температура тела повышена до 38,4°С. Кожные покровы бледные, отмечается цианоз носогубного треугольника, акроцианоз. Пальцы в виде «барабанных палочек», ногтевые пластинки в виде «часовых стекол». ЧД 32 в 1 мин. Перкуторно над легкими участки притупления преимущественно в прикорневых зонах, аускультативно с двух сторон разнокалиберные влажные хрипы. Границы сердца: правая — по правой средне-ключичной линии, левая — по левому краю грудины. Тоны сердца ритмичные, выслушиваются отчетливо справа, отмечается мягкий систолический шум, акцент II тона над легочной артерией. ЧСС 116 уд/мин. Печень выступает на 2 см из-под края левой реберной дуги. Пальпируется край селезенки справа. Живот несколько увеличен, мягкий, безболезненный.

Клинический анализ крови: Hb 110 г/л; эрит. 4,1 × 10^{12}/л; тромб. 270 × 10^{9}/л; лейк. 12,4 × 10^{9}/л: п/я 10%, с/я 52%,, лимф. 28%,, эоз. 1%, мон. 9%; СОЭ 16 мм/ч.

Общий анализ мочи: удельный вес 1014; лейк. 3–4 в п/зр., эрит. abs.

Рентгенография органов грудной клетки в прямой проекции: легкие вздуты, по всем легочных полям отмечаются немногочисленные очаговоподобные тени, усиление и деформация сосудисто-интерстициального рисунка. Корни легких мало структурны. Тень сердца смещена вправо. Купол диафрагмы ровный. Синусы свободны.

Трахеобронхоскопия: двусторонний диффузный гнойный эндобронхит.

Бронхография: двусторонняя деформация бронхов, цилиндрические бронхоэктазы S 6, 8, 9, 10 справа.

Рентгенография гайморовых пазух: двустороннее затемнение верхнечелюстных пазух.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

_____

3. Составьте план лечения: _____

_____

_____

4. Исходящий тестовый контроль

4.1. Укажите один правильный ответ

1. При муковисцидозе нарушается транспорт:
   А) хлора и натрия Б) воды и натрия В) магния и калия

2. Наиболее эффективный метод в лечении синдрома Картагенера:
   А) антибиотикотерапия
   б) применение муколитиков
   В) оперативное лечение
   Г) длительная системная гормональная терапия

3. Наиболее эффективная терапия при дефиците α_1-антитрипсина:
   А) прокинетики Б) бронхолитики
   В) антибиотики Г) витамины

4. Легочные проявления дефицита α_1-антитрипсина характерны для возраста:
   А) 0–2 года Б) 5–10 лет
   В) 20–40 лет Г) старше 60 лет

5. Диагностика первичной цилиарной дискинезии основана на:
   А) фазово-контрастной микроскопии щипкового биоптата слизистой оболочки бронхов
   Б) данных физикального осмотра
   В) рентгенологическом исследовании органов грудной клетки в прямой и боковой проекциях
   Г) оценке ФВД

6. Частота встречаемости синдрома Картагенера составляет:
   А) 1 : 10 000 Б) 1 : 75 000 В) 1 : 30 000 Г) 1 : 100 000

7. Клиническая картина при первичной цилиарной дискинезии появляется в возрасте:
А) 0–5 лет б) 10–15 лет В) 15–25 лет Г) старше 50 лет

8. Частота встречаемости муковисцидоза на территории России составляет:
А) 1 : 4000 Б) 1 : 15 000 В) 1 : 10 000 Г) 1 : 25 000

9. Иммунизация пациентов с наследственными заболеваниями органов дыхания проводится по следующему графику:
А) стандартному Б) расширенному В) ограниченному

10. Изменения ФВД при муковисцидозе называются:
А) рестриктивными Б) обструктивными В) смешанными

11. Дефицит α_1-антитрипсина в детском возрасте характеризуется:
А) прогрессирующей дыхательной недостаточностью
Б) наличием бронхоэктазов В) циррозом печени

12. Тип наследования при муковисцидозе:
А) аутосомно-рецессивный Б) аутосомно-доминантный
В) Х-сцепленный рецессивный

13. Основные клинические проявления муковисцидоза связаны с нарушением функции:
А) экзокринных желез Б) эндокринных желез
В) сердечно-сосудистой системы Г) выделительной системы

4.2. Укажите все правильные ответы

14. К быстродействующим ингаляционным β-адреномиметикам относятся:
А) сальбутамол Б) сальметерол В) формотерол Г) фенотерол

15. К муколитическим препаратам относятся следующие препараты:
А) амброксол Б) кодеин В) ацетилцистеин Г) бромгексин

16. Прямым муколитическим эффектом обладают препараты:
А) ацетилцистеин Б) амброксол В) дорназа-альфа Г) карбоцистеин

17. Бронхолитическим эффектом обладают:
А) бутамират Б) тиотропия бромид В) теофиллин Г) карбоцистеин

18. Диагностика муковисцидоза включает:
А) неонатальный скрининг Б) потовый тест
В) электронную микроскопию биоптата слизистой оболочки бронхов
Г) генетическое исследование Д) КТ легких

19. Для синдрома Картагенера характерно:
А) обратное расположение внутренних органов
Б) хронический бронхит с бронхоэктазами
В) синусит Г) цирроз печени Д) бесплодие

20. Для муковисцидоза характерно:
А) аутосомно-рецессивный характер заболевания
Б) поражение только пищеварительной системы
В) наличие бесплодия Г) отставание детей в физическом развитии

21. Основными требованиями к диете ребенка с муковисцидозом являются:
А) увеличение калорийности на 150% Б) увеличение соли в пище
В) ограничение жиров в пище

22. Для диагностики дефицита α_1-антитрипсина а необходимо:
А) определение уровня оксигенации крови
Б) определение концентрации α_1-антитрипсина в крови
В) бронхоскопия с посевом слизи из бронхов
Г) генотипирование для определения мутаций в гене *Pi*
Д) выявление *del F508* мутации

23. Терапия синдрома Картагенера включает:
А) антибиотики Б) муколитики
В) антиоксиданты Г) блокаторы β-рецепторов

24. При физикальном осмотре пациента с первичной цилиарной дискинезией с бронхоэктазами будет отмечаться:
А) субиктеричность видимых слизистых Б) деформация грудной клетки
В) изменение ногтей по типу «часовых стекол», пальцев в виде «барабанных палочек»
Г) тахипноэ Д) влажный кашель

25. В терапии наследственных болезней органов дыхания применяются следующие методы лечения:
А) отхаркивающие средства Б) глюкокортикостероиды
В) антибактериальная терапия Г) постуральный дренаж
Д) гемотрансфузии

26. Наиболее часто встречающаяся микрофлора у больных с муковисцидозом:
А) золотистый стафилококк б) микоплазма
В) синегнойная палочка Г) булкхолдерия сепация

27. К антибиотикам группы цефалоспоринов относятся:
А) цефиксим Б) ципрофлоксацин В) ванкомицин
Г) цефтриаксон Д) метронидазол

28. Осложнениями первичной цилиарной дискинезии являются:
А) хроническая дыхательная недостаточность Б) дискинезия желчевыводящих путей
В) туберкулез легких Г) бронхоэктазы

29. Ежегодная диспансеризация больных с муковисцидозом включает:
А) УЗИ органов брюшной полости Б) потовый тест
В) рентгенографию органов дыхания Г) ФВД
Д) биохимический анализ крови

30. Базисная терапия муковисцидоза включает:
А) антибиотики Б) кинезиотерапию В) витаминотерапию
Г) муколитики Д) антикоагулянты

5. Список рекомендуемой литературы

5.1. Основная

1. Шабалов Н.П. Детские болезни: учебник. 5-е изд. В 2 тт. СПб.: Питер, 2002. Т. 1. С. 407, 409.

2. Хронические заболевания легких у детей / под ред. Н.Н. Розиновой, Ю.Л. Мизерницкого. М.: Практика, 2011. С. 179–188
3. Детские болезни: учебник / под ред. Н.Н. Володина, Ю.Г. Мухиной. М.: Династия, 2011. Т. 1. С. 265–276.

5.2. Дополнительная

1. Мизерницкий Ю.Л., Цыпленкова С.Э., Мельникова И.М. Современные методы оценки функционального состояния бронхолегочной системы у детей. М.: Медпрактика-М, 2012. С. 57.
2. Шабалов Н.П. Детские болезни: учебник. 5-е изд. В 2 тт. СПб.: Питер, 2002. Т. 1. С. 326–336.
3. Таточенко В.К. Болезни органов дыхания у детей: практическое руководство. 2-е изд. М.: ПедиатрЪ, 2015. С. 110, 152.

ТЕМА 4
Пороки развития органов дыхания у детей

Цель

Освоить необходимые теоретические и практические навыки для диагностики и терапевтического лечения пороков развития органов дыхания.

Вопросы для самоподготовки

1. Классификация пороков развития органов дыхания. Формирование пороков органов дыхания в зависимости от стадии эмбриогенеза. Клиническая картина. Ранняя диагностика. Диагностические критерии. Основные принципы консервативной терапии, профилактики осложнений. Показания к хирургическому лечению.
2. Пороки, связанные с недоразвитием бронхолегочных структур (агенезия, аплазия и гипоплазия легкого). Особенности клинической картины. Диагностика. Тактика ведения. Прогноз.
3. Пороки развития стенки трахеи и бронхов: распространенные пороки развития (трахеобронхомегалия, трахеобронхомаляция, бронхиолоэктатическая эмфизема, синдром Вильямса–Кемпбелла). Особенности клинической картины. Диагностика. Тактика ведения. Прогноз.
4. Ограниченные пороки развития стенки трахеи и бронхов (врожденные стенозы трахеи, врожденная лобарная эмфизема, дивертикулы трахеи и бронхов). Особенности клинической картины. Диагностика. Тактика ведения. Прогноз.
5. Кисты легких. Особенности клинической картины. Тактика ведения. Прогноз.
6. Секвестрация легкого. Клиническая картина. Диагностика. Тактика ведения. Прогноз.
7. Пороки развития легочных сосудов (агенезия и гипоплазия легочной артерии и ее ветвей, артериовенозные аневризмы и свищи; аномальный дренаж легочных вен). Дифференциальный диагноз с другими пороками развития легких и сердца, интерстициальными и другими болезнями легких у детей.

По результатам изучения темы

Студент должен знать:

- определение терминов «порок развития», «аномалия развития»;
- классификацию пороков развития органов дыхания;
- экзогенные и эндогенные факторы, способствующие развитию пороков органов дыхания;
- клинические проявления пороков развития органов дыхания;
- методику обследования ребенка с пороками развития органов дыхания;
- показания и противопоказания к использованию лабораторных, инструментальных и других методов исследования;
- дифференциально-диагностические критерии пороков развития органов дыхания;
- принципы проведения лечения и показания для перевода на хирургическое лечение;
- инфекционные и функциональные осложнения, развивающиеся у детей с пороками развития органов дыхания;
- основные понятия о трансплантации легких у детей, о терапевтической подготовке и посттрансплантационной терапии.

Студент должен уметь:

- собрать анамнез жизни и заболевания ребенка;
- провести осмотр и физикальное обследование детей различных возрастных групп с пороками развития органов дыхания;

- назначить обследование ребенка с подозрением на порок развития органов дыхания;
- анализировать и интерпретировать данные лабораторных и инструментальных исследований;
- обосновать и поставить диагноз, сформулировав его в соответствии с общепринятой классификацией;
- провести дифференциальный диагноз с другими пороками и заболевания органов дыхания;
- назначить лечение ребенку с пороками развития органов дыхания в период инфекционных осложнений и в период их стихания;
- назначить профилактические и реабилитационные мероприятия ребенку с пороками развития органов дыхания.

1. Задания для внеаудиторной самостоятельной работы

1.1. Впишите, какие пороки бронхолегочной системы могут возникнуть в зависимости от срока воздействия тератогенного фактора:

Срок гестации	Порок бронхолегочной системы
1 степень 3-я неделя гестации	
2 степень 4-я неделя гестации	
3 степень 30–40-й день гестации	
4 степень 2–5-й месяц гестации	

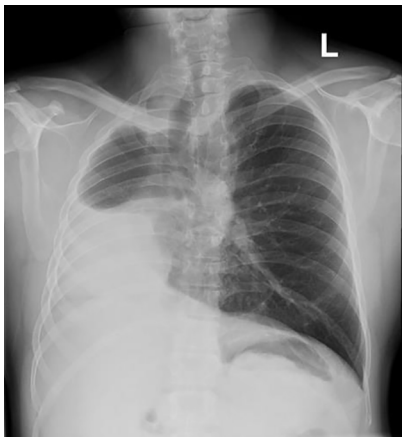
1.2. Заполните таблицу «Дифференциальная диагностика заболеваний органов дыхания у детей»:

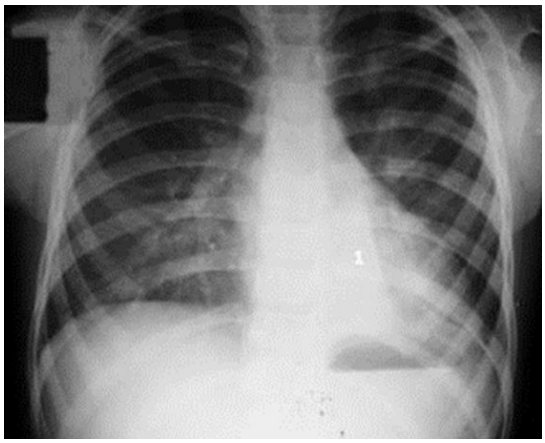
Метод	Острый обструктивный бронхит (вирусный)	Острая внебольничная пневмония (бактериальная)	Кистозная гипоплазия легких (обострение)
Клинические симптомы			
Лабораторные признаки			
Инструментальные методы исследования			

1.3. Укажите уровень поражения бронхиального дерева при следующих пороках:

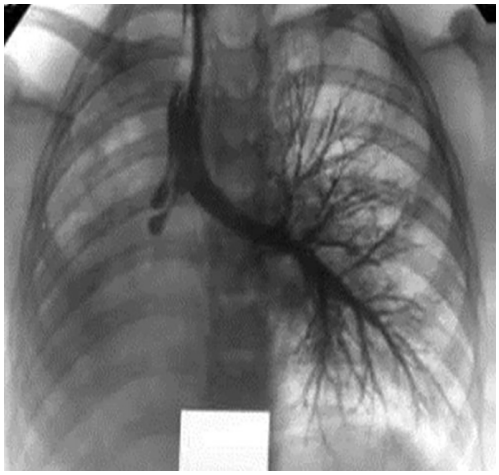
Порок развития	Уровень поражения
Синдром Мунье–Куна	
Синдром Вильямса—Кемпбелла	
Врожденная лобарная эмфиземы	

1.4. Для какого порока легких может быть характерна данная рентгенограмма?



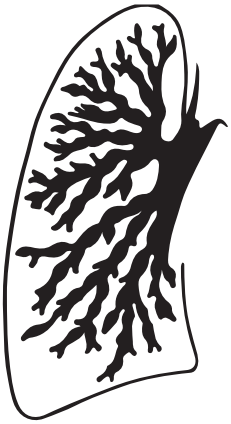


1.5. Для какого порока легких может быть характерна данная бронхограмма?

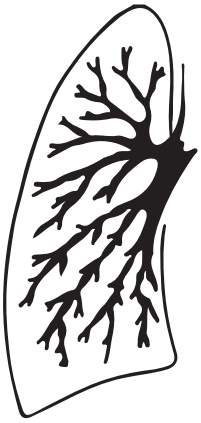




1.6. Для какого порока бронхолегочной системы характерна такая картина?



На вдохе



На выдохе

Порок	
Клинические проявления	
Диагностика	
Терапия	

2. Задания для аудиторной самостоятельной работы.

2.1. Выберите симптомы из перечня, характерные для пациента:

Симптомы	Диагноз	№
1. Сухой кашель 2. Полиурия 3. Крепитация 4. Влажный кашель 5. Одышка 6. Акроцианоз 7. Барабанные палочки 8. Отставание одной половины грудной клетки в акте дыхания 9. Гипотрофия 10. Абдоминальный болевой синдром 11. Энкопрез 12. Затруднение носового дыхания 13. Болезненность грудной клетки при пальпации 14. Стридорозное дыхание 15. Укорочение перкуторного звука 16. Коробочный оттенок перкуторного звука 17. Мелкопузырчатые хрипы 18. Тахикардия 19. Свистящие хрипы 20. Брадипноэ 21. Вязкая трудноотделяемая мокрота 22. Раздувание крыльев носа 23. Шум трения плевры 24. Усиление голосового дрожания 25. Бронхоэктазы	9 лет: поликистоз легких, бронхоэктатическая болезнь, обострение	
	5 лет: синдром Вильямса–Кемпбелла	
	6 лет: аплазия правого легкого	
	12 лет: гипоплазия левого легкого, бронхиальная астма, тяжелая, обострение	

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

1. Девочка, 9 лет. Поликистоз легких, бронхоэктатическая болезнь, обострение.
2. Девочка, 5 лет. Синдром Вильямса–Кемпбелла.
3. Мальчик, 6 лет. Аплазия правого легкого.
4. Мальчик, 12 лет. Гипоплазия левого легкого, бронхиальная астма, обострение.
5. Мальчик, 1,5 года. Врожденная лобарная эмфизема, ОРВИ, острый период.

Показатель	1	2	3	4	5
Гемоглобин, г/л					
Эритроциты, $\times 10^{12}$/л					
Ретикулоциты, ‰					
Тромбоциты, $\times 10^{9}$/л					
Лейкоциты, $\times 10^{9}$/л					
П/я, %					
С/я, %					
Эозинофилы, %					
Базофилы, %					
Лимфоциты, %					
Моноциты, %					
СОЭ, мм/ч					

2.3. Заполните бланк анализа мокроты пациентов со следующими диагнозами:

1. Девочка, 9 лет. Поликистоз легких, бронхоэктатическая болезнь, обострение.
2. Девочка, 5 лет. Синдром Вильямса–Кемпбелла.
3. Мальчик, 6 лет. Аплазия правого легкого.
4. Мальчик, 12 лет. Гипоплазия левого легкого, бронхиальная астма, обострение.
5. Мальчик, 1,5 года. Врожденная лобарная эмфизема, ОРВИ, острый период.

Показатель	1	2	3	4	5
Количество					
Цвет					
Консистенция					

Показатель	1	2	3	4	5
Характер					
Примеси					
Лейкоциты					
Эритроциты					
Плоский эпителий					
Альвеолярный эпителий					
Эластические волокна					
Спирали Куршмана					
Кристаллы Шарко–Лейдена					
Выделен микроорганизм					

2.4. Заполните таблицу показателей ФВД пациентов со следующими диагнозами (отметить ↓; ↑; N):

1. Девочка, 9 лет. Поликистоз легких, бронхоэктатическая болезнь, обострение.
2. Девочка, 5 лет. Синдром Вильямса–Кемпбелла.
3. Мальчик, 6 лет. Аплазия правого легкого.
4. Мальчик, 12 лет. Гипоплазия левого легкого, бронхиальная астма, обострение.
5. Мальчик, 1,5 года. Врожденная лобарная эмфизема, ОРВИ, острый период.

Показатель	1	2	3	4	5
ФЖЕЛ					
$ОФВ_1$					
$ОФВ_1$/ФЖЕЛ					

2.5. Впишите номер пациента, которому соответствует описание рентгенограммы легких.

1. Девочка, 2 года. Поликистоз легких.
2. Мальчик, 5 лет. Синдром Вильямса–Кемпбелла.
3. Девочка, 6 лет. Агенезия правого легкого.
4. Девочка, 12 лет. Гипоплазия левого легкого.

На представленной рентгенограмме легких в прямой проекции отмечается умеренное уменьшение левого легкого в объеме на фоне общих признаков вздутия легочной ткани, бочкообразная грудная клетка, широкие межреберные промежутки, тень средостения смещена влево. Корни не расширены	
На представленной рентгенограмме легких в прямой проекции визуализируется тотальное затемнение правого гемиторакса со смещением тени средостения вправо, деформация грудной клетки справа в виде ее уменьшения в размере с викарной гипертрофией левого легкого и пролабированием его в правую плевральную полость по типу медиастинальной грыжи	
На представленной рентгенограмме легких в прямой проекции определяется снижение пневматизации легочных полей за счет сближения неравномерно утолщенных стенок бронхов, просветы которых расширены и частично сужены, вероятно, за счет наличия вязкой мокроты в просветах. Окруженные участками уплотнения паренхимы вокруг измененных бронхов чередуются с дольковыми вздутиями	
На представленной рентгенограмме легких в прямой проекции визуализируется общее вздутие легочной ткани, диффузное мультифокальное поражение легочной паренхимы с деформацией легочного рисунка различной формы и величины воздушных полостей 4–12 мм, окруженных тонкостенными капсулами с участками неизмененной легочной паренхимы	

2.6. Выпишите рецепт по заданию преподавателя:

Наименование учреждения Код учреждения по ОКУД Код учреждения по ОКПО Мед документация. Форма № 107/у Утверждена Минздравом России,1997 г. РЕЦЕПТ (взрослый, детский – ненужное зачеркнуть) «___»_____200__ г. Ф.И.О. больного _____ Возраст _____ Ф.И.О. врача _____ руб. . коп. Rp. Подпись и личная печать врача М.П. Рецепт действителен в течение 10 дней, 2 месяцев, 1 года (ненужное зачеркнуть)	Наименование учреждения Код учреждения по ОКУД Код учреждения по ОКПО Мед документация. Форма № 107/у Утверждена Минздравом России,1997 г. РЕЦЕПТ (взрослый, детский – ненужное зачеркнуть) «___»_____200__ г. Ф.И.О. больного _____ Возраст _____ Ф.И.О. врача _____ руб. . коп. Rp. Подпись и личная печать врача М.П. Рецепт действителен в течение 10 дней, 2 месяцев, 1 года (ненужное зачеркнуть)

Наименование учреждения Код учреждения по ОКУД Код учреждения по ОКПО Мед документация. Форма № 107/у Утверждена Минздравом России,1997 г. РЕЦЕПТ (взрослый, детский – ненужное зачеркнуть) «___»_____200__ г. Ф.И.О. больного _____ Возраст _____ Ф.И.О. врача _____ руб. . коп. Rp. Подпись и личная печать врача М.П. Рецепт действителен в течение 10 дней, 2 месяцев, 1 года (ненужное зачеркнуть)	Наименование учреждения Код учреждения по ОКУД Код учреждения по ОКПО Мед документация. Форма № 107/у Утверждена Минздравом России,1997 г. РЕЦЕПТ (взрослый, детский – ненужное зачеркнуть) «___»_____200__ г. Ф.И.О. больного _____ Возраст _____ Ф.И.О. врача _____ руб. . коп. Rp. Подпись и личная печать врача М.П. Рецепт действителен в течение 10 дней, 2 месяцев, 1 года (ненужное зачеркнуть)

3. Задания для аудиторной работы совместно с преподавателем

Задача 3.1

На приеме мальчик 4 лет. Жалобы (со слов мамы) на задержку физического развития, быструю утомляемость.

Анамнез жизни: ребенок от 2-й беременности (старший мальчик — 7 лет, здоров), протекавшей с выраженным токсикозом в I и II триместрах, угрозой прерывания на 7–8-й неделе гестации. Во время беременности мать курила, до декретного отпуска работала на лакокрасочном заводе. Роды 2-е, срочные, самостоятельные. Масса тела при рождении 2870 г, рост 49 см. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Ранее развитие с отставанием в физическом развитии — белково-энергетическая недостаточность I степени. На 1-м году жизни — 3 эпизода ОРВИ, далее — 5–6 раз в год с затяжным течением. Генеалогический анамнез: по отцовской линии мочекаменная болезнь в 2 поколениях, бронхиальная астма.

При осмотре: ребенок пониженного питания (масса тела 14 кг, рост 95 см), подкожно-жировая клетчатка развита недостаточно, распределена равномерно. На осмотр реагирует адекватно, отвечает на вопросы, быстро утомляем. Кожные покровы бледные, выражен цианоз носогубного треугольника. Тургор и эластичность тканей снижены. Отмечаются множественные (более 5) микроаномалии развития: готическое небо, гипертелоризм сосков, сандалевидная щель и т.д. Дистальные фаланги пальцев рук и ног деформированы — пальцы Гиппократа. Грудная клетка ассиметрична — уплощена справа, килевидно деформирована слева. При перкуссии грудной клетки: справа над областью деформации отмечается притупление перкуторного звука, слева — коробочный оттенок. Аускультативно справа дыхательные шумы резко ослаблены, ЧД 35 в 1 мин. При перкуссии границы сердца резко смещены вправо, верхушечный толчок пальпируется по правой стернальной линии. Тоны сердца приглушены, ЧСС 110 уд/мин. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Физиологические отправления в норме.

Клинический анализ крови: Hb 106 г/л; эрит. 4,4 × 10^{12}/л; тромб. 188 × 10^{9}/л; лейк. 12 × 10^{9}/л: п/я 7%, с/я 53%, лимф. 34%, эоз. 3%, мон. 3% СОЭ 24 мм/ч.

Рентгенограмма органов грудной клетки: правая половина грудной клетки уменьшена в объеме, интенсивно затемнена. Левое легкое вздуто, прозрачность его повышена, пролабирует через переднее средостение в правую половину грудной клетки. Отмечается высокое стояние купола диафрагмы справа, слева — его уплощение.

Бронхография: трахея резко смещена вправо. Справа — сосудистый рисунок обеднен, отсутствуют дистальные ветвления бронхов, отмечается уменьшение диаметра бронхов, слабое заполнение контрастом; контрастируются короткие, сближенные между собой крупные бронхи с обрывом контрастного вещества на уровне делений 3–4-го порядка. Слева — патологии не выявлено.

Трахеобронхоскопия: определяется сужение главного и долевых бронхов справа. Слева патологии не выявлено.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

_____

3. Составьте план лечения: _____

_____

_____

Задача 3.2

Мальчик, 14 лет, поступил в пульмонологическое отделение с жалобами на кашель с гнойной мокротой до 100 мл/сут, одышку при быстрой ходьбе, повышенную утомляемость.

Анамнез заболевания: в возрасте 5 лет мальчик перенес пневмонию, после которой длительное время сохранялся кашель. В дальнейшем ребенок ежегодно, 3–4 раза в год, переносил бронхиты с затяжным течением, по поводу которых лечился амбулаторно.

При осмотре: состояние ребенка средней тяжести, самочувствие нарушено из-за слабости. Правая половина грудной клетки уплощена, заметно отстает при дыхании. Перкуторно отмечается притупление справа, аускультативно в зоне притупления на фоне жесткого дыхания выслушиваются множественные влажные средне- и крупнопузырчатые хрипы. Слева дыхание ослаблено.

Клинический анализ крови: Hb 116 г/л; эрит. 4,7 × 10^{12}/л; тромб. 218 × 10^{9}/л; лейк. 8 × 10^{9}/л: п/я 5%, с/я 58%, лимф. 28%, эоз. 2%, мон. 7%; СОЭ 9 мм/ч.

Рентгенография органов грудной клетки в прямой проекции: правая плевральная полость уменьшена, органы средостения смещены вправо. В нижней доле правого легкого выявляются множественные тонкостенные полости.

Бронхография: выявляется деформация бронхов нижней доли правого легкого, определяются множественные кистозные полости.

Трахеобронхоскопия: картина диффузного гнойного эндобронхита справа.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

_____

3. Составьте план лечения: _____

_____

_____

Задача 3.3

Девочка, 14 лет, с направляющим диагнозом бронхиальная астма, среднетяжелое течение, частично контролируемая, поступила в пульмонологическое отделение с жалобами на одышку при физической нагрузке, слабость.

Анамнез жизни: ребенок от 1-й беременности, протекавшей с угрозой прерывания на всем протяжении. Роды 1-е, срочные, самостоятельные. Масса тела при рождении 2300 г, длина 49 см. Оценка по шкале Апгар 4/5 баллов. С первых минут жизни отмечались респираторные нарушения, в связи с чем девочка была переведена на ИВЛ в течение 4 сут. На протяжении 1-го месяца жизни находилась на II этапе выхаживании с диагнозом: синдром дыхательных расстройств, синдром угнетения, задержка внутриутробного развития II степени. Генеалогический анамнез не отягощен.

Анамнез заболевания: на 1-м году жизни 5 раз перенесла ОРВИ с обструктивным синдромом. Далее — обструктивные бронхиты по 4–5 раз в год, периодически со стационарным лечением. На протяжении жизни 4 раза перенесла острые пневмонии, по поводу чего получала антибактериальную терапию с положительной динамикой. В 4 года установлен диагноз бронхиальная астма среднетяжелого течения, получала курсами ингаляционные кромоны (интал) без эффекта.

При осмотре: ребенок пониженного питания (рост 160 см, масса тела 35 кг). Кожный покров и видимые слизистые бледно-розовые, чистые, склеры белые, чистые. Периферические лимфоузлы не увеличены, безболезненные при пальпации. Грудная клетка деформирована, кифосколиоз. Перкуторно отмечается коробочный звук, аускультативно — дыхание жесткое, в нижних отделах, больше справа, выслушиваются крепитирующие хрипы. Границы сердца в пределах возрастной нормы; аускультативно тоны сердца громкие, ритмичные, систолический шум на верхушке без зоны проведения. ЧД 20 в 1 мин. ЧСС 70 уд/мин. АД 90/60 мм рт. ст. Живот при пальпации безболезненный. Физиологические отправления в норме.

Клинический анализ крови: Hb 126 г/л; эрит. $4{,}7 \times 10^{12}$/л, тромб. 218×10^{9}/л, лейк. 8×10^{9}/л: п/я 1%, с/я 52%, лимф. 38%, эоз. 2%, мон. 7%; СОЭ 7 мм/ч.

IgE общий: 54 МЕ/л (N < 100)

α_1-антитрипсин: 189 мг/дл (N 180–300 мг/дл).

Потовый тест по методу Гибсона–Кука: хлориды пота 30 ммоль/л.

ФВД: выраженные смешанные нарушения вентиляции, проба с бронхолитиком отрицательная.

Рентгенография органов грудной клетки в прямой проекции: справа — легочный рисунок деформирован, выраженная неоднородность пневматизации легочных полей, диафрагма уплощена; слева выявлена кардио-плевральная спайка. Сердечная тень сужена.

Мультиспиральная КТ легких: фиброателектаз нижней доли правого легкого, в области верхней доли справа признаки эмфизематозных изменений легочной паренхимы с наличием множественных обширных участков буллезной трансформации.

Перфузионная пневмосцинтиграфия: значительное обеднение перфузии легочной ткани справа.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

_____

3. Составьте план лечения: _____

_____

_____

Задача 3.4

Юноша, 15 лет, поступил в пульмонологическое отделение с жалобами на слабость, одышку при минимальной физической нагрузке, повышение температуры тела до 38°С, боль в эпигастральной области.

Анамнез заболевания: указанные симптомы впервые появились 1 мес назад без видимой причины. В последнее время отмечается нарастание симптоматики. Аллергологический и генеалогический анамнез не отягощены.

При осмотре: состояние среднетяжелое, периодически отмечалась одышка смешанного характера. Температура тела 37,8°С. Кожные покровы обычной окраски, умеренный цианоз носогубного треугольника. ЧД 25 в 1 мин. ЧСС 80 уд/мин. Грудная клетка правильной формы. Аускультативно дыхание жесткое, над нижними отделами слева небольшое количество влажных хрипов; справа ослабление дыхания, влажные хрипы. Перкуторно определяется смещение границ относительной сердечной тупости вправо. Тоны сердца приглушены, ритмичные. АД 120/80 мм рт. ст. Живот при пальпации безболезненный. Физиологические отправления в норме.

Клинический анализ крови: Hb 121 г/л; эрит. 4,85 × 10^{12}/л; лейк. 7,1 × 10^{9}/л: п/я 8%, с/я 59%, лимф. 22%, эоз. 4%, мон. 7%; СОЭ 28 мм/ч.

Микроскопическое исследование мокроты: лейк. покрывают все п/зр.; эрит. 20 в п/зр.; альвеолярные макрофаги — немного; эоз. — един. в п/зр.; флора смешанная.

ЭхоКГ: декстракардия.

Рентгенография органов грудной клетки в прямой проекции: субтотальное затемнение правой части легочного поля. В верхних отделах определяются ограниченные участки просветления, смещение органов средостения вправо. Слева в нижних отделах определяется снижение прозрачности за счет инфильтрации. Картина левосторонней нижнедолевой пневмонии. Аплазия правого легкого.

Спиральная КТ органов грудной клетки: правое легкое отсутствует, главный бронх кистозно расширен. Средостение смещено вправо. Левое легкое смещено вправо, в базальных отделах множественные очаговые изменения с нечеткими контурами.

Трахеобронхоскопия: гипоплазия правого бронха (диаметр 4 мм). Левый главный бронх является продолжением трахеи.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

_____

3. Составьте план лечения: _____

_____

_____

Задача 3.5

Девочка, 13 лет, поступила в торакальное отделение с жалобами на кашель с обильной мокротой (до 150 мл/сут), одышку при физической нагрузке, отставание в физическом развитии.

Анамнез жизни: ребенок от 1-й беременности, протекавшей на фоне уреаплазмоза, угрозы прерывания беременности. Роды 1-е, преждевременные на 37-й неделе, самостоятельные. Масса тела при рождении 2640 г, рост 48 см. Оценка по шкале Апгар 6/7 баллов.

Генеалогический анамнез: ребенок от близкородственного брака: мать и отец троюродные брат с сестрой. По линии отца — неонатальные смерти от «заболеваний легких», порок легких (неизвестно точно какой) у прабабушки ребенка. По линии матери — синдромальная патология в каждом поколении.

Анамнез заболевания: с грудного возраста отмечались повторные обструктивные бронхиты 6–7 раз в год, по поводу которых ребенок неоднократно получал стационарное лечение. С 4 лет — постоянный влажный кашель с гнойной мокротой. С 5 лет — пневмонии до 5–6 раз в год.

При осмотре: состояние ребенка тяжелое по основному заболеванию. Самочувствие нарушено из-за выраженной одышки, слабости. Положение вынужденное. Выражена одышка до ЧД — 40 в 1 мин в покое. Ребенок пониженного питания (масса тела 32 кг, рост 152 см). Подкожно-жировая клетчатка развита недостаточно, распределена равномерно. Кожный покров бледный, с сероватым оттенком, умеренный цианоз носогубного треугольника. Обращают на себя внимание: деформация грудной клетки — неравномерно уплощена; пальцы Гиппократа. Перкуторно отмечается коробочный звук в области верхушек легких. Аускультативно — дыхание жесткое, выслушиваются рассеянные влажные и сухие хрипы с двух сторон. Границы сердца в пределах возрастной нормы. Аускультативно тоны сердца громкие, ритмичные, систолический шум на верхушке без зоны проведения. ЧСС 80 уд/мин. АД 90/60 мм рт. ст. Живот при пальпации безболезненный. Физиологические отправления в норме.

Клинический анализ крови: Hb 110 г/л; эрит. 4,7 × 10^{12}/л, тромб. 218 × 10^{9}/л; лейк. 8 × 10^{9}/л: п/я 5%, с/я 58%, лимф. 28%, эоз. 2%, мон. 7%; СОЭ 9 мм/ч.

Микроскопическое исследование мокроты: лейк. — покрывают все п/зр.; эрит. 5–6 в п/зр.; альвеолярные макрофаги — немного; эозинофилы — един. в п/зр.; флора — смешанная.

ФВД: вентиляционные нарушения обструктивного характера.

Рентгенография органов грудной клетки в прямой проекции: деформация и сгущение легочного рисунка в средних и нижних отделах легких, повышенная прозрачность в верхних отделах.

Бронхография: колбовидные расширения бронхов 4–6-й генерации с двух сторон. Пневмосклеротические изменения нижних долей обоих легких.

Трахеобронхоскопия: коллапс стенок бронхов, двусторонний диффузный гнойный эндобронхит.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

_____

_____

3. Составьте план лечения: _____

_____

_____

_____

4. Исходящий тестовый контроль

4.1. Укажите один правильный ответ

1. Для агенезии легкого характерно:
   А) обратное расположение внутренних органов
   Б) хронический бронхит с бронхоэктазами
   В) полное отсутствие легкого

2. Основным методом диагностики кистозной гипоплазии легких является:
   А) спирометрия
   Б) бронхография
   В) томография
   Г) бронхоскопия

3. Гипоплазия легкого характеризуется:
   А) недоразвитием бронхов
   Б) недоразвитием сосудов
   В) недоразвитием легочной паренхимы
   Г) всем вышеперечисленным

4. Агенезия и гипоплазия легочной артерии дифференцируется с:
   А) односторонним облитерирующим бронхиолитом
   Б) трахео-пищеводным свищом
   В) стенозирующим ларинготрахеитом
   Г) гемосидерозом

5. Для синдрома Мунье–Куна характерно:
   А) трахеобронхомегалия
   Б) эмфизема
   В) инверсия внутренних органов
   Г) мужское бесплодие

6. Агенезия легкого диагностируется с помощью:
   А) спирометрии
   Б) рентгенографии
   В) бронхоскопии
   Г) биохимических исследований

7. Клинические симптомы бронхиальной обструкции характерны для:
   А) агенезии легкого
   Б) простой гипоплазии легкого
   В) синдрома Вильямса–Кемпбелла
   Г) секвестрации легкого

8. В основе развития врожденной лобарной эмфиземы лежит:
   А) недостаточность α_1-антитрипсина
   Б) дефект развития хрящевых колец долевого/сегментарного бронха
   В) недоразвитие легочной паренхимы
   Г) недоразвитие мышечного слоя главного бронха

9. Наиболее часто встречающимся пороком развития легких является:
   А) добавочное легкое
   Б) трахеопищеводный свищ
   В) кистозная гипоплазия легкого
   Г) синдром Вильямса–Кемпбелла

10. Основным методом лечения секвестрации легкого является:
   А) назначение антибактериальной терапии
   Б) хирургическое лечение
   В) бронхолитическая терапия
   Г) активная вакцинация

11. К порокам, несовместимым с жизнью, относится:
   А) двусторонняя агенезия легких
   Б) синдром Вильямса–Кемпбелла
   В) секвестрация легкого
   Г) трахеобронхомаляция

12. При аплазии легкого у пациента имеется:
   А) слепо заканчивающаяся трахея
   Б) полное отсутствие главного бронха

В) слепо заканчивающийся главный бронх
Г) слепо заканчивающийся сегментарный бронх

13. Клинические проявления врожденной кисты легкого отмечаются:
А) сразу после рождения
Б) после физической нагрузки
В) после полового созревания
Г) после инфицирования

14. Пороки, обусловленные дефектом строения стенки бронхов, диагностируются с помощью:
А) ФВД
Б) бронхоскопии
В) компьютерной томографии
Г) анализа мокроты

15. Синдром Мунье–Куна чаще диагностируется:
А) при рождении
Б) в возрасте 7–9 лет
В) в юношеском возрасте
Г) в старшем и пожилом возрасте

16. Типичным проявление синдрома Мунье–Куна является:
А) кашель в ночное время
Б) вибрирующий кашель («блеяние козы»)
В) выраженная инспираторная одышка
Г) выраженная экспираторная одышка

17. Синдром Вильямса–Кемпбелла чаще диагностируют:
А) в раннем детском возрасте
Б) в пубертатный период
В) в возрасте 20–40 лет
Г) у лиц пенсионного возраста

4.2. Укажите номера всех правильных ответов

18. Основными симптомами врожденных пороков легких являются:
А) отставание физического развития
Б) интоксикация
В) кашель
Г) одышка

19. Осложнениями врожденной лобарной эмфиземы являются:
А) приступы асфиксии
Б) дыхательная недостаточность
В) пневмоторакс
Г) судорожный синдром

20. Осложнениями синдрома Мунье–Куна являются:
А) воспалительные процессы в бронхолегочной системе
Б) кровохарканье
В) пневмоторакс
Г) ателектазы

21. Смещение средостения отмечается при:
А) врожденной лобарной эмфиземе
Б) крупозной пневмонии
В) аплазии легкого
Г) муковисцидозе

22. Для синдрома Вильямса–Кемпбелла характерно:
А) трахеомегалия
Б) отсутствие/недоразвитие хрящей бронхов на уровне 6–8 генераций
В) недоразвитие мышечного слоя стенки бронхов
Г) аутосомно-рецессивный характер заболевания

23. Симптомами трахеопищеводного свища могут быть:
А) приступы удушья и кашля при кормлении
Б) аспирационная пневмония
В) цианоз при кормлении
Г) кровохарканье

24. Гипоплазия лёгочной артерии часто сочетается с:
А) гипоплазией легкого
Б) пороками развития сердца
В) лобарной эмфиземой
Г) инверсией органов средостения

25. К порокам, подлежащим хирургическому лечению, относят:
А) агенезия легкого
Б) гипоплазия легкого
В) синдром Вильямса–Кемпбелла
Г) врожденная лобарная эмфизема

26. К порокам развития легких относят следующие синдромы:
А) синдром Гудпасчера
Б) синдром Каррингтона
В) синдром Вильямса–Кемпбелла
Г) синдром Мунье–Куна

27. К ограниченным порокам развития легких относят:
А) трахеопищеводные свищи
Б) синдром Вильямса–Кемпбелла
В) стенозы трахеи и бронхов
Г) врожденная лобарная эмфизема

28. К порокам, связанным с недоразвитием легочных структур, относят:
А) синдром Вильямса–Кемпбелла
Б) агенезию легких
В) трахеальный бронх
Г) секвестрацию легкого

29. Клинически кистозная гипоплазия легких чаще всего проявляется:
А) длительным кашлем
Б) болью в грудной клетке
В) трудностями при глотании
Г) повторными пневмониями

30. К распространенным порокам развития легких относят:
А) кистозная гипоплазия легкого
Б) трахеобронхомегалия
В) синдром Вильямса–Кемпбелла
Г) добавочное легкое

5. Список рекомендуемой литературы

5.1. Основная

1. Шабалов Н.П. Детские болезни: учебник. 5-е изд. В 2 тт. СПб.: Питер, 2002. Т. 1. С. 407–409.
2. Хронические заболевания легких у детей / под ред. Н.Н. Розиновой, Ю.Л. Мизерницого. М.: Практика, 2011. С. 179–188.
3. Детские болезни: учебник / под ред. Н.Н. Володина, Ю.Г. Мухиной. М.: Династия, 2011. Т. 1. С. 265–276.

5.2. Дополнительная

1. Мизерницкий Ю.Л., Цыпленкова С.Э., Мельникова И.М. Современные методы оценки функционального состояния бронхолегочной системы у детей. М.: Медпрактика-М, 2012. С. 23, 57.
2. Шабалов Н.П. Детские болезни: учебник. 5-е изд. В 2 тт. СПб.: Питер, 2002. Т. 1. С. 326–336.
3. Таточенко В.К. Болезни органов дыхания у детей: практическое руководство. 2-е изд. М.: ПедиатрЪ, 2015. С. 110, 152.
4. Современные подходы к профилактике, диагностике и лечению бронхолегочной дисплазии: руководство для практических врачей / под ред. А.А. Баранова, Л.С. Намазовой-Барановой, И.В. Давыдовой. М.: ПедиатрЪ, 2013.
5. Lissauer T., Clayden G. (eds.) Illustrated textbook of paediatrics. Elsevier, 2007. P. 261–283.
6. Kendig and Chernick's Disorders of the Respiratory Tract in Children. 8th ed. Elsevier, 2012. P. 386–398, 443–452.

ТЕМА 5
Осложнения заболеваний органов дыхания у детей

Цель

Освоить необходимые теоретические и практические навыки для диагностики, лечения и профилактики осложнений заболеваний органов дыхания (плеврит, ателектаз, хроническая легочная недостаточность, хроническое легочное сердце).

Вопросы для самоподготовки к занятию

1. Плевриты у детей. Этиология. Патогенез. Классификация. Клиническая картина. Диагностика. Дифференциально-диагностические критерии. Лечение. Показания к хирургическому лечению.
2. Ателектазы у детей. Этиология. Патогенез. Классификация. Клиническая картина. Диагностика. Дифференциальная диагностика. Лечение.
3. Бронхоэктатическая болезнь у детей. Эпидемиология. Этиология. Патогенез. Клиническая картина. Диагностика. Дифференциальная диагностика. Основные принципы терапии.
4. Хроническая легочная недостаточность. Этиология. Патогенез. Клиническая картина. Диагностика. Дифференциальная диагностика. Основные принципы терапии.
5. Хроническое легочное сердце. Критерии диагностики. Основные принципы терапии.

По результатам изучения темы

Студент должен знать:

- определение терминов «плеврит», «ателектаз», «хроническая легочная недостаточность», «хроническое легочное сердце»;
- классификацию указанных выше осложнений заболеваний органов дыхания;
- этиологию и патогенез плевритов, ателектазов, хронической легочной недостаточности, хронического легочного сердца;
- клинические проявления данных осложнений;
- показания и противопоказания к использованию лабораторных, инструментальных и других методов исследования;
- дифференциально-диагностические критерии осложнений заболеваний органов дыхания;
- принципы проведения лечения;
- показания и противопоказания к применению основных групп лекарственных препаратов, применяемых при лечении осложнений заболеваний органов дыхания у детей.

Студент должен уметь:

- собрать анамнез жизни и заболевания ребенка;
- провести осмотр и физикальное обследование детей различных возрастных групп с осложнениями заболеваний органов дыхания;
- назначить обследование ребенка с подозрением на плеврит, ателектаз, хроническую легочную недостаточность, хроническое легочное сердце;
- анализировать и интерпретировать данные лабораторных и инструментальных исследований;
- обосновать и поставить диагноз, сформулировав его в соответствии с общепринятой классификацией;
- назначить лечение ребенку с осложнениями заболеваний органов дыхания;
- назначить профилактические и реабилитационные мероприятия ребенку, перенесшему или имеющему заболевание органов дыхания с острыми и хроническими осложнениями.

1. Задания для внеаудиторной самостоятельной работы

1.1. Заполните таблицу дифференциальных отличий жидкостей в плевральной полости:

Показатель	Транссудат	Экссудат	Кровь	Лимфа
Патогенез				
Лабораторные показатели				
Относительная плотность				
Белок				
Альбумины/глобулины				
Лактатдегидрогеназа				
Специальные тесты				
Эритроциты				
Лейкоциты				
pH				
Глюкоза				
Амилаза				
Триглицериды				
Специфические белки				
Проба Ривальта (определение серомуцина)				
Причины				
Заболевания дыхательной системы				
Инфекции				
Заболевания органов брюшной полости				
Заболевания сердечно-сосудистой системы				
Неопластические процессы				
Травмы				

1.2. Перечислите рентгенологические признаки ателектаза:

1. Долевого _____

_____

2. Сегментарного _____

_____

3. Субсегментарного _____

_____

1.3. Впишите клинико-лабораторные показатели различных степеней хронической ДН:

Признак/показатель	I степень	II степень	III степень
Гипоксемия			
Гиперкапния			
Ацидоз			
Участие вспомогательной мускулатуры			
Одышка			
Цианоз			
Тип дыхания			
Частота дыхания			
ЧСС			
Артериальное давление			
Сознание			
Положение тела			

1.4. Заполните таблицу «Показания к различным вариантам респираторной поддержке пациента в зависимости от насыщения крови кислородом»:

Показатель	Острая ДН	Хроническая ДН
Показания к проведению кислородотерапии		
Показания к ИВЛ		
Другие методы респираторной поддержки		

2. Задания для аудиторной самостоятельной работы

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

1. Мальчик, 5 лет. Острая пневмония, нижнедолевая, внебольничная. Левосторонний экссудативный плеврит. Острая ДН I степени.
2. Девочка, 7 лет. Муковисцидоз, легочная форма, тяжелое течение. Хронический гнойный обструктивный бронхит вне обострения. Множественные бронхоэктазы обоих легких. Хроническая ДН I степени.
3. Девочка, 16 лет. Дефицит α_1-антитрипсина. Эмфизема легких. Булла в нижней доле левого легкого. Спонтанный пневмоторакс. Острая ДН II степени.
4. Мальчик, 1 год 2 мес. Аспирация инородного тела. Ателектаз средней доли. Острая ДН II степени.
5. Мальчик, 15 лет. Экзогенный аллергический альвеолит, хроническое течение. Хроническая ДН II степени. Хроническое легочное сердце.

Показатель	1	2	3	4	5
Гемоглобин, г/л					
Эритроциты, $\times 10^{12}$/л					
Ретикулоциты, ‰					
Тромбоциты, $\times 10^{9}$/л					
Лейкоциты, $\times 10^{9}$/л					
П/я, %					
С/я, %					
Эозинофилы, %					
Базофилы, %					
Лимфоциты, %					
Моноциты, %					
СОЭ, мм/ч					

2.2. Заполните таблицу показателей ФВД:

1. Мальчик, 5 лет. Острая пневмония, нижнедолевая, внебольничная. Левосторонний экссудативный плеврит. Острая ДН I степени.
2. Девочка, 7 лет. Муковисцидоз, легочная форма, тяжелое течение. Хронический гнойный обструктивный бронхит вне обострения. Множественные бронхоэктазы обоих легких. Хроническая ДН I степени.
3. Девочка, 16 лет. Дефицит α_1-антитрипсина. Эмфизема легких. Булла в нижней доле левого легкого. Спонтанный пневмоторакс. Острая ДН II степени.
4. Мальчик, 15 лет. Экзогенный аллергический альвеолит, хроническое течение. Хроническая ДН II степени. Хроническое легочное сердце.

Показатель	1	2	3	4
ЖЕЛ				
ФЖЕЛ				
$ОФВ_1$				
$ОФВ_1$/ФЖЕЛ				

2.3. Заполните таблицу показателей газового состава крови по заданию преподавателя:

Показатель	1	2	3	4	5
$SatO_2$					
PaO_2					
$PaCO_2$					
pH					
BE					
HCO_3^-					

2.4. Выпишите рецепт по заданию преподавателя:

Наименование учреждения
Код учреждения по ОКУД
Код учреждения по ОКПО
Мед документация. Форма № 107/у
Утверждена Минздравом России,1997 г.

РЕЦЕПТ
(взрослый, детский – ненужное зачеркнуть)
«___»_____200__ г.

_____
Ф.И.О. больного _____

Возраст _____
Ф.И.О. врача _____

руб.
.
коп.
Rp.

Подпись и личная печать врача М.П.
Рецепт действителен в течение 10 дней, 2 месяцев, 1 года
(ненужное зачеркнуть)

Наименование учреждения
Код учреждения по ОКУД
Код учреждения по ОКПО
Мед документация. Форма № 107/у
Утверждена Минздравом России,1997 г.

РЕЦЕПТ
(взрослый, детский – ненужное зачеркнуть)
«___»_____200__ г.

_____
Ф.И.О. больного _____
Возраст _____
Ф.И.О. врача _____

руб.
.
коп.
Rp.

Подпись и личная печать врача М.П.
Рецепт действителен в течение 10 дней, 2 месяцев, 1 года
(ненужное зачеркнуть)

Наименование учреждения
Код учреждения по ОКУД
Код учреждения по ОКПО
Мед документация. Форма № 107/у
Утверждена Минздравом России,1997 г.

РЕЦЕПТ
(взрослый, детский – ненужное зачеркнуть)
«___»_____200__ г.

Ф.И.О. больного _____

Возраст _____
Ф.И.О. врача _____

руб.
.
коп.
Rp.

Подпись и личная печать врача М.П.
Рецепт действителен в течение 10 дней, 2 месяцев, 1 года
(ненужное зачеркнуть)

Наименование учреждения
Код учреждения по ОКУД
Код учреждения по ОКПО
Мед документация. Форма № 107/у
Утверждена Минздравом России,1997 г.

РЕЦЕПТ
(взрослый, детский – ненужное зачеркнуть)
«___»_____200__ г.

Ф.И.О. больного _____
Возраст _____
Ф.И.О. врача _____

руб.
.
коп.
Rp.

Подпись и личная печать врача М.П.
Рецепт действителен в течение 10 дней, 2 месяцев, 1 года
(ненужное зачеркнуть)

3. Задания для аудиторной работы совместно с преподавателем

Задача 3.1

Мальчик, 2 мес жизни, поступил в инфекционное отделение на 6-й день болезни.

Анамнез заболевания: болен в течение 5 дней: повышение температуры тела до 37,7°С, слизистые выделения из носа, сухой кашель. Аппетит снижен, спит беспокойно. Получал симптоматическое лечение ОРВИ. На 6-й день болезни состояние ухудшилось: температура повысилась до 38,8°С, кашель стал частым, влажным. Ребенок вялый, отказывается от еды. Наросла одышка

При осмотре: состояние тяжелое, дышит часто, поверхностно, напряжение крыльев носа при дыхании. Кожа бледная, периоральный цианоз. При пульсоксиметрии SpO_2 — 92%. Над легкими перкуторно: коробочный оттенок звука. Аускультативно: на фоне жесткое дыхание в нижних отделах справа выслушиваются влажные мелкопузырчатые и крепитирующие хрипы, не исчезающие после кашля. Выдох не удлинен. ЧД 62 в 1 мин. Тоны сердца слегка приглушены, ритмичные. Границы сердца соответствуют возрасту. ЧСС 138 уд/мин. Живот мягкий, печень выступает из-под края реберной дуги на 1 см.

Клинический анализ крови: Hb 130 г/л, эрит. 4,2 × 10^{12}/л, тромб. 316 × 10^{12}/л, лейк. 17,8 × 10^{9}/л: п/я 8%, с/я 59%, лимф. 22%, эоз. 4%, мон. 7%; СОЭ 27 мм/ч.

Рентгенография органов грудной клетки: в прямой проекции — в нижних отделах справа негомогенное затемнение, корень правого легкого расширен. В правой боковой проекции — инфильтративная тень в проекции S8-S10.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

_____

3. Составьте план лечения: _____

_____

_____

_____

Задача 3.2

Мальчик, 7 лет, госпитализируется в стационар с жалобами на постоянный влажный кашель, который беспокоит ребенка с 1,5 лет, лихорадку до фебрильных цифр.

Анамнез жизни: ребенок от 1-й беременности, протекавшей на фоне угрозы прерывания беременности. Роды 1-е, срочные, самостоятельные. Масса тела при рождении 3640 г, рост 51 см. Оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Раннее развитие без особенностей. На грудном вскармливании до 1 года. До 2 лет привит по общему плану.

Анамнез заболевания: в возрасте 1,5 лет во время игры в конструктор с мелкими деталями у ребенка появился приступ сильного кашля с кратковременной остановкой дыхания. Через 1 неделю отмечался подъем температуры до фебрильных цифр, продуктивный кашель. Ребенок был госпитализирован с диагнозом: «пневмония». Диагноз был подтвержден рентгенологически в стационаре. В дальнейшем ребенок переносил пневмонии, подтвержденные рентгенологически, ежегодно.

При осмотре: состояние средней тяжести. Масса тела 28 кг, рост 114 см. Кожные покровы чистые, бледные с акроцианозом. При пульсоксиметрии SpO_2 96%. Над легкими отмечается притупление перкуторного звука в проекции нижней доли справа. Аускультативно там же выслушиваются локальные мелко- и среднепузырчатые влажные хрипы. ЧД 34 в 1 мин. Тоны сердца громкие, ритмичные, систолический шум на верхушке. ЧСС 110 уд/мин. Печень выступает на 2 см из-под края реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Стул и диурез в норме.

Клинический анализ крови: Hb 112 г/л; эрит. $4{,}2 \times 10^{12}$/л; лейк. $13{,}2 \times 10^{9}$/л: п/я 8%, с/я 74%, лимф. 11%, эоз. 1%, мон. 6%; СОЭ 32 мм/ч.

Рентгенография органов грудной клетки в прямой проекции: в проекции правого легкого отмечается затемнение, занимающее всю нижнюю долю.

Бронхография: правосторонний нижнедолевой гнойный эндобронхит 1–2 степени.

Посев мокроты: *Staphylococcus aureus* 10^5, чувствительный к основным группам антибиотиков.

ФВД: умеренные смешанные нарушения с преобладанием обструктивного компонента.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

_____

3. Составьте план лечения: _____

_____

_____

_____

Задача 3.3

У мальчика 9 лет, страдающего бронхиальной астмой средней тяжести, на фоне базисной терапии ингаляционными глюкокортикостероидами участились эпизоды одышки при незначительной физической нагрузке. Предыдущий приступ отмечался 2 дня назад, плохо купировался ингаляцией пульмикорта и беродуала. После внутривенного введения преднизолона бригадой «Скорой медицинской помощи» состояние нормализовалось.

При осмотре: состояние средней тяжести. Кожные покровы бледно-розовые, при физической нагрузке появляется акроцианоз. Катаральных явлений нет. Кашель редкий, сухой. ЧД в покое 28 в 1 мин. При физической нагрузке — дыхание с участием вспомогательных мышц, ЧД нарастает до 40 уд/мин. Перкуторно: над легкими определяется коробочный оттенок звука, в средних отделах справа — притупление перкуторного звука. Аускультативно: дыхание в легких жесткое, в средних отделах справа — ослаблено. Выслушиваются рассеянные сухие хрипы. ЧСС 100 уд/мин. Тоны сердца звучные, ритмичные.

Клинический анализ крови: Hb 120 г/л, эрит. 5,2 × 10^{12}/л, лейк. 8,1 × 10^{9}/л: п/я 3%, с/я 46%, лимф. 32%, эоз. 9%, мон. 10%, СОЭ 15 мм/ч.

Рентгенограмма органов грудной клетки в прямой и правой боковой проекциях: легочный рисунок усилен, повышена прозрачность легочных полей, в проекции средней доли справа определяется очаговое затемнение с четкими контурами, треугольной формы с вершиной, направленной к корню легкого.

ФВД: значительно выраженные генерализованные обструктивные изменения.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

_____

3. Составьте план лечения: _____

_____

_____

Задача 3.4

У девочки 12 лет со смешанной формой муковисцидоза появились жалобы на усиление одышки, обмороки при физической нагрузке.

При осмотре: состояние средней тяжести. Кожные покровы бледные, акроцианоз. При пульсоксиметрии SpO_2 91%. Имеется деформация дистальных фаланг и ногтей по типу «барабанных палочек» и «часовых стекол». Дыхание в легких жесткое, хрипы не выслушиваются, ЧД 40 в 1 мин. Границы сердца сужены. Отмечается усиленная пульсация во II межреберье слева. При аускультации сердца над легочной артерией выслушивается акцент второго тона, диастолический шум. Живот мягкий, безболезненный при пальпации во всех отделах. Печень у края реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Стул без признаков стеатореи. Мочеиспускание свободное, безболезненное.

Рентгенограмма органов грудной клетки в прямой проекции: «капельное» сердце, выбухание дуги легочной артерии, расширение контура правого желудочка.

ЭКГ: P-pulmonale в отведениях II, III, aVF.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

_____

3. Составьте план лечения: _____

_____

_____

Задача 3.5

У мальчика 6 лет с нижнедолевой левосторонней пневмококковой пневмонией на 2-й день антибактериальной терапии появились жалобы на резкую боль при дыхании, усиливающуюся при кашле.

При осмотре: состояние тяжелое, ребенок лежит на левом боку, отказываясь двигаться, плачет при кашле. Температура тела 38,0°С. Кожные покровы бледные, влажные. Видимые слизистые без признаков воспаления. Дыхание поверхностное. ЧД 42 в 1 мин. Определяется притупление перкуторного звука в нижних отделах слева. Аускультативно: выслушивается ослабленное дыхание в нижних отделах слева, там же в обе фазы дыхания выслушивается шум, напоминающий «хруст снега под ногами», усиливающийся при надавливании стетоскопа. Тоны сердца громкие, ритмичные. ЧСС 135 уд/мин. Живот мягкий, болезненный в эпигастрии. Печень у края реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Стул, диурез без особенностей.

Клинический анализ крови: Hb 115 г/л; эрит. 4,5 × 10^{12}/л; лейк. 16,4 × 10^{9}/л: п/я 7%, с/я 65%, лимф. 20%, эоз. 2%, мон. 6%; СОЭ 30 мм/ч.

Рентгенограмма органов грудной клетки в прямой проекции: инфильтративное затемнение нижней доли левого легкого, высокое стояние купола диафрагмы слева.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

3. Составьте план лечения: _____

_____

_____

4. Исходящий тестовый контроль

4.1. Укажите один правильный ответ

1. При отсутствии адекватной терапии исходом ателектаза может быть:
   А) цирроз легкого
   Б) киста
   В) булла
   Г) фиброателектаз
   Д) диффузный пневмофиброз
2. В патогенезе легочной гипертензии ведущее значение имеет:
   А) тип вентиляционных нарушений
   Б) гипоксия
   В) фиброз легких
   Г) ацидоз

3. Синпневмоническим называется плеврит:
   А) развивающийся одновременно с пневмонией

Б) связанный с травмой грудной клетки
В) развивающийся в период обратного развития пневмонии
Г) плеврит неясной этиологии

4. Наиболее частой локализацией обтурационных ателектазов у детей является:
А) верхняя доля правого легкого
Б) верхняя доля левого легкого
В) средняя доля правого легкого
Г) нижняя доля правого легкого
Д) нижняя доля левого легкого

5. Для легочной гипертензии характерно повышение среднего давления в легочной артерии выше:
А) выше 50 мм рт. ст.
Б) выше 40 мм рт. ст.
В) выше 30 мм рт. ст.
Г) выше 25 мм рт. ст.

6. Показанием для длительной кислородотерапии больных с хронической ДН является:
А) снижение PaO_2 в покое менее 40 мм рт. ст. или SaO_2 менее 88%
Б) снижение PaO_2 в покое менее 65 мм рт. ст. или SaO_2 менее 88%
В) снижение PaO_2 в покое менее 55 мм рт. ст. или SaO_2 менее 88%
Г) снижение PaO_2 в покое менее 80 мм рт. ст. или SaO_2 менее 60%

7. Наиболее информативным исследованием для диагностики легочного сердца является:
А) рентгенография грудной клетки
Б) ЭКГ
В) перфузионная сцинтиграфия
Г) Эхо-КГ с допплеровским исследованием

8. Хроническая ДН характерна для:
А) бронхиальной астмы
Б) тяжелой формы бронхолегочной дисплазии
В) легкой формы бронхолегочной дисплазии
Г) всех форм экзогенного аллергического альвеолита

9. Характерная поза больного при сухом плеврите:
А) лежа на пораженной стороне
Б) лежа на стороне, противоположной поражению
В) полусидя
Г) сидя, опираясь на руки

10. Отличительным признаком вентиляционной ДН является:
А) гиперкапния
Б) гипоксемия, плохо поддающаяся кислородотерапии
В) диффузный цианоз
Г) дыхательный алкалоз

4.2. Укажите номера всех правильных ответов

11. Рентгенографическими признаками хронического легочного сердца являются:
А) выбухание дуги легочной артерии
Б) усиление прикорневого сосудистого рисунка
В) обеднение прикорневого сосудистого рисунка
Г) расширение контура правого желудочка
Д) усиление сосудистого рисунка на периферии

12. Препаратами выбора при пневмококковой этиологии плеврита являются:
А) амоксициллин
Б) цефалоспорины 1–2 поколения
В) цефалоспорины 4 поколения
Г) фторхинолоны
Д) аминогликозиды

13. При экссудативном плеврите выделяют следующие виды выпота:
А) серозный
Б) гнойный
В) фибринозный
Г) опухолевый

14. Для метапневмонического плеврита характерно:
А) развитие на фоне разрешающейся пневмонии
Б) развитие одновременно с началом пневмонии
В) инфекционный генез
Г) иммунопатологический генез
Д) обильное и быстрое накопление экссудата

15. Инфекционные плевриты наиболее часто вызываются следующими возбудителями:
А) микобактерия туберкулеза
Б) пневмококк
В) грибы
Г) микоплазма
Д) стафилококк
Е) кишечная палочка

16. К асептическим плевритам наиболее часто приводят следующие причины:
А) онкологические заболевания
Б) вирус парагриппа 3 типа
В) системные васкулиты
Г) микоплазменная инфекция
Д) травмы грудной клетки

17. Для транссудата характерны:
А) относительная плотность менее 1015
Б) относительная плотность более 1015
В) белок менее 30 г/л
Г) белок более 30 г/л
Д) проба Ривальта отрицательная
Е) проба Ривальта положительная

18. При заболеваниях грудных детей возникновению ателектазов легких способствуют:
А) недоразвитие дыхательного центра
Б) недоразвитие эластической ткани
В) отсутствие коллатеральной вентиляции
Г) узость просвета бронхов
Д) гиперсекреторная реакция слизистой бронхов при воспалении

19. Для хронической ДН характерно:
А) деформация дистальных фаланг по типу «барабанных палочек»
Б) одышка
В) цианоз
Г) отеки
Д) эритродермия

20. Рестриктивный тип ДН развивается при:
А) экссудативном плеврите
Б) приступе бронхиальной астмы
В) пневмосклерозе
Г) аспирации инородного тела

21. Показаниями для проведения бронхоскопии являются:
А) приступ бронхиальной астмы
Б) подозрение на облитерирующий бронхиолит
В) подозрение на аспирацию инородного тела
Г) наличие обтурационного ателектаза
Д) наличие рефлекторного ателектаза

22. Для рестриктивных расстройств характерно:
А) уменьшение ФЖЕЛ
Б) уменьшение $ОФВ_1$
В) увеличение $ОФВ_1$
Г) уменьшение индекса Тиффно
Д) сохранение индекса Тиффно в пределах нормы

23. Бронхоэктазы характерны для следующих заболеваний:
А) бронхиальной астмы
Б) первичной цилиарной дискинезии

В) экзогенного аллергического альвеолита
Г) синдрома Вильямса–Кемпбелла
Д) муковисцидоза

24. К методам диагностики характера ДН относятся:
А) функция внешнего дыхания
Б) исследование газового состава крови
В) биохимический анализ крови
Г) Эхо-КГ
Д) рентгенограмма легких

25. Паренхиматозная дыхательная недостаточность развивается при:
А) альвеолитах
Б) отравлении барбитуратами
В) отеке легкого
Г) респираторном дистресс-синдроме
Д) нервно-мышечных заболеваниях

26. Наиболее информативные методы диагностики бронхоэктазов:
А) рентгенография
Б) бронхоскопия
В) компьютерная томография
Г) ультразвуковое исследование
Д) спирография

27. К побочным эффектам кислородотерапии относятся:
А) кислородиндуцированная гиперкапния
Б) кислородиндуцированная гипокапния
В) ретролентальная фиброплазия
Г) бронхолегочная дисплазия

28. По механизму развития выделяют следующие виды ателектазов:
А) обтурационные
Б) компрессионные
В) гипоксемические
Г) рефлекторные
Д) рестриктивные

29. Показаниями для проведения ИВЛ на фоне ДН являются:
А) остановка дыхания
Б) выраженное нарушение сознания
В) метаболический ацидоз
Г) $SatO_2$ менее 88–90% на фоне оксигенотерапии FiO_2 40%
Д) метаболический алкалоз

30. Для лечения хронического легочного сердца используют:
А) антагонисты рецепторов АТ II
Б) диуретики
В) салицилаты
Г) ингибиторы АПФ

5. Список рекомендуемой литературы

5.1. Основная

1. Шабалов Н.П. Детские болезни: учебник. 5-е изд. В 2 тт. СПб.: Питер, 2002. Т. 1. С. 407–409.
2. Хронические заболевания легких у детей / под ред. Н.Н. Розиновой, Ю.Л. Мизерницкого. М.: Практика, 2011. С. 179–188.
3. Детские болезни: учебник / под ред. Н.Н. Володина, Ю.Г. Мухиной. М.: Династия, 2011. Т. 1. С. 265–276.

5.2. Дополнительная

1. Мизерницкий Ю.Л., Цыпленкова С.Э., Мельникова И.М. Современные методы оценки функционального состояния бронхолегочной системы у детей. М.: Медпрактика-М, 2012. С. 23, 57.
2. Шабалов Н.П. Детские болезни: учебник. 5-е изд. В 2 тт. СПб.: Питер, 2002. Т. 1. С. 326–336.
3. Таточенко В.К. Болезни органов дыхания у детей: практическое руководство. 2-е изд. М.: ПедиатрЪ, 2015. С. 110, 152.

4. Современные подходы к профилактике, диагностике и лечению бронхолегочной дисплазии: руководство для практических врачей / под ред. А.А. Баранова, Л.С. Намазовой-Барановой, И.В. Давыдовой. М.: ПедиатрЪ, 2013.
5. Lissauer T., Clayden G. (eds.) Illustrated textbook of paediatrics. Elsevier, 2007. P. 261–283.
6. Kendig and Chernick's Disorders of the Respiratory Tract in Children. 8th ed. Elsevier, 2012. P. 386–398, 443–452.

ПРИЛОЖЕНИЕ
Список лекарственных средств, используемых при лечении заболеваний легких у детей

Международное название/ фармакологическая группа	Основные торговые названия	Форма выпуска	Способ введения и возрастные дозировки
Секретолитики и стимуляторы моторной функции дыхательных путей			
Ацетилцистеин			
Амброксол			
Дорназа-альфа			
Карбоцистеин			
Глюкокортикостероиды			
Дексаметазон			

Международное название/ фармакологическая группа	Основные торговые названия	Форма выпуска	Способ введения и возрастные дозировки
Метилпреднизолон			
Преднизолон			
Глюкокортикостероиды для местного применения			
Беклометазон			
Будесонид			
Мометазон			
Флутиказон			
Бронхолитические препараты			
Ипратропия бромид			

Международное название/ фармакологическая группа	**Основные торговые названия**	**Форма выпуска**	**Способ введения и возрастные дозировки**
Кленбутерол			
Сальбутамол			
Сальметерол			
Теофиллин			
Тиотропия бромид			
Фенотерол			
Формотерол			
Эуфиллин			

Международное название/ фармакологическая группа	Основные торговые названия	Форма выпуска	Способ введения и возрастные дозировки
Комбинированные препараты			
Ипратропия бромид + фенотерол			
Сальбутамол + гвайфенезин + бромгексин			
Сальметерол/ флутиказон			
Форматерол/ будесонид			
Антибактериальные средства			
Азитромицин			
Амоксициллин			
Амоксициллин/ клавуланат			

Международное название/ фармакологическая группа	**Основные торговые названия**	**Форма выпуска**	**Способ введения и возрастные дозировки**
Ампициллин			
Ампициллин/ сульбактам			
Гентамицин			
Джозамицин			
Кларитромицин			
Колистиметат натрий			
Меропенем			

Международное название/ фармакологическая группа	**Основные торговые названия**	**Форма выпуска**	**Способ введения и возрастные дозировки**
Тиамфеникол			
Тобрамицин			
Цефазолин			
Цефаклор			
Цефиксим			
Цефипим			
Цефотаксим			

Международное название/ фармакологическая группа	Основные торговые названия	Форма выпуска	Способ введения и возрастные дозировки
Цефтазидим			
Цефтриаксон			
Другие препараты			
Пеницилламин			
Циклоспорин А			
Циклофосфамид			

Итоговый зачет

Рубежный тестовый контроль (%)	Собеседование по курируемому больному (оценка)	Собеседование по темам модуля (оценка)	Итог рубежного контроля (зачет/незачет)	Дата Подпись преподавателя и расшифровка

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, Цыплёнкова Светлана Эвальдовна,
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 «Пульмонология»

Учебное пособие

Под редакцией Шумилова Петра Валентиновича

Выпускающий редактор И.Е. Головина
Редактор, оформление О.В. Устинкова

Подписано в печать 15.09.2020. Формат 60 × $90^{1}/_{8}$. Объем 11 п.л.
Тираж 600 экз. Заказ 25-20.

Отпечатано в типографии «Майер».
г. Санкт-Петербург, Троицкий просп., д. 6.
+7 (812) 448-13-11. spb@mayer-print.ru