

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
«ПРИВОЛЖСКИЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ



УТВЕРЖДАЮ
Проректор по учебной работе

Богомолова Е.С.

«25» октября 2018 г.

РАБОЧАЯ ПРОГРАММА

Дисциплины «ПЕДИАТРИЯ»

**направление подготовки 31.06.01 Клиническая медицина
направленность Педиатрия**

**Квалификация выпускника:
Исследователь. Преподаватель-исследователь**

**Форма обучения:
заочная**

**Нижний Новгород
2018**

Рабочая программа разработана в соответствии с ФГОС ВО по направлению подготовки 31.06.01 «Клиническая медицина» высшего образования, утвержденного приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от 03 сентября 2014 г. №1200.

Составители рабочей программы:

Халецкая О.В., д.м.н., профессор, зав. кафедрой госпитальной педиатрии

Программа рассмотрена и одобрена на заседании кафедры госпитальной педиатрии, протокол №8 от 27.08.2018 г.

Заведующий кафедрой,
д.м.н., профессор

О.В.Халецкая

«27 » августа 2018г.

СОГЛАСОВАНО

Заведующий аспирантурой

О.М.Московцева

«10 » сентября 2018 г.

1. Цель и задачи освоения дисциплины. Место дисциплины в структуре образовательной программы.

1. **Целью освоения дисциплины** является – формирование у аспирантов научных знаний об общих закономерностях роста и развития ребенка, конкретных механизмах возникновения, развития и течения патологических процессов и их исходов, основных физиологических и биохимических закономерностей морфологических и метаболических перестроек внутренней среды организма в норме и при патологических состояниях у детей. Поставленная цель реализуется через участие в формировании следующих универсальных, общепрофессиональных и профессиональных компетенций: УК-1, ОПК-4, ПК-5.

2. Задачи дисциплины:

- Изучить современные методы исследования различных органов и систем организма для интерпретации результатов практических исследований в норме и при патологических состояниях организма у детей.

- Изучить механизмы и закономерности развития симптомокомплексов в клинике детских болезней.

- Сформировать способность профессионально представлять патологические процессы, развивающиеся на всех уровнях организации организма, по различным показателям у детей.

- Изучить современные методы терапии детских болезней, сформировать способность выбора рациональных подходов в лечении различных заболеваний, овладеть методами и навыками интенсивной терапии, организации лечебно-профилактической помощи детям.

В результате изучения дисциплины аспирант должен

Знать:

- Современные научные достижения в области охраны здоровья детей и подростков.
- Анатомо-физиологические и функциональные характеристики организма ребенка в различные возрастные периоды, основные физиологические и биохимические закономерности морфологических и метаболических перестроек внутренней среды организма в норме и при патологических состояниях у детей.

- Принципы терапии наиболее распространенных заболеваний у детей.

Уметь:

- Анализировать и интерпретировать полученные теоретические знания на процессы, развивающиеся при патологических состояниях у детей.

- Прилагать и интерпретировать полученные теоретические знания на процессы, развивающиеся при патологических состояниях у детей; реализовывать диагностические, лечебные, реабилитационные и профилактические мероприятия у детей.

- Определить план обследования и лечения, выявить жизнеугрожающие состояний у детей.

Владеть:

- Навыками создания и представления новых идей при решении исследовательских и практических задач, в том числе в междисциплинарных областях.

- Методами исследования различных органов и систем, ориентироваться в диагностических подходах и методиках выявления отклонений функционального состояния, а также проводить выбор рациональных подходов в лечении различных заболеваний, владеть методами и навыками интенсивной терапии, владеть навыками организации лечебно-профилактической помощи детям и подросткам.

- Алгоритмами и протоколами выполнения основных врачебных диагностических и лечебных мероприятий, назначением терапии, алгоритмом и протоколами оказания

врачебной помощи при неотложных и угрожающих жизни состояниях у детей.

1.3 Место дисциплины в структуре образовательной программы: дисциплина «Педиатрия» относится к базовой части образовательной программы, изучается на 3 и 4 годах обучения.

Для изучения дисциплины необходимы знания, умения и навыки, формируемые предшествующими дисциплинами:

Анатомия

(наименование дисциплины)

Знания: анатомио-физиологические, возрастно-половые и индивидуальные особенности строения и развития здорового организма, особенности развития и строения организма детей в разные возрастные периоды;

Умения: обрисовать топографические контуры органов и основных сосудистых и нервных стволов.

Навыки: пользования медико-анатомическим понятийным аппаратом.

Нормальная физиология

(наименование дисциплины)

Знания: функциональные системы организма человека, их регуляция и саморегуляция при воздействии с внешней средой в норме;

Умения: давать гистофизиологическую оценку состояния различных клеточных, тканевых и органных структур; определять и оценивать результаты электрокардиографии; спирографии; термометрии; гематологических показателей

Навыки: давать гистофизиологическую оценку состояния различных клеточных, тканевых и органных структур.

Гистология

(наименование дисциплины)

Знания: основные закономерности развития и жизнедеятельности организма на основе структурной организации клеток, тканей и органов; гисто функциональные особенности тканевых элементов, методы их исследования; строение, топографию и развитие клеток, тканей, органов и систем организма во взаимодействии с их функцией в норме, особенности организменного и популяционного уровней организации жизни, в том числе в детском возрасте;

Умения: работать с увеличительной техникой (микроскопами, оптическими и простыми лупами);

Навыки: навыками микроскопирования и анализа гистологических препаратов и электронных микрофотографий.

Биохимия

(наименование дисциплины)

Знания: отличать в сыворотке крови нормальные значения уровней метаболитов (глюкозы, мочевины, билирубина, мочевой кислоты, молочной и пировиноградной кислот и др.) от патологически измененных, читать протеинограмму и объяснить причины различий; трактовать данные энзимологических исследований сыворотки крови; основные метаболические пути превращения углеводов, липидов, аминокислот, пуриновых и пиримидиновых оснований, роль клеточных мембран и их транспортных систем в обмене веществ; строение и функции наиболее важных химических соединений (нуклеиновых кислот, природных белков, водорастворимых и жирорастворимых

витаминов, гормонов и др.); физико-химические методы анализа в медицине (титрометрический, электрохимический, хроматографический, вискозиметрический); роль биогенных элементов и их соединений в живых организмах, применение их соединений в медицинской практике; основы химии гемоглобина, его участие в газообмене и поддержании кислотно-основного состояния;

Умения: прогнозировать направление и результат физико-химических процессов и химических превращений биологически важных веществ;

Навыки: понятием ограничения в достоверности и специфику наиболее часто встречающихся лабораторных тестов.

Основы формирования здоровья детей

(наименование дисциплины)

Знания: основных принципов диетологии детского возраста, анатомо-физиологических особенностей у детей в различные возрастные периоды.

Умения: обследовать педиатрического больного; использовать основные принципы профилактики и лечения заболеваний внутренних органов.

Навыки: профессионального врачебного обследования детей в различные возрастные периоды, постановки диагноза болезни.

Пропедевтика детских болезней

(наименование дисциплины)

Знания: анатомо-физиологических особенностей у детей в различные возрастные периоды, основных принципов диетологии детского возраста, клинических проявлений основных заболеваний внутренних органов.

Умения: обследовать педиатрического больного; формировать клиническое мышление (умение на основе собранной информации о больном поставить развернутый клинический диагноз), использовать метод дифференциальной диагностики в пределах рассматриваемых нозологических форм болезней; использовать основные принципы профилактики и лечения заболеваний внутренних органов.

Навыки: профессионального врачебного обследования больных детей в различные возрастные периоды, постановки диагноза болезни.

Факультетская терапия

(наименование дисциплины)

Знания: этиологии и патогенеза, клинических проявлений основных заболеваний внутренних органов.

Умения: обследовать терапевтического больного; формировать клиническое мышление (умение на основе собранной информации о больном поставить развернутый клинический диагноз), использовать метод дифференциальной диагностики в пределах рассматриваемых нозологических форм болезней; использовать основные принципы профилактики и лечения заболеваний внутренних органов.

Навыки: профессионального врачебного обследования больных, постановки диагноза болезни и дифференциального диагноза, индивидуализированной терапии, правильного ведения медицинской документации, оказания неотложной врачебной помощи, реабилитации и диспансеризации больных с основными заболеваниями внутренних органов, оказания медицинской помощи по принципу врача общей практики (семейного врача).

Факультетская педиатрия

(наименование дисциплины)

Знания: этиологии и патогенеза, клинических проявлений основных заболеваний

внутренних органов у детей.

Умения: всестороннего клинического исследования, курирования педиатрических больных, написания клинической истории болезни.

Навыки: обобщения полученных данных для построения клинического диагноза, проведения дифференциальной диагностики, диагностирования основных заболеваний в различные возрастные периоды у детей и подростков, применения методов их лечения и профилактики.

Поликлиническая и неотложная педиатрия

(наименование дисциплины)

Знания: этиологии и патогенеза, клинических проявлений основных заболеваний внутренних органов и неотложных состояний у детей.

Умения: всестороннего клинического исследования, курирования педиатрических больных, написания клинической истории болезни.

Навыки: обобщения полученных данных для построения клинического диагноза, проведения дифференциальной диагностики, диагностирования основных заболеваний в различные возрастные периоды у детей и подростков, применения методов их лечения, в том числе интенсивной терапии и профилактики.

Госпитальная педиатрия

(наименование дисциплины)

Знания: Этиологии, патогенеза, клиники, диагностики, лечения и профилактики наиболее часто встречающихся заболеваний детского возраста, особенностей течения и возможные осложнения наиболее распространенных заболеваний; современных методов клинической, лабораторной и инструментальной диагностики больных детей и подростков, общих принципов и особенностей диагностики наследственных заболеваний и врожденных аномалий, особенностей проведения интенсивной терапии у детей и подростков.

Клинико-фармакологической характеристики основных групп лекарственных препаратов и рациональный выбор конкретных лекарственных средств при лечении основных патологических синдромов заболеваний и неотложных состояний у больных детей и подростков.

Умения: Интерпретировать результаты обследования, поставить ребенку предварительный диагноз, наметить объем дополнительных исследований для уточнения диагноза, сформулировать клинический диагноз, провести дифференциальный диагноз, разработать больному ребенку план лечения с учетом течения болезни, подобрать и назначить лекарственную терапию, использовать методы немедикаментозного лечения

Навыки: Методы общего клинического обследования детей и подростков.

Интерпретация результатов лабораторных, инструментальных методов диагностики у детей и подростков. Алгоритм постановки предварительного диагноза детям и подросткам с последующим направлением их на дополнительное обследование и к врачам-специалистам, алгоритм постановки развернутого клинического диагноза больным детям.

2. Требования к результатам освоения дисциплины.

Изучение дисциплины направлено на формирование у обучающихся следующих универсальных (УК), общепрофессиональных (ОПК) и профессиональных (ПК) компетенций:

<i>№ п/п</i>	<i>Код компе тенци и</i>	<i>Содержание компетенции (или ее части)</i>

Универсальные компетенции		
1.	УК-1	способность к критическому анализу и оценке современных научных достижений, генерированию новых идей при решении исследовательских и практических задач, в том числе в междисциплинарных областях
Общепрофессиональные компетенции		
1.	ОПК-4	готовность к внедрению разработанных методов и методик, направленных на охрану здоровья граждан
Профессиональные компетенции		
1.	ПК -5	способность критически анализировать результаты научного исследования и на их основе синтезировать новые знания в области педиатрии

2.1 Перечень компетенций и результатов обучения в процессе освоения дисциплины

Компетенция (код)	Результаты обучения	Виды занятий	Оценочные средства
УК-1	<p>Знать: Современные научные достижения в области охраны здоровья детей и подростков.</p> <p>Уметь: Анализировать и интерпретировать полученные теоретические знания на процессы, развивающиеся при патологических состояниях у детей.</p> <p>Владеть: Навыками создания и представления новых идей при решении исследовательских и практических задач, в том числе в междисциплинарных областях.</p>	Лекции, самостоятельная работа	Тестовые задания, опрос, кейс-задачи
ОПК-4	<p>Знать: анатомо-физиологические и функциональные характеристики организма ребенка в различные возрастные периоды, основные физиологические и биохимические закономерности морфологических и метаболических перестроек внутренней среды организма в норме и при патологических состояниях у детей.</p> <p>Уметь: прилагать и интерпретировать полученные теоретические знания на процессы, развивающиеся при патологических состояниях у детей; реализовывать диагностические, лечебные, реабилитационные и профилактические мероприятия у детей.</p> <p>Владеть: методами исследования различных органов и систем,</p>	Лекции, самостоятельная работа	Тестовые задания, опрос, кейс-задачи

	ориентироваться в диагностических подходах и методиках выявления отклонений функционального состояния, а также проводить выбор рациональных подходов в лечении различных заболеваний, владеть методами и навыками интенсивной терапии, владеть навыками организации лечебно-профилактической помощи детям и подросткам.		
ПК-5	<p>Знать: принципы терапии наиболее распространенных заболеваний у детей.</p> <p>Уметь: определить план обследования и лечения, выявить жизнеугрожающие состояний у детей.</p> <p>Владеть: алгоритмами и протоколами выполнения основных врачебных диагностических и лечебных мероприятий, назначением терапии, алгоритмом и протоколами оказания врачебной помощи при неотложных и угрожающих жизни состояниях у детей.</p>	Лекции, самостоятельная работа	Тестовые задания, опрос, кейс-задачи

3. Содержание дисциплины. Распределение трудоемкости дисциплины

3.1. Содержание дисциплины:

	Наименование раздела	код компетенции	Содержание раздела
.	Клиника, диагностика, лечение болезней детского возраста.	УК-1, ОПК-4, ПК-5	Неонатология. Патология детей раннего возраста. Гастроэнтерология. Пульмонология. Нефрология. Гематология. Кардиология.

3.2. Распределение трудоемкости дисциплины и видов учебной работы по годам:

Вид учебной работы	Трудоемкость		Трудоемкость по годам (АЧ)			
	объем в зачетных единицах (ЗЕ)	объем в академических часах (АЧ)	1	2	3	4
Аудиторная работа, в том числе						
Лекции (Л)	1	36			18	18
Самостоятельная работа аспиранта (СР)	11	396			198	198
Промежуточная аттестация						
Зачет/Экзамен (указать вид)						ЭКЗ
ИТОГО	12	432			216	216

3.3. Разделы дисциплины, виды учебной работы и формы текущего контроля:

n/№	№ семестра	Наименование раздела дисциплины	Виды учебной работы (в АЧ)			Оценочные средства*
			Л	СРС	всего	
1.	5	Клиника, диагностика, лечение болезней детского возраста.	18	198	216	Устный опрос, задания в тестовой форме
2.	7	Клиника, диагностика, лечение болезней детского возраста.	18	198	216	Устный опрос, задания в тестовой форме, ситуационные задачи

*согласовать с пунктом 4.1

3.4. Распределение лекций по семестрам:

№ n/n	Наименование тем лекций	Объем в АЧ	
		5	7
1	Перинатальная гипоксия и асфиксия новорожденного. Первичная реанимация новорожденного.	2	
2	Перинатальные и врожденные инфекции. Сепсис новорожденных.	2	
3	Недоношенные дети.	2	
4	Кардиомиопатии.	2	
5.	Нарушения ритма сердца.	2	
6.	Системные заболевания.	2	
7.	Болезни пищевода и желудка. Заболевания поджелудочной железы.	2	
8.	Хронические гепатиты. Цирроз печени.	2	
9.	Синдром мальабсорбции. Воспалительные заболевания кишечника у детей.	2	
10	Иммунодефицитные состояния.		2
11.	Наследственные нарушения обмена аминокислот, липидов и углеводов. Митохондриальные болезни.		2
12	Врожденные и наследственные заболевания бронхолегочной системы.		2
13.	Аллергические заболевания дыхательной системы. Аллергический ринит, трахеит, синусит, бронхит, экзогенный аллергический альвеолит.		2
14.	Наследственные тубулопатии.		2
15.	Инфекции мочевой системы у детей.		2
16.	Хроническая болезнь почек (ХБП).		2
17.	Болезни эритронов. Нейтропении.		2
18.	Патология гемостаза.		2
	Всего:	18	18

3.5. Распределение тем семинарских/практических занятий по годам: не предусмотрены

3.6. Распределение самостоятельной работы (СР) по видам:

№ п/ п	Форма СР	Вид СР	код компет енции	Трудо емкость, а.ч.
1	Аудитор ная	Перинатальная гипоксия и асфиксия новорожденного. Первичная реанимация новорожденного. Протокол оказания реанимационной помощи и интенсивной терапии. Профилактика ранних поздних осложнений.	УК-1, ОПК-4, ПК-5	22
2	Аудитор ная	Перинатальные и врожденные инфекции. Сепсис новорожденных. Системная воспалительная реакция. Диагностика, профилактика, лечение.	УК-1, ОПК-4, ПК-5	22
3	Аудитор ная	Недоношенные дети. Принципы оказания помощи, выхаживания, реабилитации.	УК-1, ОПК-4, ПК-5	22
4	Аудитор ная	Кардиомиопатии. Дилатационная кардиомиопатия. Гипертрофическая кардиомиопатия. Рестриктивная кардиомиопатия.	УК-1, ОПК-4, ПК-5	22
5.	Аудитор ная	Нарушения ритма сердца.	УК-1, ОПК-4, ПК-5	22
6.	Аудитор ная	Системные заболевания. Системные васкулиты. Болезнь Шенлейна-Геноха. Узелковый полиартериит. Слизисто-кожный лимфонулярный синдром (Кавасаки). Неспецифический аортоартериит.	УК-1, ОПК-4, ПК-5	22
7.	Аудитор ная	Болезни пищевода и желудка. Гастроэзофагальная рефлюксная болезнь. Язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки. Заболевания поджелудочной железы. Пороки развития поджелудочной железы. Хронический панкреатит.	УК-1, ОПК-4, ПК-5	22
8.	Аудитор ная	Хронические гепатиты. Цирроз печени.	УК-1, ОПК-4, ПК-5	22
9.	Аудитор ная	Синдром мальабсорбции. Клиника, диагностика, лечение. Воспалительные заболевания кишечника у детей.	УК-1, ОПК-4, ПК-5	22
10	Аудитор ная	Врожденные и наследственные заболевания бронхолегочной системы.	УК-1, ОПК-4, ПК-5	22

11	Аудиторная	Аллергические заболевания дыхательной системы. Аллергический ринит, трахеит, синусит, бронхит, экзогенный аллергический альвеолит.	УК-1, ОПК-4, ПК-5	22
12	Аудиторная	Иммунодефицитные состояния. Первичные иммунодефициты. Вторичные иммунодефицитные состояния. Аутовоспалительные синдромы в педиатрии.	УК-1, ОПК-4, ПК-5	22
13	Аудиторная	Наследственные нарушения обмена аминокислот, липидов и углеводов. Митохондриальные болезни. Мукополисахаридозы. Молекулярно-генетическая диагностика.	УК-1, ОПК-4, ПК-5	22
14	Аудиторная	Наследственные тубулопатии.	УК-1, ОПК-4, ПК-5	22
15	Аудиторная	Хроническая болезнь почек (ХБП).	УК-1, ОПК-4, ПК-5	22
16	Аудиторная	Болезни эритронов. Железодефицитная анемия. Мегалобластные анемии. Наследственные гемолитические анемии. Приобретенные гемолитические анемии.	УК-1, ОПК-4, ПК-5	22
17	Аудиторная	Патология гемостаза. Гемофилия. Болезнь Виллебранта. Тромбофилия. Заболевания тромбоцитов.	УК-1, ОПК-4, ПК-5	22
18	Аудиторная	Нейтропении. Болезни нейтрофильных гранулоцитов и лимфатической системы.	УК-1, ОПК-4, ПК-5	22
ИТОГО (всего - АЧ)				396

4. Оценочные средства для контроля успеваемости и результатов освоения дисциплины.

4.1. Формы текущего контроля и промежуточной аттестации, виды оценочных средств:

№ п/п	№ года	Формы контроля*	Наименование раздела дисциплины	Оценочные средства		
				Виды**	Кол-во вопросов в заданиях или	Кол-во независимых вариантов
1	3	ВК, ТК	Клиника, диагностика, лечение болезней детского возраста. Неонатология	Устный опрос, задания в тестовой форме, кейс-задачи	2 30 4	20 1 1

2	3	ВК, ТК	Клиника, диагностика, лечение болезней детского возраста. Кардиология	Устный опрос, задания в тестовой форме, кейс- задачи	2 30 2	20 1 1
3	3	ВК, ТК	Клиника, диагностика, лечение болезней детского возраста. Гастроэнтерология	Устный опрос, задания в тестовой форме, кейс- задачи	2 30 5	20 1 1
4	5	ВК, ТК	Клиника, диагностика, лечение болезней детского возраста. Патология детей раннего возраста.	Устный опрос, задания в тестовой форме, кейс- задачи	2 20 3	20 1 1
5.	5	ВК, ТК	Клиника, диагностика, лечение болезней детского возраста. Пульмонология	Устный опрос, задания в тестовой форме, кейс- задачи	2 30 2	20 1 1
6.	5	ВК, ТК	Клиника, диагностика, лечение болезней детского возраста. Нефрология	Устный опрос, задания в тестовой форме, кейс- задачи	2 30 3	20 1 1
7.	5	ВК, ТК	Клиника, диагностика, лечение болезней детского возраста. Гематология	Устный опрос, задания в тестовой форме, кейс- задачи	2 30 2	20 1 1

**виды форм контроля:*

-текущий контроль: контроль самостоятельной работы студента, контроль освоения темы;

-промежуточная аттестация: зачет, экзамен ;

***виды оценочных средств, которые могут быть использованы при освоении компетенций: коллоквиум, контрольная работа, собеседование по ситуационным задачам, тестирование письменное или компьютерное, типовые расчеты, индивидуальные задания, реферат, эссе и т.д.*

4.2. Примеры оценочных средств:

Тестовые задания: /поливариантные/

1.ГИПЕРБИЛИРУБИНЕМИЯ С ПОВЫШЕНИЕМ УРОВНЯ ПРЯМОГО БИЛИРУБИНА ОТМЕЧАЕТСЯ ПРИ

- 1) гемолитической болезни новорожденных*
- 2) дефиците альфа-1-антитрипсина

- 3) атрезии желчевыводящих ходов
- 4) фетальном гепатите
- 5) конъюгационной желтухе, обусловленной морфо-функциональной незрелостью*

2. ДИАГНОЗ СИНДРОМА ЗАДЕРЖКИ В ВНУТРИУТРОБНОГО РАЗВИТИЯ ПО ДИСПЛАСТИЧЕСКОМУ ТИПУ СТАВИТСЯ ПРИ НАЛИЧИИ У РЕБЕНКА

- 1) низкой массы тела и роста относительно срока гестации *
- 2) множественных стигм и пороков развития *
- 3) массы тела и роста, соответствующих сроку гестации
- 4) высокой массы тела, относительно срока гестации

3. ПРОЯВЛЕНИЯМИ ИЗОИММУННОЙ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ РЕАКЦИИ НА ГЕМОТРАНСФУЗИЮ ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) Боль в конечностях
- 2) Одышка
- 3) Боль в груди
- 4) Снижение артериального давления

Тестовые задания: /моновариантные/

1. ПРИЧИНОЙ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ НОВОРОЖДЕННОГО ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) незрелость глюкуронилтрансферазы печени
- 2) изоиммунная гемолитическая анемия*
- 3) гемоглобинопатия
- 4) внутриутробная инфекция
- 5) аутоиммунная гемолитическая анемия

2. ТРАНЗИТОРНЫЕ ОСОБЕННОСТИ МЕТАБОЛИЗМА НОВОРОЖДЕННОГО ВКЛЮЧАЮТ

- 1) катаболическую направленность белкового обмена
- 2) катаболическую направленность белкового обмена, метаболический ацидоз и гипогликемию*
- 3) метаболический ацидоз
- 4) гипогликемию

3. ПАТОГЕНЕЗ КРОВОТОЧИВОСТИ ПРИ ИДИОПАТИЧЕСКОЙ ТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКОЙ ПУРПУРЕ ОБУСЛОВЛЕН

- 1) патологией сосудистой стенки
- 2) дефицитом плазменных факторов свертывания
- 3) нарушениями в сосудисто-тромбоцитарном звене гемостаза

Ситуационная задача №1.

Девочка 13 лет, предъявляет жалобы на слабость и быструю утомляемость в течение последней недели; в последние 2 дня сонливость, головокружение, дважды была кратковременная потеря сознания. Всю неделю стул очень темный. В течение 2,5 лет беспокоят боли в животе, локализирующиеся в эпигастрии и появляющиеся утром натощак, при длительном перерыве в еде, иногда ночью; боли купируются приемом пищи. Эпизоды болевого синдрома по 2-3 недели с частотой 3-4 раза в год, исчезали постепенно самостоятельно. К врачу не обращались. Из диспепсических явлений отрыжка, редко изжога. Ребенок доношенный, естественное вскармливание до 2-х месяцев. Учится в

спецшколе по 6-дневной неделе, занимается 3 раза в неделю хореографией. Режим дня и питания не соблюдает. Мать 36 лет - больна гастритом; отец 38 лет - язвенная болезнь двенадцатиперстной кишки; дед (по матери) - язвенная болезнь желудка.

Осмотр: рост 151 см, масса 40 кг. Ребенок вялый, апатичный, выраженная бледность кожных покровов и слизистых. Сердце: ЧСС - 116/мин, хлопающий I тон на верхушке и в V точке Боткина, проводится на сосуды шеи (шум "волчка"), АД - 85/50 мм рт.ст. Живот не увеличен, мягкий, умеренная болезненность при глубокой пальпации в эпигастрии и пилоро-дуоденальной области. Печень +0 +0 +в/3, симптомы желчного пузыря отрицательные, небольшая болезненность в точках Дежардена и Мейо-Робсона.

Общий анализ крови: Эр - $2,8 \times 10^{12}/л$; НЬ - 72 г/л; Ц.п. - 0,77; ретикулоциты - 50% - 5%, анизоцитоз, пойкилоцитоз, гематокрит - 29 %; лейко - $8,7 \times 10^9/л$; п/я - 6%, с/я - 50%, э - 2%, л - 34%, м - 8%; СОЭ - 12 мм/час; тромбоциты - $390 \times 10^9/л$; время кровотечения по Дюку - 60 сек; время свертывания по Сухареву: начало - 1 минута, конец - 2,5 минут.

Общий анализ мочи: цвет - сол.-желтый, прозрачность полная; плотность - 1024; pH - 6,0; белок, сахар - нет; эп. плазм. - немного; лейкоциты - 2-3 в п/з.

Биохимический анализ крови: общий белок - 72 г/л, альбумины - 55%, глобулины: альфа₁ - 6%, альфа₂ - 10%, бета - 13%, гамма - 16%, АсАТ - 34 Ед/л, АлАТ, - 29 Ед/л, ЩФ - 80 Ед/л (норма 70-142), общий билирубин - 16 мкмоль/л, из них связ. - 3 мкмоль/л; тимоловая проба - 3 ед; амилаза - 68 Ед/л (норма 10-120), железо - 7 мкмоль/л.

Кал на скрытую кровь: реакция Грегерсона положительная (+++).

Эзофагогастродуоденофиброскопия при поступлении: слизистая пищевода розовая. Кардия смыкается. В желудке слизистая пестрая с плоскими выбуханиями в теле и антральном отделе, очаговая гиперемия и отек в антруме. Луковица средних размеров, выраженный отек и гиперемия. На передней стенке линейный рубец 0,5 см. На задней стенке округлая язва 1,5x1,7 см с глубоким дном и выраженным воспалительным валом. Из дна язвы видна поступающая в просвет кишки струйка крови. Произведен местный гемостаз.

Эзофагогастродуоденоскопия через 2 суток: эндоскопическая картина та же, признаков кровотечения из язвы нет. Взята биопсия слизистой оболочки антрального отдела на НР.

Биопсийный тест (де-нол тест) на НР: (+++).

УЗИ органов брюшной полости: печень не увеличена, паренхима ее гомогенная, эхогенность обычная, сосуды и протоки не расширены, перипортальные тракты не уплотнены. Желчный пузырь округлой формы (56x27 мм) со стойким перегибом в с/3, содержимое его гомогенное, стенки не утолщены. Желудок содержит гетерогенное содержимое, стенки утол-

щены до 3 мм. Поджелудочная железа: головка 28 мм (норма 22), тело 18 мм (норма 14), хвост 27 мм (норма 20), паренхима повышенной эхогенности.

Коагулограмма: фактор VIII - 75%, фактор IX - 90%, агрегация тромбоцитов с ристоцетином и АДФ не изменена.

Задание

1. Поставьте диагноз.
2. Обоснуйте его.
3. Предложите дифференциально-диагностический алгоритм.
4. В клинической картине на первый план выступает какое состояние ребенка при поступлении?
5. Требовал ли этот больной проведения экстренных диагностических мероприятий и каких?
6. Врачи каких специальностей должны курировать этого ребенка и в каких отделениях он должен лечиться?
7. Какие признаки характеризуют кровотечения из разных отделов ЖКТ?
8. Оцените анализ крови общий.

9. Почему ребенку сделана коагулограмма?
10. Требуется ли ребенку дополнительное гематологическое обследование?
11. Как правильно взять на исследование анализ кала на скрытую кровь?
12. Оцените результаты УЗИ.
13. Какую схему терапевтического лечения ребенка Вы предлагаете?
14. Что Вы знаете о методах остановки кровотечения из верхних отделов пищеварительного тракта?
15. Какие современные антисекреторные препараты Вы знаете, их положительные и отрицательные свойства?
16. Какие схемы антихеликобактерной терапии Вы знаете?
17. Нуждается ли ребенок в ферментотерапии?
18. Какова должна быть тактика наблюдения за больным после выписки из стационара?

Ответ: Основной клинический диагноз: язвенная болезнь двенадцатиперстной кишки, стадия I. Осложнения ОКД: дуоденальное язвенное кровотечение, постгеморрагическая анемия средней тяжести. Сопутствующий диагноз: реактивный панкреатит, перегиб средней трети желчного пузыря.

Ситуационная задача №2.

Ребенок 5 месяцев. Девочка от первой нормально протекавшей беременности, срочных родов. Масса тела при рождении 3200 г, длина 50 см. Закричала сразу, к груди приложена на первые сутки, выписана из роддома на 6-е сутки. Период новорожденности протекал без особенностей. В возрасте 1 мес из-за гипогалактии у матери стала получать адаптированные смеси. С 1,5 мес на искусственном вскармливании. С этого времени прибавляла в массе больше нормы. Семейный анамнез: у матери - пищевая и лекарственная аллергия, отец практически здоров.

Ребенок в 3 мес перенес ОРВИ, протекавшую с небольшим повышением температуры, серозным выделением из носа. Лечение симптоматическое. Настоящее заболевание началось остро с подъема температуры до 38°C. На следующий день состояние резко ухудшилось: появились пароксизмальный кашель, одышка с затрудненным свистящим дыханием.

При осмотре состояние тяжелое. Отмечается втяжение уступчивых мест грудной клетки, раздувание крыльев носа, периоральный цианоз. ЧД 60 в минуту. Перкуторно: над легкими легочный звук с коробочным оттенком, аускультативно: масса мелкопузырчатых и крепитирующих хрипов на вдохе и в самом начале выдоха. Границы сердца: правая - на 0,5 см кнутри от правого края грудины, левая - на 0,5 см кнутри от левой среднеключичной линии. Тоны сердца несколько приглушены. ЧСС 140 уд/мин. Температура тела 38,6°C. Живот несколько вздут, при пальпации безболезненный. Печень +2 см из-под правого подреберья. Стул был 2 раза, кашицеобразный, желтый, без патологических примесей.

Общий анализ крови: НЬ - 118 г/л, Эр - $4,3 \times 10^{12}$ /л, Лейк - $6,2 \times 10^9$ /л, п/я - 1%, с - 30%, э - 3%, л - 58%, м - 8%, СОЭ - 15 мм/час.

Рентгенография грудной клетки: отмечается повышенная прозрачность легочных полей, особенно на периферии, низкое стояние диафрагмы.

Задание

1. Ваш диагноз
2. Этиология заболевания
3. Какие Вы знаете методы выявления возбудителя.
4. Проведите дифференциальный диагноз.
5. Принципы лечения

6. Целесообразно ли назначение глюкокортикоидов при данном состоянии?
7. Каким специалистам необходимо показать ребенка
8. Какие виды физиотерапии показаны
9. Можно ли ребенка лечить на дому
10. Прогноз

Ответ: Острый бронхолит, ДН II степени.

5. Учебно-методическое и информационное обеспечение дисциплины (печатные, электронные издания, интернет и другие сетевые ресурсы).

5.1. Перечень основной литературы*:

№	Наименование согласно библиографическим требованиям	Количество экземпляров	
		На кафедре	В библиотеке
1.	Детские болезни: учебник в 2х т./Н.П.Шабалов. – 6е изд., перераб. и доп. – СПб: Питер, 2010. – 928 с.: ил., тв. (учебник для ВУЗов)	1	100
2.	Руководство по практическим умениям педиатра: учеб.пособие для системы последипломного проф.образования врачей-педиатров / ред. Быкова В.О.-3-е изд., стер.-Ростов на Дону:Феникс, 2010.-574с., (Медицина)	1	65
3.	Детские болезни: учебное пособие /Под ред. А.В.Прахова, О.В.Халецкой, И.И.Балаболкина. – Н.Новгород: Изд-во НижГМА, 2014. – 520 с.	5	73

**перечень основной литературы должен содержать учебники, изданные за последние 10 лет (для дисциплин гуманитарного, социального и экономического цикла за последние 5 лет), учебные пособия, изданные за последние 5 лет.*

5.2. Дополнительная литература*:

	Наименование согласно библиографическим требованиям	Количество экземпляров	
		На кафедре	В библиотеке
.	Педиатрия: национальное руководство: краткое издание/ Союз педиатров России; под ред. А.А.Баранов. – М.:ГЭОТАР. – Медиа, 2014. – 768 с.	1	1
	Неонатология: национальное руководство: краткое издание/ РАСПМ; под ред. Н.Н.Володин. – М.:ГЭОТАР. – Медиа, 2013. – 896 с.	1	1
	Наследственные болезни: национальное руководство. – М.:ГЭОТАР. – Медиа, 2013. – 936 с.	0	1
	Гематология детского возраста. Учебное пособие /Е.В.Туш, О.В. Халецкая, А.В. Шамардина, НижГМА, 2013 – 188 с.	5	55
	Кильдиярова Р.Р. Лабораторные и функциональные методы исследования в практике педиатра: уч. пособие. М.:ГЭОТАР, 2013. – 170 с	0	2

	Неотложная педиатрия. Цыбулькин Э.К., ГЭОТАР-Медиа, Москва, 2012, 155с.	0	1
	Дедов И.И. Справочник детского эндокринолога. Изд-во Литтерра, 2012. – 528 с.	0	1
	Эндокринология: национальное руководство. – М.:ГЭОТАР. – Медиа, 2012. – 1072 с.	0	1
	Неонатология: Практические рекомендации: пер. с нем./ Р.Рооз, О.Генцель – Боровичени, Г. Пронитте; ред. пер. Р.Вауэр, Г.А.Шишко. – М.:Медицинская литература, 2011, 592 с.	0	1

**дополнительная литература содержит дополнительный материал к основным разделам программы дисциплины.*

5.3. Электронные образовательные ресурсы, используемые в процессе преподавания дисциплины:

5.3.1. Внутренняя электронная библиотечная система университета (ВЭБС) (на базе ПК «Либэр. Электронная библиотека»)

Наименование электронного ресурса	Краткая характеристика (контент)	Условия доступа	Количество пользователей
Внутренняя электронная библиотечная система (ВЭБС)	Труды профессорско-преподавательского состава университета: учебники и учебные пособия, монографии, сборники научных трудов, научные статьи, диссертации, авторефераты диссертаций, патенты.	с любого компьютера, находящегося в сети Интернет, по индивидуальному логину и паролю	Не ограничено

5.3.2. Доступы, приобретенные ПИМУ

№ п/п	Наименование электронного ресурса	Краткая характеристика (контент)	Условия доступа	Количество пользователей
1.	БД «Медицина. Здравоохранение (ВПО)» (ЭБС «Консультант студента»)	Учебная литература + дополнительные материалы (аудио-, видео-, интерактивные материалы, тестовые задания) для высшего медицинского и фармацевтического образования	с любого компьютера, находящегося в сети Интернет, по индивидуальному логину и паролю	Не ограничен – до 31.12.2018)
2.	Электронная библиотечная система «BookUp»	Учебная и научная медицинская литература российских издательств, в т.ч. переводы зарубежных изданий	с компьютеров университета; с любого компьютера, находящегося в сети Интернет по индивидуальному логину	Не ограничен – до 31.12.2018

			и паролю Для чтения доступны издания, на которые оформлена подписка.	
3.	Электронная медицинская библиотека «Консультант врача»	Национальные руководства по всем направлениям медицины, клинические рекомендации, учебные пособия, монографии, атласы, фармацевтические справочники, аудио- и видеоматериалы, МКБ-10 и АТХ, последние публикации в зарубежных журналах с краткими аннотациями на русском языке	с любого компьютера, находящегося в сети Интернет, по индивидуальному логину и паролю	Ограничено (50 доступов) – до 31.12.2018
4.	Электронная справочно-правовая система «Консультант Плюс»	Нормативные документы, регламентирующие деятельность медицинских и фармацевтических учреждений	с компьютеров научной библиотеки	Неограничено
5.	Отечественные электронные периодические издания	Периодические издания медицинской тематики	с компьютеров университета на платформе НАУЧНОЙ электронной библиотеки eLIBRARY.RU Для чтения доступны издания, на которые оформлена подписка.	Неограничено – до 31.12.2018
6.	БД Medline Complete	Зарубежная полнотекстовая база статей из научных периодических изданий и сборников медицинской и естественно-научной тематики	с компьютеров университета; с любого компьютера, находящегося в сети Интернет, по индивидуальному логину и паролю	Неограничено – до 31.12.2018
7.	Электронная коллекция издательства Springer	Полнотекстовые научные издания (журналы, книги, статьи, научные протоколы, материалы конференций и др.) по естественно-научным, медицинским и гуманитарным наукам	с компьютеров университета	Неограничено – до 31.12.2018
8.	Электронная коллекция «Freedom» на платформе Science Direct	Книги и периодические издания издательства «Elsevier» по естественно-научным, медицинским и гуманитарным наукам	с компьютеров университета	Неограничено – до 31.12.2018
9.	БД Scopus	Международная реферативная база данных научного цитирования	с компьютеров университета	Неограничено – до

				31.12.2018
10.	БД Web of Science Core Collection	Международная реферативная база данных научного цитирования	с компьютеров университета; с любого компьютера, находящегося в сети Интернет, по индивидуальному логину и паролю	Не ограничен о – до 31.12.2018
11.	БД Questel Orbit	Патентная база данных компании Questel	с компьютеров университета	Не ограничен о – до 31.12.2018

5.3.3. Ресурсы открытого доступа (указаны основные)

№ п/п	Наименование электронного ресурса	Краткая характеристика (контент)	Условия доступа
1.	Федеральная электронная медицинская библиотека (ФЭМБ)	Включает электронные аналоги печатных изданий и оригинальные электронные издания, не имеющие аналогов, зафиксированных на иных носителях (диссертации, авторефераты, книги, журналы и т.д.).	с любого компьютера, находящегося в сети Интернет
2.	Научная электронная библиотека eLIBRARY.RU	Крупнейший российский информационный портал в области науки, технологии, медицины и образования, содержащий рефераты и полные тексты научных статей и публикаций.	с любого компьютера, находящегося в сети Интернет.
3.	Научная электронная библиотека открытого доступа КиберЛенинка	Полные тексты научных статей с аннотациями, публикуемые в научных журналах России и ближнего зарубежья.	с любого компьютера, находящегося в сети Интернет
4.	Российская государственная библиотека (РГБ)	Авторефераты, для которых имеются авторские договоры с разрешением на их открытую публикацию	с любого компьютера, находящегося в сети Интернет

5.	Справочно-правовая система «Консультант Плюс»	Федеральное и региональное законодательство, судебная практика, финансовые консультации, комментарии законодательства и др.	с любого компьютера, находящегося в сети Интернет
----	---	---	---

5.4. Образовательные технологии в интерактивной форме, используемые в процессе преподавания дисциплины:

<i>№</i>	<i>Наименование раздела</i>	<i>Формы занятий с исп-м активных и интерактивных образ-х технологий</i>	<i>Трудоемкость (час)</i>
1	Перинатальная гипоксия и асфиксия новорожденного. Первичная реанимация новорожденного.	Лекция визуализации	2
2	Перинатальные и врожденные инфекции. Сепсис новорожденных.	Лекция визуализации	2
3	Недоношенные дети.	Лекция визуализации	2
4	Иммунодефицитные состояния.	Лекция визуализации	2
5.	Наследственные нарушения обмена аминокислот, липидов и углеводов. Митохондриальные болезни.	Лекция визуализации	2
6.	Болезни пищевода и желудка. Заболевания поджелудочной железы.	Лекция-визуализация	2
7.	Хронические гепатиты. Цирроз печени.	Лекция с применением техники обратной связи	2
8.	Синдром мальабсорбции. Воспалительные заболевания кишечника у детей.	Лекция визуализации	2
9.	Врожденные и наследственные заболевания бронхолегочной системы.	Лекция визуализации	2
10	Аллергические заболевания дыхательной системы. Аллергический ринит, трахеит, синусит, бронхит, экзогенный аллергический альвеолит.	Лекция визуализации	2
11.	Наследственные тубулопатии.	Лекция визуализации	2
12.	Инфекции мочевой системы у детей.	Лекция визуализации	2
13.	Хроническая болезнь почек (ХБП).	Лекция визуализации	2
14.	Болезни эритронов. Нейтропении.	Лекция визуализации	2

15.	Патология гемостаза.	Лекция с применением техники обратной связи	2
16.	Кардиомиопатии.	Лекция визуализации	2
17.	Нарушения ритма сердца.	Лекция визуализации	2
18.	Системные заболевания.	Лекция визуализации	2

6. Материально-техническое обеспечение дисциплины.

6.1. Материально-техническое обеспечение дисциплины:

Перечень помещений*, необходимых для проведения аудиторных занятий по дисциплине:

1. Три учебных комнаты
2. Конференц-зал
3. Компьютерный класс

**специально оборудованные помещения (аудитории, кабинеты, лаборатории и др.) для проведения лекционных занятий, семинаров, практических и клинико-практических занятий при изучении дисциплин, в том числе:*

анатомический зал, анатомический музей, трупохранилище;

аудитории, оборудованные симуляционной техникой;

кабинеты для проведения работы с пациентами, получающими медицинскую помощь.

6.2. Перечень оборудования, необходимого для проведения аудиторных занятий по дисциплине:

- Мультимедийный комплекс (ноутбук, проектор, экран), ПК, монитор, принтер.
- Наборы слайдов, таблиц, мультимедийных наглядных материалов по различным разделам дисциплины.
- Доски.