

**ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ
УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
«РОСТОВСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

Кафедра педиатрии и неонатологии

ОЦЕНОЧНЫЕ МАТЕРИАЛЫ

**текущей и промежуточной аттестации
по дисциплине Неонатология
(приложение к рабочей программе дисциплины)**

Специальность 31.08.30 «Генетика»

1. Перечень компетенций, формируемых дисциплиной профессиональных (ПК)

Код и наименование профессиональной компетенции	Индикатор(ы) достижения профессиональной компетенции
ПК-5. готовность к определению у пациентов патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем	ПК-5.1 готов к определению у пациентов патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем

1. Виды оценочных материалов в соответствии с формируемыми компетенциями

Наименование компетенции	Виды оценочных материалов	количество заданий на 1 компетенцию
ПК-5	Задания закрытого типа (тесты с одним вариантом правильного ответа)	25 с эталонами ответов
	Задания открытого типа: Вопросы для собеседования	75 с эталонами ответов

ПК-5: готовность к определению у пациентов патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем

Задание открытого типа:

1. Асфиксия новорожденного – определение.

Ответ: термином «асфиксия новорождённых» обозначают клинический синдром, проявляющийся в первые минуты жизни затруднением или полным отсутствием дыхания у ребёнка. Помимо нарушения дыхания у большинства детей, родившихся в состоянии асфиксии, отмечают угнетение безусловной нервно-рефлекторной деятельности и острую сердечно-сосудистую недостаточность.

2. Этиология асфиксии.

Ответ: причина асфиксии — острая или хроническая гипоксия плода, развивающаяся как антенатально, так и во время родов. Острые или хронические нарушения деятельности дыхательной, сердечно-сосудистой и кровеносной системы матери, изолированные нарушения маточно-плацентарного кровообращения или сочетание нескольких патологических изменений в организме беременной женщины приводят к ограничению поступления кислорода через плаценту к плоду.

3. Патогенез асфиксии.

Ответ: при ограничении поступления кислорода через плаценту в организме плода развиваются компенсаторные реакции: при снижении p_{aO_2} в крови происходит повышение ЧСС и увеличение сердечного выброса, что способствует ускорению кровообращения и поддержанию на достаточном уровне обмена веществ в мозге и сердце. В то же время снижается кровоток через сосуды почек, кишечника и кожи, который обозначают как «централизация кровообращения». В случаях сохраняющегося дефицита кислорода в клетках включается анаэробный гликолиз, в кровь из тканей

выделяется большое количество недоокисленных продуктов, в том числе молочная кислота. Длительное поступление в кровь недоокисленных продуктов метаболизма приводит к патологическому снижению рН крови. Декомпенсированный ацидоз усугубляет нарушения внутриклеточного метаболизма. Указанные изменения неблагоприятно влияют на функциональное состояние физиологических систем плода, снижают их компенсаторные возможности в процессе родов.

4. Пренатальные факторы, предрасполагающие к развитию асфиксии.

Ответ: поздний гестоз; сахарный диабет; резус-сенсбилизация; инфекционное заболевание у матери;

кровотечение во II или III триместре беременности; невынашивание и перенашивание беременности; многоплодная беременность; ЗВУР плода; употребление матерью наркотиков, алкоголя и некоторых лекарств во время беременности.

5. Интранатальные факторы риска асфиксии:

Ответ: предлежание плаценты или отслойка нормально расположенной плаценты; патологические предлежания плода; выпадение петель пуповины во время родов, обвитие пуповиной; применение общего обезболивания и кесарево сечение; аномалии родовой деятельности (дискоординация, затяжные или быстрые роды); нарушения сердечного ритма у плода во время родов; наличие мекония в околоплодных водах; инфекционное заболевание.

6. Клинические проявления асфиксии.

Ответ: метаболические нарушения, обусловленные перинатальной гипоксией, клинически проявляются отсутствием или слабостью сокращений дыхательной мускулатуры сразу после рождения, уменьшение частоты и силы сердечных сокращений, цианоз или бледность кожных покровов, снижение нервно-рефлекторной возбудимости и мышечного тонуса. Оценку тяжести состояния ребёнка при рождении проводят с использованием критериев, предложенных в 1952 г. В. Апгар (табл. 24-1). Согласно этой схеме, оценка 7 баллов и более через 1 мин после рождения свидетельствует об отсутствии асфиксии, 4–6 баллов — признак умеренной асфиксии, 1–3 балла — тяжёлой асфиксии. Оценка через 5 мин после рождения в настоящее время имеет не столько диагностическое, сколько прогностическое значение, так как отражает эффективность (или неэффективность) проводимых реанимационных мероприятий.

7. Признаки живорождённости.

Ответ: для решения вопроса о целесообразности начала лечебных мероприятий проверяют наличие признаков живорождённости, к которым относят самостоятельное дыхание, сердцебиение, пульсацию пуповины и произвольные движения. Если у ребёнка отмечают хотя бы один из признаков живорождения, начинают первичную реанимацию.

8. Начальные мероприятия первичной медицинской помощи новорождённому высокого риска в родильном зале.

Ответ: 1). при рождении головы через слой мекониальных вод (до рождения плечиков) аспирируют содержимое ротовой полости и носовых ходов; 2). при угрозе жизни плода и состояниях, выявленных пренатально, в первые секунды после рождения накладывают зажимы на пуповину и пересекают её, не дожидаясь прекращения пульсации; 3) помещают ребёнка под источник лучистого тепла; 4). придают ребёнку положение на спине с валиком под плечами со слегка запрокинутой головой и опущенным на 15 градусов головным концом; 5). аспирация содержимое ротовой полости и носовых ходов проводится по показаниям; 6). насухо вытирают ребёнка тёплой пелёнкой и убирают влажную пелёнку со столика, ребёнка прикрывают сухой пелёнкой. Продолжительность проведения начальных мероприятий не должна превышать 1 мин.

9. Показания к проведению ИВЛ мешком Амбу у новорожденного в родильном зале.

Ответ: при отсутствии вдоха или нерегулярном поверхностном дыхании проводят ИВЛ при помощи мешка Амбу и лицевой маски, через которую подают воздушно-кислородную смесь (концентрация кислорода 60–100%). Об эффективности принудительной вентиляции лёгких свидетельствует ЧСС выше 100/мин, появление адекватного самостоятельного дыхания и быстрое порозовение кожных покровов. Если в течение 30–60 с вспомогательная вентиляция лёгких через лицевую маску неэффективна и ЧСС продолжает снижаться, показана интубация трахеи и выполнение ИВЛ через

эндотрахеальную трубку. Снижение ЧСС менее 60/мин требует начала закрытого массажа сердца на фоне ИВЛ.

10. Показание к введению адреналина.

Ответ: снижение ЧСС ниже 80/мин после 30 с непрямого массажа сердца на фоне ИВЛ. Адреналин вводят внутривенно или эндотрахеально в дозе 0,1–0,3 мл/кг (при концентрации раствора 1:10 000). Ожидают, что через 30 с от момента введения ЧСС должна достигнуть 100/мин. Если через указанный срок ЧСС восстанавливается (превышает 80/мин), другие медикаменты не вводят, не прямой массаж сердца прекращают, а ИВЛ продолжают до восстановления адекватного самостоятельного дыхания. Если через 30 с ЧСС остаётся ниже 80/мин, продолжают не прямой массаж сердца и ИВЛ, на фоне которых выполняют одно из нижеперечисленных мероприятий: повторяют введение адреналина (при необходимости это можно делать каждые 5 мин); при выявлении признаков острой кровопотери или гиповолемии вводят в вену пуповины физиологический раствор для восполнения ОЦК в дозе 10 мл/кг в течение 5–10 мин;

11. Тактика ведения новорожденного после перенесённой асфиксии.

Ответ: сразу по окончании комплекса реанимационных мероприятий детей, родившихся в состоянии асфиксии, переводят из родильного зала в ПИТН на пост индивидуального наблюдения. Во время транспортировки очень важно обеспечить адекватный температурный режим и продолжить респираторную терапию. К моменту перевода ребёнка из родильного зала на посту интенсивного наблюдения или в ПИТН должны быть подготовлены к работе кувез или источник лучистого тепла, оборудование для респираторной терапии, пульсоксиметр или полифункциональный монитор. Сразу после поступления в ПИТН налаживают непрерывное наблюдение за состоянием жизненно важных функций организма ребёнка и продолжают лечение. Для детей, родившихся в асфиксии, очень важна профилактика постнатальной гипоксии, поддержание нормального температурного режима, стабильного АД и нормогликемии. Дальнейшую этиопатогенетическую терапию проводят в соответствии с принципами, изложенными в соответствующих разделах руководства. В случае нестабильных показателей центральной гемодинамики (низкое среднее АД, выраженная тахикардия или брадикардия, положительный симптом бледного пятна) проводят экстренную катетеризацию пупочной вены и осуществляют противошоковую терапию.

12. Прогноз жизни и здоровья детей, родившихся в состоянии асфиксии.

Ответ: прогноз зависит от тяжести состояния при рождении, гестационного возраста и качества медицинской помощи, оказанной ребёнку на этапе родильного дома. Большое прогностическое значение имеет динамика состояния ребёнка в первые минуты жизни. В случаях быстрого восстановления жизненно важных функций организма ребёнка на фоне проводимых первичных реанимационных мероприятий прогноз благоприятный. Низкая оценка по шкале Апгар (менее 4 баллов) через 5 мин после рождения свидетельствует о неблагоприятном ближайшем и отдалённом прогнозе. Смертность в раннем неонатальном периоде, а также риск развития в будущем ДЦП и умственной недостаточности у детей, имевших через 5 мин после рождения низкую оценку, в 10 раз выше, чем у остальных новорождённых. Наиболее неблагоприятен прогноз для жизни и здоровья детей, родившихся в асфиксии, в случае развития шока.

13. Пульсоксиметрия – определение, описание метода.

Ответ: оптический метод определения процентного насыщения гемоглобина кислородом. Основу метода составляет различие степени поглощения красного и инфракрасного света гемоглобинами крови: оксигемоглобин поглощает преимущественно инфракрасный свет, а дезоксигемоглобин — красный. Поскольку для оценки функции лёгких необходим анализ артериальной крови, прибор настроен так, что определяет насыщение гемоглобина только в пульсирующих (артериальных) сосудах. Полученную величину принято обозначать s_pO_2 , где буква «р» подчёркивает, что исследование проводилось методом пульсоксиметрии.

14. Причины искажения результатов пульсоксиметрии.

Ответ: двигательная активность ребёнка; резкое снижение периферического кровотока; пульсация венозных сосудов; наличие патологических форм гемоглобина.

15. Капнография — описание метода.

Ответ: регистрация концентрации CO_2 в дыхательных газах – это один из наиболее информативных и универсальных методов мониторинга. Капнограмма позволяет не только оценить состояние лёгочной вентиляции, но и контролировать состояние дыхательного контура, верифицировать положение интубационной трубки, распознавать острые нарушения метаболизма, системного и лёгочного кровотока. Принцип работы капнографа основан на адсорбции инфракрасного света углекислым газом. Приборы для капнографии могут иметь датчики прямого потока (анализатор устанавливается непосредственно в дыхательном контуре) и бокового потока (газ из дыхательного контура по катетеру откачивается в анализатор).

16. Респираторный дистресс-синдром новорожденных – определение.

Ответ: тяжёлое расстройство дыхания у недоношенных новорождённых, обусловленное незрелостью лёгких и первичным дефицитом сурфактанта.

17. Эпидемиология респираторного дистресс-синдрома у новорожденных

Ответ: встречаемость его тем выше, чем меньше гестационный возраст и масса тела ребёнка при рождении. Проведение пренатальной профилактики при угрозе преждевременных родов также влияет на частоту развития РДС. У детей, родившихся ранее 30 нед гестации и не получавших пренатальной профилактики бетаметазоном или дексаметазоном, его частота составляет около 65%, при проведении профилактики — 35%; у детей, родившихся на сроке гестации 30–34 нед: без профилактики — 25%, при проведении профилактики — 10%. У детей, родившихся с гестацией более 34 нед, частота развития РДС не зависит от пренатальной профилактики и составляет менее 5%.

18. Сурфактант — определение.

Ответ: группа поверхностно-активных веществ липопротеидной природы, снижающих силы поверхностного натяжения в альвеолах и поддерживающих их стабильность. Кроме того, сурфактант улучшает мукоцилиарный транспорт, обладает бактерицидной активностью, стимулирует макрофагальную реакцию в лёгких. Он состоит из фосфолипидов (фосфатидилхолин, фосфатидилглицерол), нейтральных липидов и белков (протеины А, В, С, D). Альвеолоциты II типа начинают вырабатывать сурфактант у плода с 20–24-й недели внутриутробного развития. Особенно интенсивный выброс сурфактанта на поверхность альвеол происходит в момент родов, что способствует первичному расправлению лёгких.

19. Пути синтеза сурфактанта.

Ответ: существуют два пути синтеза основного фосфолипидного компонента сурфактанта — фосфатидилхолина (лецитина).

Первый (с участием мегилтрансферазы) активно протекает в период с 20–24-й недели по 33–35-ю неделю внутриутробного развития. Он легко истощается под влиянием гипоксемии, ацидоза, гипотермии. Запасы сурфактанта до 35-й недели гестации обеспечивают начало дыхания и формирование функциональной остаточной ёмкости лёгких.

Второй путь (с участием фосфохолин трансферазы) начинает действовать только с 35–36-й недели внутриутробного развития, он более устойчив к гипоксемии и ацидозу.

20. Патогенез респираторного дистресс-синдрома у новорожденных.

Ответ: при дефиците сурфактанта повышается проницаемость альвеолярных и капиллярных мембран, развивается застой крови в капиллярах, диффузный интерстициальный отёк и перерастяжение лимфатических сосудов; происходит спадение альвеол и формирование ателектазов. Вследствие этого уменьшается функциональная остаточная ёмкость, дыхательный объём и жизненная ёмкость лёгких. Как следствие, увеличивается работа дыхания, происходит внутрилёгочное шунтирование крови, нарастает гиповентиляция лёгких. Этот процесс приводит к развитию гипоксемии, гиперкапнии и ацидоза. На фоне прогрессирующей дыхательной недостаточности возникают нарушения функции сердечно-сосудистой системы: вторичная лёгочная гипертензия с праволевым шунтом крови через функционирующие фетальные коммуникации; транзиторная дисфункция миокарда правого и/или левого желудочков, системная гипотензия.

21. Ранние клинические признаки РДС у новорожденных.

Ответ: одышка (более 60/мин), возникающая в первые минуты или часы жизни; экспираторные шумы («хрюкающий выдох») в результате развития компенсаторного спазма голосовой щели на

выдохе, препятствующего спадению альвеол; западение грудной клетки на вдохе (втяжения мечевидного отростка грудины, подложечной области, межреберий, надключичных ямок) с одновременным раздуванием крыльев носа и щёк (дыхание «трубача»).

Дыхательная недостаточность в большинстве случаев прогрессирует в течение первых 24–48 ч жизни. На 3–4-е сутки, как правило, отмечается стабилизация состояния. В большинстве случаев РДС разрешается к 5–7 дню жизни.

22. Рентгенологическая картина РДС у новорожденных.

Ответ: рентгенологическая картина РДС у новорожденных зависит от тяжести заболевания — от небольшого уменьшения пневматизации до «белых лёгких». Характерными признаками: диффузное снижение прозрачности лёгочных полей, ретикулогранулярный рисунок и полосы просветлений в области корня лёгкого (воздушная бронхограмма).

23. Респираторная терапия при РДС у новорожденных в условиях родзала.

Ответ: с целью профилактики и лечения РДС всем детям со сроком гестации 32 нед, делающим самостоятельные вдохи (необязательно регулярные), канюли для проведения СРАР устанавливают в родильном зале сразу после рождения и санации ротоглотки. При отсутствии дыхания проводится масочная вентиляция с давлением на вдохе 20–25 см вод.ст. и РЕЕР — 4–5 см вод.ст. При этом вентиляция проводится с частотой 50–60 в минуту, f_iO_2 не более 0,3 и отношением I/E — 1:2. При появлении самостоятельных вдохов переходят на СРАР и переводят ребёнка в ПИТН. При неэффективности масочной ИВЛ в течение 60 с (снижении ЧСС менее 100/мин) показана интубация трахеи и проведение ИВЛ.

24. Показания у новорождённых с РДС поддержке спонтанного дыхания с помощью СРАР.

Ответ: при первых симптомах дыхательной недостаточности у недоношенных детей с гестационным возрастом <32 нед; при $f_iO_2 > 0,5$ у детей старше 32 нед.

25. К противопоказаниям поддержке спонтанного дыхания с помощью СРАР относят:

1. респираторный ацидоз ($PaCO_2 > 60$ мм рт.ст. и $pH < 7,25$);
2. тяжёлая сердечно-сосудистая недостаточность (шок);
3. пневмоторакс;
4. частые приступы апноэ, сопровождающиеся брадикардией.

26. Алгоритм применения СРАР у недоношенных с массой тела более 1000 г:

- стартовое давление — 4 см вод.ст., f_iO_2 — 0,21–0,25:
↓ $s_pO_2 < 88\%$;
- увеличить давление до 5 см вод.ст.:
↓ $s_pO_2 < 88\%$;
- увеличить f_iO_2 до 0,3–0,35:
↓ $s_pO_2 < 88\%$;
- увеличить давление до 6 см вод.ст.:
↓ $s_pO_2 < 88\%$;
- увеличить f_iO_2 до 0,4:
↓ $s_pO_2 < 88\%$;
- введение сурфактанта с последующей быстрой экстубацией и продолжением СРАР;
↓ нарастание дыхательной недостаточности;
- интубация трахеи, начало ИВЛ.

Прекращение СРАР производят поэтапно: сначала осуществляют снижение f_iO_2 до 0,21, затем уменьшение давления на 1 см вод.ст. каждые 2–4 ч. СРАР отменяют, если при давлении 2 см вод.ст. и $f_iO_2 0,21$ в течение 2 ч сохраняется удовлетворительный газовый состав крови.

27. Показания для перевода со СРАР на традиционную ИВЛ.

Ответ:

- дыхательный ацидоз: $pH < 7,2$ и $p_aCO_2 > 60$ мм рт.ст.;
- $p_aO_2 < 50$ мм рт.ст., несмотря на СРАР;
- частые (более 4 в час) или глубокие (необходимость в масочной ИВЛ) 2 и более раз в час приступы апноэ;
- $f_iO_2 \geq 0,4$ у ребёнка на СРАР после введения сурфактанта.

Стартовые параметры:

- F_iO_2 — 0,3–0,4 (обычно на 10% больше, чем при СРАР);
- T_{in} — 0,3–0,35 с;
- РЕЕР — +4–5 см вод.ст.;
- ЧДД — 60 в мин;
- PIP — минимальное, обеспечивающее $VT=4–6$ мл/кг (обычно 16–30 см вод.ст.);
- поток — 6–8 л/мин (2–3 л/мин на кг).

28. Пренатальной профилактики РДС.

Ответ: 1). Бетаметазон — 12 мг внутримышечно, через 24 ч, всего 2 дозы на курс; 2). Дексаметазон — 6 мг, внутримышечно, через 12 ч, всего 4 дозы на курс. При угрозе преждевременных родов предпочтительнее антенатальное введение бетаметазона. Он, как показали исследования, быстрее стимулирует «созревание» лёгких. Кроме того, антенатальное введение бетаметазона способствует снижению частоты ВЖК и ПВЛ у недоношенных детей с гестационным возрастом более 28 нед, приводя к достоверному уменьшению перинатальной заболеваемости и смертности.

29. Транзиторное тахипноэ новорождённых — определение.

Ответ: заболевание, возникающее в первые часы после рождения и характеризующееся транзиторным отёком лёгких, связанным с задержкой резорбции фетальной жидкости. Может возникать как у доношенных, так и у недоношенных детей.

30. Клиника транзиторного тахипноэ.

Ответ: в первые 2–6 ч после рождения появляются тахипноэ (60–120 в 1 мин); втяжения податливых мест грудной клетки, раздувание крыльев носа, экспираторное «хрюканье»; цианоз при дыхании воздухом; хрипы в лёгких (не всегда). При неосложнённом течении тахипноэ и рентгенологические изменения исчезают обычно через 24–72 ч.

31. Диагностика транзиторного тахипноэ.

Ответ: диагноз ставится на основании анамнеза, клинической картины и данных рентгенологического обследования. На рентгенограмме органов грудной клетки появляется усиление бронхо-сосудистого рисунка, может быть подчеркнута междолевая плевра. Часто отмечают воздушную бронхограмму и увеличенную тень сердца.

32. Лечение транзиторного тахипноэ.

Ответ: специфической медикаментозной терапии не существует, проводят симптоматическое лечение, потребность в дополнительном кислороде наибольшая в начале заболевания, однако редко требуется $f_iO_2 > 0,4$. При нарастании дыхательных расстройств (>3 баллов по шкале Даунса) рекомендуют применение метода СРАР. При проведении инфузионной терапии в первые 48 ч лучше ограничить объём вводимой жидкости до 60 мл/кг в сутки. Энтеральное питание начинают при снижении ЧДД ниже 60 в минуту.

33. Объем мероприятий тепловой защиты в условиях родильного зала у детей с ОНМТ и ЭНМТ при рождении.

Ответ:

- Температура воздуха родильного зала +28 °С, плотно закрытые окна и двери.
- За 30 мин до предполагаемых родов - подогрев реанимационного места и принадлежностей при помощи источника лучистого тепла.
- В первые 30 с жизни без предварительного обсушивания помещают ребенка в полиэтиленовую пленку (пакет) из термоустойчивого пластика. При использовании пакета стерильными ножницами заранее вырезается отверстие для головы ребенка.
- Дополнительная защита поверхности головы ребенка при помощи пленки (шапочки).
- Выполнение дальнейших манипуляций, включая аускультацию и катетеризацию пупочных сосудов с минимальным нарушением целостности пленки (пакета).
- Транспортировка новорожденного в блок интенсивной терапии в транспортном инкубаторе, в пленке (пакете).
- Непрерывный мониторинг температуры тела в родильном зале, измерение температуры тела ребенка при поступлении в блок интенсивной терапии; настороженность в отношении как гипо-, так и гипертермии.
- Фиксация всех вышеописанных мероприятий в соответствующей медицинской документации.

34. Особенности респираторной стабилизации глубоконедоношенных новорожденных

Ответ: выбор стартового метода респираторной терапии определяется первичным кардиореспираторным статусом недоношенного, а также его гестационным возрастом. Дальнейшие шаги выполняются в зависимости от динамики кардиореспираторного статуса и определяются в соответствии с общей схемой проведения первичной реанимации новорожденных.

35. Показания к проведению СРАР в родильном зале.

Ответ: профилактически метод СРАР используется у недоношенных новорожденных, родившихся на сроке беременности 27-32 нед при наличии спонтанного дыхания и отсутствии брадикардии. У недоношенных старше 32 нед гестации метод СРАР используется при наличии дыхательных нарушений.

36. Методика проведения СРАР в родильном зале.

Ответ: метод СРАР в родильном зале можно осуществить с помощью устройств СРАР, автоматического аппарата ИВЛ, оснащенного функцией СРАР, а также ручного аппарата ИВЛ с Т-коннектором.

СРАР можно проводить через лицевую маску, назальные или назофарингеальные канюли. Желательно СРАР проводить увлажненной и подогретой газовой смесью. СРАР выполняется следующим образом:

- накладывается маска (канюли) в соответствии с правилами наложения маски или канюль;
- устанавливаются постоянное давление в контуре 5-6 см вод.ст. и концентрация кислорода

21%:

- при использовании аппарата ИВЛ следует перевести аппарат в режим СРАР и установить требуемое давление;

- при использовании Т-коннектора уровень СРАР выставляется поворачиванием клапана выдоха непосредственно на Т-коннекторе;

- проводится визуальная оценка дыхания ребенка, а также мониторинг ЧСС и сатурации;
- концентрация кислорода устанавливается в динамике таким образом, чтобы поддерживался необходимый коридор уровня сатурации.

При регулярном дыхании, отсутствии отрицательной динамики характера дыхания спустя 10-15 мин после проведения СРАР, потребности в дополнительной оксигенации не более 30-40% следует транспортировать ребенка на СРАР в палату интенсивной терапии.

37. Показания к интубации трахеи и проведению ИВЛ в условиях родильного зала.

Ответ: наличие выраженных дыхательных нарушений спустя 10-15 мин после проведения СРАР, потребность в дополнительном кислороде более 50-60%, отрицательная динамика характера дыхания являются показанием к интубации и введению сурфактанта.

Возникновение брадикардии на фоне проведения СРАР - показание для начала ИВЛ маской. Интубация трахеи показана при ЧСС менее 60 в минуту, а также при выраженном ухудшении респираторного статуса.

38. Интубация трахеи и проведение ИВЛ через интубационную трубку показано:

Ответ:

• детям, родившимся на сроке беременности менее 27 нед, для профилактического введения сурфактанта;

- при неэффективной масочной ИВЛ (ЧСС менее 60 в минуту через 30 с ИВЛ);
- при недостаточно эффективной масочной ИВЛ (ЧСС 60-100 в минуту через 60 с ИВЛ);
- при необходимости проведения непрямого массажа сердца.

Кроме того, решения об интубации может быть принято на любом этапе при наличии у ребенка резко выраженных дыхательных нарушений, потребности в высокой концентрации кислорода при отсутствии положительного эффекта от ИВЛ маской.

39. Неонатальная гипербилирубинемия.

Ответ: повышение сывороточной концентрации билирубина более 256 мкмоль/л у доношенных и более 171 мкмоль/л у недоношенных новорожденных, как правило, свидетельствует о патологической природе этого явления.

40. Свободный билирубин – определение.

Ответ: конечный продукт деградации гемоглобина эритроцитов, стареющих и разрушающихся в клетках моноцитарно-фагоцитарной системы. Продолжительность жизни эритроцитов у взрослого человека составляет 110–120 дней, у доношенного новорожденного — 80–90 дней, у недоношенных детей, в зависимости от их гестационного возраста, колеблется в пределах 45–70 дней.

41. Особенности обмена билирубина у новорожденных.

Ответ: 1. Повышена скорость образования билирубина – в организме здорового новорожденного, что в 2-2,5 раза превышает аналогичный показатель здоровых взрослых (

- Физиологическая полицитемия.
 - Короткая продолжительность жизни эритроцитов, содержащих Hb F (70-90 дней).
 - Катаболическая направленность обмена веществ, приводящая к образованию билирубина из неэритроцитарных источников (миоглобин, печеночный цитохром).
2. Снижена функциональная способность печени по выведению билирубина:
- Снижен захват билирубина гепатоцитом.
 - Снижена экскреция билирубина.
 - Снижена активность УДФ-ГТ и других Y- и Z-протеинов
3. Повышено повторное поступление (рециркуляция) непрямого билирубина из кишечника в кровь:
- Преобладание моноглюкуронидов билирубина, которые легче подвергаются гидролизу по сравнению с диглюкуронидом.
 - Недостаток бактерий в кишечнике на первой неделе жизни – уменьшает переход билирубина в стеркобилин и соответственно повышает его содержание в кишечнике.
 - Высокая активность фермента б-глюкоронидазы в кишечнике, поступающей с грудным молоком, способствует избыточному накоплению моноглюкуронида билирубина в кишечнике с возвращением в кровь неконъюгированного билирубина.
 - Особенность кровообращения в кишечнике у новорожденных, при которой часть крови из кишечника через венозный (Аранциев) проток поступает в нижнюю полую вену минуя печень.
 - Транзиторное снижение кровоснабжения печени после пережатия пуповины.

42. Существенно удлиняют сроки становления ферментных систем печени.

Ответ: 1). Морфофункциональная незрелость. 2). Эндокринная патология (гипотиреоз, повышение содержания прогестерона в женском молоке). 3). Нарушения углеводного обмена (гипогликемия). 4). Сопутствующие инфекционные заболевания.

43. Факторы, способствующие развитию гипербилирубинемии.

Ответ: 1). Гипоксия 2). Ацидоз 3). Обширные кефалогематомы 4). Гипопротеинемия 5). Дегидратация 6). Отечный синдром 7). Гипогликемия 8). Бактериальная инфекция.

Особенной является непрямая фракция билирубина. Учитывая склонность к диффузии, непрямой билирубин через сосудистую стенку попадает в межклеточную жидкость, цереброспинальную жидкость, нервную ткань и другие органы, где проявляет свое токсическое действие.

44. Классификация гипербилирубинемий у новорожденных.

Ответ: все желтухи клинически подразделяются на физиологические, составляющие около 90% случаев и патологические – до 10%. Согласно результатам лабораторных данных, все случаи гипербилирубинемии делят на прямые и не прямые в зависимости от превалирования фракции билирубина. В неонатальном периоде прямую фракцию оценивают относительно общего билирубина. Прямая гипербилирубинемия – повышение прямой (конъюгированной) фракции билирубина до 20% и более от уровня общего. Непрямая гипербилирубинемия – повышение не прямой (неконъюгированной) фракции билирубина.

45. Классификация желтух по патогенетическому принципу.

Ответ: 1). Гемолитические (повышенная продукция билирубина)

2). Печеночные (пониженный клиренс билирубина)

3). Механические (обструктивные) желтухи

4). Желтухи смешанного генеза с доминированием одного из компонентов

46. Физиологическая желтуха, клиника, диагностика, тактика ведения.

Ответ: Физиологическая желтуха появляется на 2-е сутки жизни. Переходное состояние, развивающееся у всех новорожденных в первые дни жизни, обусловленное повышением образования билирубина и снижением его поглощения, конъюгации и экскреции. Развивается у 60-70 % новорожденных. Максимальна на 3-4-й день жизни у доношенных, на 7-й – у недоношенных. Нормальной концентрацией билирубина в сыворотке пуповинной крови считают 26-34 мкмоль/л. Практически у всех новорожденных в первые дни жизни концентрация билирубина в сыворотке крови увеличивается со скоростью 1,7-2,6 мкмоль/л/ч, достигая на 3-5-й день в среднем 103-107 мкмоль/л. Приблизительно у 1/3 доношенных новорожденных подъем концентрации билирубина

меньший и у 1/3 - больший - доходит до 171 мкмоль/л. При транзиторной желтухе увеличение уровня билирубина идет за счет неконъюгированной его фракции - непрямого билирубина. Желтизна кожных покровов появляется при транзиторной желтухе новорожденных на 2-3-й день жизни, когда концентрация непрямого билирубина достигает у доношенных новорожденных 51-60 мкмоль/л, а у недоношенных - 85-103 мкмоль/л.

47. Желтуха, обусловленная грудным вскармливанием.

Ответ: 1). Первоначально недостаточный объем питания, что приводит к усилению липолиза и повышению в крови неэстерифицированных длинноцепочечных жирных кислот, подавлению активности ГТФ. 2). Замедление пассажа по кишечнику, повышение реабсорбции билирубина. 3). Встречается у 12-13% детей, получающих исключительно грудное вскармливание. 4). Первоначальная потеря массы более 8-10%. 4). Общее состояние ребенка не страдает. 5). Появляется на 2-4-е сутки жизни. 6). Пик желтухи – на 3-6-й дни. 7). Купируется к концу первого месяца жизни при условии нормализации массы. 8). Частые прикладывания к груди и частые кормления (более 8 раз в сутки) уменьшают частоту этого вида гипербилирубинемии у новорожденных.

48. Желтуха, связанная с составом грудного молока.

Ответ: Связана с повышенным содержанием метаболитов прогестерона (32-20- β-прегнандиола, 5-β-прегнана-3α, 20-β-диола) и неэстерифицированных длинноцепочечных жирных кислот (конкурентно ингибируют УДФ-ГТ), наличием глюкуронидазы, высокой активностью липопротеинлипазы грудного молока, с приемом гормональных средств и лекарственных средств во время беременности и для стимуляции родовой деятельности. Не исключается влияние длительного приема поливитаминов во время беременности. Альтернативным механизмом данной желтухи является снижение экскреции билирубина и/или повышение его энтерогепатической циркуляции. Патогенез этой желтухи связан с угнетением глюкоронилтрансферазной системы печени, повышением реабсорбции билирубина слизистой оболочкой кишечника и соответственно увеличением кишечно-печеночного круговорота билирубина. Чаще встречается у детей с гестационным возрастом 34-36 недель. К 4-6-му дню жизни выявляется более высокая концентрация билирубина, чем в норме, продолжает нарастать и достигает пика к 10-15-му дню. В большинстве случаев билирубин не превышает 340 мкмоль/л. Желтуха держится до 4-6 недель. Уровень свободного билирубина нормализуется к 16-й неделе. Состояние ребенка не нарушено, аппетит сохранен, в массе прибавляет. Прекращение грудного вскармливания на 48 ч способствует быстрому снижению концентрации свободного билирубина на 40-50%. После возврата к грудному вскармливанию уровень билирубина может увеличиться, но никогда не бывает выше исходного уровня и постепенно уменьшается.

49. Желтухи, обусловленные нарушением конъюгации билирубина, на фоне патологических состояний неонатального периода.

Ответ: 1). Появляется обычно после 24 часов жизни, продолжает нарастать после 4-х суток жизни, не угасает до конца 3-й недели жизни. 2). Кожные покровы имеют оранжевый оттенок. 3). Общее состояние ребенка удовлетворительное, при выраженной гипербилирубинемии – может ухудшаться. 4). Нет увеличения печени и селезенки. 5). Обычная окраска кала и мочи. 20 Лабораторные критерии. 6) Концентрация билирубина пуповинной крови < 85,5 мкмоль/л. 7). Нормальная концентрация гемоглобина в пуповинной крови. 8). Максимальный уровень общего билирубина > 256 мкмоль/л у доношенных новорожденных и > 171 мкмоль/л у недоношенных новорожденных. 9). Общий билирубин повышается за счет не прямой фракции. 10). Относительная доля прямой фракции составляет менее 10%. 11). Нормальные значения гемоглобина, эритроцитов, ретикулоцитов в клинических анализах крови

50. Желтуха у недоношенных детей.

Ответ: встречается чаще, чем у доношенных, она выражена более резко и держится длительно (до 3-4 недель), уровень непрямого билирубина в крови достигает максимума на 5-6 день, выраженность гипербилирубинемии зависит от степени зрелости плода и наличия заболеваний у матери во время беременности.

51. Желтуха при гипотиреозе: этиология, клиника, диагностика, лечение.

Ответ: Встречается у 70 – 80% детей, страдающих врожденным гипотиреозом. Возникновение желтухи обусловлено недостаточностью гормонов щитовидной железы, которые способствуют

созреванию фермента глюкуронилтрансферазы. Кроме того, кожа детей с гипотиреозом способна задерживать билирубин. Характерна длительная желтуха. Она возникает на 2-3 дни жизни и сохраняется от 3 – 12 до 16 – 20 недель. Сопровождается симптомами гипотиреоза (умеренный отечный синдром, вялость, адинамия, грубый голос, мраморные и сухие кожные покровы, более 5 баллов по шкале Апгар для диагностики врожденного гипотиреоза у новорожденных). Лабораторная диагностика: 1. Биохимический анализ крови, выявляется гипербилирубинемия с преобладанием непрямого билирубина, уровень общего билирубина не превышает 200 – 220 мкмоль/л. 2. Определение Т3, Т4, ТТГ в крови. Назначение тиреоидных гормонов приводит к нормализации уровня билирубина.

52. Гемолитическая болезнь новорожденного, определение

Ответ: изоиммунная гемолитическая анемия, возникающая в случаях несовместимости крови матери и плода по эритроцитарным Аг, при этом Аг локализуются на эритроцитах плода, а АТ на них вырабатываются в организме матери.

53. Классификация гемолитической болезни новорожденного.

Ответ: в зависимости от вида конфликта выделяют: несовместимость эритроцитов матери и плода по резус-фактору; несовместимость по системе АВ0 (групповая несовместимость); несовместимость по редким факторам крови.

По клиническим проявлениям выделяют следующие формы заболевания:

- отёчная (гемолитическая анемия с водянкой);
- желтушная (гемолитическая анемия с желтухой);
- анемическая (гемолитическая анемия без желтухи и водянки).

По степени тяжести желтухи в желтушной форме различают лёгкую, средней тяжести и тяжёлую степень.

По наличию осложнений выделяют осложнённую (ядерная желтуха, синдром сгущения желчи, геморрагический синдром, поражение почек, надпочечников и пр.) и неосложнённую формы.

54. Какая форма ГБН встречается наиболее часто

Ответ: наиболее часто встречающаяся желтушная форма ГБН, при рождении могут быть желтушно окрашены околоплодные воды, оболочки пуповины, первородная смазка, характерно раннее развитие желтухи, которую замечают либо при рождении, либо в течение 24–36 ч жизни новорождённого; желтуха преимущественно тёплого жёлтого оттенка. Бледность кожных покровов и видимых слизистых оболочек умеренная, отмечают увеличение печени и селезёнки.

55. Клиническая картина ядерной желтухи

Ответ: ядерная желтуха начинается как билирубиновая интоксикация (вялость, снижение аппетита, срыгивания, патологическое зевание, мышечная гипотония, исчезновение II фазы рефлекса Моро), а затем возникает билирубиновая энцефалопатия (вынужденное положение тела с опистотонусом, «мозговой» крик, взбухание большого родничка, исчезновение рефлекса Моро, судороги, патологическая глазодвигательная симптоматика — симптом «заходящего солнца», нистагм и др.);

56. Тактика ведения новорождённых детей с высоким риском развития ГБН в первые сутки жизни

Ответ: зависит от результатов первичного лабораторного обследования (группа крови и Rh-фактор ребенка, титра АТ, общего билирубина в пуповинной крови, почасовой прирост общего билирубина, показателей Hb, Ht количества эритроцитов) и динамического наблюдения. Показания к фототерапии или заменному переливанию крови у новорождённых 24–168 ч жизни будет зависимости от уровня билирубина и массы тела при рождении, а также наличие патологических факторов, повышающие риск билирубиновой энцефалопатии.

57. Атрезия пищевода, клиническая картина, тактика врача-неонатолога

Ответ: Атрезия пищевода — порок развития, при котором проксимальный и дистальный концы пищевода не сообщаются между собой. Клиника атрезии пищевода появляются сразу после рождения. Верхний сегмент пищевода и носоглотка заполнены слизью, в результате чего у ребёнка появляются обильные пенные выделения изо рта. После аспирации содержимого данная картина через некоторое время повторяется. Если диагноз не установлен, то при попытке кормления через рот у ребёнка возникает дисфагия с цианозом. В динамике нарастают дыхательные расстройства, наиболее выраженные при наличии дистального трахеопищеводного свища. При изолированной форме из-за отсутствия газонаполнения кишечных петель живот запавший, мягкий, безболезненный при пальпации. При наличии свищевой формы атрезии в сочетании с непроходимостью двенадцатиперстной кишки значительно вздутой будет эпигастральная область. При резком вздутии всей брюшной полости можно предположить наличие широкого трахеопищеводного свища. При малейшем подозрении на атрезию пищевода необходимо выполнить зондирование

желудка. При наличии порока на расстоянии 8–13 см для прохождения зонда встречается препятствие. Можно выполнить пробу Элефанта: при введении воздуха шприцем через назогастральный зонд отмечается его выделение с характерным «хлопком». Рентгенографию проводят в вертикальном положении с захватом грудной клетки и брюшной полости в прямой проекции. Под визуальным контролем рекомендуют ввести водорастворимое контрастное вещество (не более 1 мл) в верхний сегмент пищевода через назогастральный зонд. При рентгенологическом исследовании необходимо обратить внимание на состояние лёгких, наличие пневмонии, ателектазов. Изменение тени сердца может быть признаком врождённого порока. Перевод в хирургическое отделение, полное парентеральное питание.

58. Пилоростеноз, клиника, тактика врача-неонатолога

Ответ: пилоростеноз — сужение привратника желудка, затрудняющее его опорожнение и обусловленное аномалией развития желудка в виде гипертрофии, гиперплазии и нарушения иннервации мышц привратника. Клинические симптомы проявляются в возрасте 2–4 нед. Ведущим симптомом заболевания бывает рвота «фонтаном», которая возникает через некоторое время после кормления. В последующем отмечается увеличение объёма и частоты рвоты. Характерно отсутствие примеси желчи, но может быть примесь прожилков тёмной крови в виде симптома «кофейной гущи». При этом аппетит у ребёнка сохранен. Ребёнок сосет активно, с жадностью. Стул становится скудным, тёмно-коричневого цвета из-за малого содержания молока и преобладания желчи. Уменьшается количество мочеиспускания, в связи с обезвоживанием, моча становится концентрированной, приобретает красноватый оттенок. Отмечают возрастной дефицит массы тела. В тяжёлых случаях происходит нарушение водно-электролитного обмена и КОС в результате потери соляной кислоты с рвотой. Последнее приводит к появлению алкалоза и увеличению щелочных резервов крови. Наиболее достоверным неинвазивным методом считают УЗИ брюшной полости, при котором пилоростеноз выявляют в 95–98% всех случаев. Фиброэзофагогастродуоденоскопия — инвазивный метод и проводится для уточнения в случае затруднительного диагноза. Лечение хирургическое.

59. Гастрошизис, клиническая картина, тактика врача неонатолога

Ответ: гастрошизис — дефект брюшной стенки справа от пуповины протяжённостью от 2 до 4 см, через который происходит эвентрация внутренних органов. Практически у всех детей с гастрошизисом отмечают незавершённый поворот кишечника и укорочение длины тонкой кишки, реже — атрезию тонкой кишки. После рождения необходимо выполнить декомпрессию ЖКТ при помощи назогастрального зонда. Петли кишечника укрывают стерильными сухими салфетками и создают оптимальный температурный режим окружающей среды, перевод ребёнка в хирургическое отделение осуществляют сразу после рождения, а операцию выполняют по экстренным показаниям.

60. Омфалоцеле, клиническая картина, тактика врача неонатолога

Ответ: омфалоцеле — порок развития брюшной стенки, при котором дефект брюшной стенки расположен центрально, в области пуповинного остатка. Дефект может быть размером в нескольких сантиметрах, однако может достигать и огромных размеров, занимая всю поверхность передней брюшной стенки. Кишечник при омфалоцеле покрыт мешком, внутренний листок которого образует брюшина, а наружный — амнион, между листками располагается вартонов студень. При гигантских грыжах пупочного канатика в грыжевом мешке может располагаться и печень. В этом случае печень будет иметь шаровидную конфигурацию. Часто бывает сочетание с трисомией по 13, 18, 21-й парам хромосом, входит в синдром Pruno-Belly и Бекуитта–Видеманна

После рождения необходимо выполнить декомпрессию ЖКТ назогастральным зондом и обернуть оболочки сухими, стерильными салфетками. Перевод в хирургическое отделение.

61. Высокая кишечная непроходимость, клиническая картина тактика врача неонатолога

Ответ: высокая кишечная непроходимость — непроходимость кишечника выше связки Трейтца, как правило, непроходимость двенадцатиперстной кишки. Антенатально у плода имеется симптом «двойного пузыря», также отмечают многоводие. Дети рождаются, как правило, с признаками внутриутробной гипотрофии. Первые клинические проявления в виде рвоты застойным содержимым появляются к концу первых или в начале вторых суток жизни. При зондировании из желудка эвакуируется более 20 мл тёмно-зелёной желчи. Меконий светлый, отходит в небольшом количестве. При осмотре общее состояние ребёнка остаётся стабильным, дыхательных расстройств не отмечается, при осмотре живота отмечают вздутие эпигастральной области, западение нижних отделов живота. После зондирования желудка вздутие эпигастральной области исчезает. При пальпации живот мягкий, безболезненный во всех отделах. При кормлении возникает рвота с примесью зелёного цвета, объём её увеличивается при увеличении объёма кормления. Аускультативно перистальтические шумы не выслушиваются. Необходимо провести обзорную

рентгенографию брюшной полости в вертикальном положении, на которой будет визуализироваться два уровня жидкости (желудок и двенадцатиперстная кишка); пневматизация нижележащих отделов кишечника отсутствует или значительно снижена. В сомнительных случаях необходимо выполнить рентгенографию с контрастным веществом (через 30 мин после введения в желудок) или выполнить рентгеноскопию с контрастным веществом. Необходимо выполнить декомпрессию ЖКТ назогастральным зондом и обеспечить перевод ребенка в хирургическое отделение.

62. Определение и формы врождённого ихтиоза

Ответ: врожденный ихтиоз — термин, который объединяет несколько сходных заболеваний, таких, как врожденный ихтиоз, врожденный ихтиоз типа коллоидного ребёнка, небуллёзная ихтиозиформная эритродермия Брока, буллёзная ихтиозиформная эритродермия. Тяжёлая патология, при которой ребёнок рождается с генерализованным поражением кожи, которая покрыта твёрдым «панцирем» беловато-серого цвета, впоследствии приобретающим желтовато-коричневато-серый цвет. На теле возникают глубокие красноватые трещины. Веки глаз вывернуты (эктропион), уши, рот и нос заполнены массивными корками, ушные раковины деформированы, рот зияет («рыбий рот»), кисти рук и стопы ног тоже деформированы. Нередко отмечают пороки развития внутренних органов. Характерно развитие СДР. Дети часто гибнут. Смерть наступает на 1–2-й неделе жизни от присоединения инфекции, СДР.

63. Лечение врождённого ихтиоза

Ответ: терапия врожденного ихтиоза основана на назначении преднизолона. Стартовая доза составляет 2 мг/кг. Эту дозу ребёнок получает в течение 2 нед. Затем преднизолон назначают в дозе 1,5 мг/кг в сутки ещё в течение 2 нед. В последующем в зависимости от тяжести заболевания и эффекта терапии возможна постепенная отмена преднизолона либо продолжение терапии до 2-х месяцев в дозе 1 мг/кг в сутки.

Выхаживание в условиях кувеза (температура 34-35 С, влажность 70-80%) после купания кожу смазывают кремами с добавлением жирорастворимых витаминов, 1 раз в неделю обрабатывают кожу маслом с добавлением жирорастворимых витаминов (на 100 г стерильного масла 3 капли раствора аевита). В области складок проводят противогрибковую терапию местно. Обработка глаз: промывание раствором калия перманганата, закапывание 20% раствора сульфацидамида, смазывание кожи вокруг глаз стерильным маслом. Показано также профилактическое введение стандартного иммуноглобулина для внутривенного введения 400–500 мг/кг массы тела. Также назначают витамины А и Е. Антибактериальная терапия по показаниям.

64. Врожденный буллёзный эпидермолиз, определение, формы.

Ответ: врожденный буллезный эпидермолиз представляет собой группу наследственных заболеваний, которые характеризует образование интрадермальных и субдермальных пузырей на коже и слизистых оболочках в местах давления, минимальной травмы, при нагревании или спонтанно. Выделяют простой буллезный эпидермолиз, гиперпластический дистрофический буллезный эпидермолиз, рецессивный дистрофический буллезный эпидермолиз и летальную форму буллезного эпидермолиза. Различные формы врожденного буллезного эпидермолиза характеризуют неодинаковые нарушения в синтезе белков соединительной ткани кожи. При простой форме с аутосомно-доминантным типом наследования нарушен синтез кератина 5 и 14, при простой форме с аутосомно-рецессивным наследованием — синтез плектина, при дистрофической форме буллезного эпидермолиза имеются нарушения синтеза коллагена типа VII.

65. Дифференциальный диагноз буллезного эпидермолиза

Ответ: проводят с врожденным сифилисом, буллезной ихтиозиформной эритродермией, синдромом Лайелла, гнойным пемфигоидом, эксфолиативным дерматитом Риттера. В особо сложных случаях проводят гистологическое изучение пораженной кожи, в том числе и при помощи иммунофлюоресцентных моноклональных АТ.

66. Тактика врача-неонатолога при подозрении на врожденный буллезный эпидермолиз.

Ответ: организация правильного ухода, выхаживание в условиях кувеза (температура 34-35 С, влажность 70-80%), специфической терапии нет, назначают внутримышечно витамин Е по 10 мг/кг курсом 10 инъекций для уменьшения активности рубцового процесса при эрозиях рецессивной дистрофической формы буллезного эпидермолиза назначают глюкокортикоидные гормоны. Местно волдыри можно прокалывать, но не снимать верхушку, эрозии смазывают 1–2% растворами анилиновых красителей, висмута субгаллат, при развитии рубцов используют также глюкокортикоидные мази. Типичным осложнением буллезного эпидермолиза является

присоединение тяжёлой гнойной инфекции, с целью профилактики которой показано внутривенное переливание иммуноглобулина. УФО тормозит выработку химотрипсина.

67. Синдром Блоха–Сульцбергера, клиническая картина, тактика врача-неонатолога.

Ответ: поражением эктодермальных и мезодермальных слоёв кожи. Выделяют наследственную и спорадическую формы. Заболевание выявляют при рождении или в первые 2 нед жизни ребёнка. Возникают эритематозные и уртикарные (пузырьки и пузыри) экзантемы на коже, преимущественно на туловище и конечностях, с плотной нескрывающейся покрывкой (рис. 21-б). Через 1,5 мес на поражённых областях возникают гиперкератические и лихеноидные узелки, затем пигментация в виде «брызг грязи». Пигментацию сменяет едва заметная атрофия кожи. Характерна эозинофилия в периферической крови, которая появляется в период пузырей и достигает своего максимума в период гиперкератических узелков. У 80% больных обнаруживают пороки развития мозга или внутренних органов, глаз, кожи, костной системы. Специфической терапии нет, применяют: 1. Гормоны преднизолон 0,5-1,0 мг/кг 2-3 недели, при тяжелом течении; 2. Витамины В, А, С; 3. Местно обработка элементов 1-2% р-ом анилиновых красителей, применение глюкокортикоидных мазей; 4. При наличии инфекционных осложнений а/б терапия

68. Опрелости, клиника, диагностика, лечение, профилактика.

Ответ: – это воспалительные изменения кожи где она подвергается раздражения мочой, калом, трением грубыми пеленками и дефект ухода. Различают 3 степени :

– легкая гиперемия;

– средней тяжести – гиперемия с эрозиями

– тяжелая – мокнущая краснота, сливающиеся эрозии, язвочки.

Лечение

1). Уход, частое пеленание или открытый способ.

2). Гигиенические ванны с р-ом калия перманганата (1:10000), танином (1% раствор), отвару ромашки, липового цвета или дубовой коры

3). После ванны промокнуть поверхность и смазать ее детским кремом, стерильным подсолнечным или оливковым маслом, 2% таниновой или метилуроциловой мазью

4). При наличии эрозии или язвочек рекомендуется смазывать 1% водным раствором анилиновых красителей или болтушкой. Местно УФ

69. Потница, клиника, диагностика, лечение

Ответ: это гиперпродукция потовых желез на фоне перегревания, применение не рациональной одежды, пеленок с синтетическими волокнами. Клиника: мелкие красные узелки и пятна на шее, внизу живота, грудной клетке, в складках. Лечение: 1) Уход, температурный режим; 2). Ванны с калием перманганата; 3) Присыпки (детский тальк)

70. Адипонекроз, клиника, диагностика, лечение.

Ответ: это очаговый некроз подкожно-жирового слоя, виде ограниченных плотных узлов, инфильтратов 1-5 см в области ягодиц, плеч, конечностей, спины. Кожа над инфильтратом либо не изменена либо цианотична. При надавливании ямка не образуется. Появляются на 1-2 неделе жизни.

Причиной чаще всего является местная травма во время родов, внутриутробная гипоксии, охлаждение.

Прогноз благоприятный. Общее состояние не нарушено Температура тела нормальная. Инфильтраты исчезают через несколько недель.

Лечение: рассасывающее тепло (соллюкс) СВЧ, вит Е

71. Склерема, клиника, диагностика, лечение.

Ответ: уплотнение кожи и подкожно-жирового слоя. Развивается у недоношенных или при тяжелых поражениях ЦНС у новорожденных с В У И .

Предрасполагающие факторы:

1. Охлаждение

2. Обезвоживание

3. Химический состав жиров (много тугоплавких жиров)

Клиника: на лице, верхних, нижних конечностях, туловище, ягодицах появляются уплотнения при надавливании ямка не образуется. Температура тела 35,0-36,0.

Лечение: 1). Лечение основного инфекционного процесса

2). Согревание

3). Вит Е

4). Преднизолон

Прогноз тяжелый, определяется основным заболеванием.

72. Склередема, клиника, диагностика, лечение.

Ответ: уплотнение и отек кожи и подкожно-жировой клетчатки. При надавливании пальцев образуется ямка.

Причина – охлаждение.

Клиника: поражение захватывает все тело, конечности, включая стопы, подошвы, ладони.

Состояние тяжелое, гипотермия, брадикардия, брадипное.

Лечение: 1). Согревание (кувез); 2). Вит Е; 3). Преднизолон; 4). Антибиотики, сердечные препараты.

73. Везикулопостулез, клиника, диагностика, лечение.

Ответ: Воспаление в области устьев потовых желез. Начинается на 1—2-й неделе жизни. В естественных складках кожи (паховых, подмышечных), на коже головы, живота, бедер. Появляются мелкие пузырьки размером 1—3 мм. Их содержимое поначалу прозрачное, а через 1—2 дня становится мутным, гнойным. Через 2—3 дня пузырьки лопаются с образованием маленьких эрозий, которые затем покрываются корочками. Рубцов и пигментаций не остается. Высыпания продолжаются несколько дней. Общее состояние ребенка не нарушено

74. Акне новорожденного.

Ответ: встречается примерно у 20 процентов младенцев. Вызваны они стимуляцией сальных желез материнскими и эндогенными андрогенами. Средний возраст начала сыпи составляет три недели.

Диагноз ставится на основании наличия воспалительных папул и пустул, отсутствия повреждений комедонов и характерному распределению сыпи, которая ограничивается областью лица (особенно щек), реже – волосистой части головы

75. Везикулопустулез, клиника, диагностика, лечение.

Ответ: характеризуется появлением больших по размеру (до 0,5—1 см) вялых пузырьков и пузырей с венчиком гиперемии, пузырьки наполнены серозно-гнойным содержимым. Симптом Никольского отрицательный. Пузырьки расположены обычно на нижней части живота, в естественных складках, на конечностях. Количество пузырей увеличивается в течение нескольких дней, в связи с этим они имеют разные размеры и стадии развития. После вскрытия пузырей появляются эрозии, корки не образуются, остается легкая пигментация. Возможно присоединение симптомов интоксикации с повышением температуры, ухудшением состояния. Длительность заболевания до 2—3 недели. Местное лечение везикулопустулеза заключается в удалении гнойничков стерильными ватными шариками, смоченными 70% спиртом, и обработке пораженных участков 1— 2% раствором бриллиантового зеленого или другими антисептиками. При пузырьчатке проводят вскрытие пузырей с последующей обработкой кожи анилиновыми красителями, следя за тем, чтобы содержимое пузырей не попало на здоровую кожу.

Задание открытого типа:

1. Показанием для перевода новорождённого ребенка из родильного дома в отделение патологии новорожденных является:

- 1) инфекционное заболевание
- 2) тяжелая гипотрофия
- 3) подозрение на наследственную патологию
- 4) все перечисленное

Эталон ответа: 4) все перечисленное

2. Критерием живорождённости является:

- 1) наличие самостоятельного дыхания при рождении
- 2) наличие сердцебиения и пульсации пуповины
- 3) произвольные движения мускулатуры
- 4) все перечисленное

Эталон ответа: 4) все перечисленное

3. Может ли оценка по шкале Downes заменить оценку по шкале Апгар?
- 1) да - у недоношенных детей
 - 2) нет
 - 3) да - при наличии у новорожденного синдрома дыхательных расстройств с первых минут жизни
 - 4) да - при рождении ребенка в состоянии медикаментозной депрессии
- Эталон ответа: 2) нет
4. Противопоказанием для перевода в отделение реанимации являются:
- 1) множественные пороки развития, несовместимые с жизнью
 - 2) необратимые поражения головного мозга
 - 3) терминальная стадия неизлечимой болезни
 - 4) все ответы правильные
- Эталон ответа: 2) нет
5. Задачами выездной бригады реанимации являются:
- 1) оказание консультативной и реанимационной помощи новорожденным детям в акушерских и лечебных стационарах
 - 2) оказание реанимационной помощи на месте до полной стабилизации состояния и во время транспортировки
 - 3) консультативная помощь врачами по телефону для оказания неотложной помощи новорожденным до приезда бригады
 - 4) все перечисленные
- Эталон ответа: 4) все перечисленное
6. Абсолютным показанием к переводу новорождённых детей в отделение реанимации является:
- 1) наличие у ребенка симптомов дыхательной недостаточности
 - 2) резко выраженные нарушения функции жизненно важных органов, коррекция которых возможна только с помощью специальных методов интенсивной терапии
 - 3) наличие у ребенка симптомов сердечной недостаточности
 - 4) все перечисленные состояния
- Эталон ответа: 4) все перечисленное
7. Какая основная причина асфиксии в родах у новорождённого?
- 1) предлежание плаценты
 - 2) тугое обвитие пуповиной
 - 3) отслойка плаценты
 - 4) раннее отхождение вод
- Эталон ответа: 3) отслойка плаценты
8. Какой из перечисленных признаков не характерен для переношенного ребёнка?
- 1) дистрофические изменения кожи
 - 2) плотные кости черепа
 - 3) выраженная пушковость кожи
 - 4) срок гестации 42 недели
- Эталон овета: 3) выраженная пушковость кожи
9. Какой плод при беременности двойней чаще страдает в родах?
- 1) первый
 - 2) второй
 - 3) оба плода в одинаковой степени
 - 4) это зависит от способа родоразрешения
- Эталон ответа: 2) второй
10. Когда следует пережать пуповину при рождении здорового доношенного ребёнка?

- 1) сразу после рождения
 - 2) через 1-2 минуты
 - 3) через 5-6 минут
 - 4) после окончания пульсации
 - Эталон ответа: 4) после окончания пульсации
11. От каких факторов зависит возникновение болезни гиалиновых мембран?
- 1) от массы тела
 - 2) от срока гестации
 - 3) патология беременных
 - 4) все ответы верны
 - Эталон ответа: 4) все ответы верны
12. Гибель недоношенных детей в раннем неонатальном периоде наиболее часто вызывают:
- 1) родовая травма
 - 2) асфиксия и пневмопатии
 - 3) врожденные пороки развития
 - 4) сепсис
 - Эталон ответа: 2) асфиксия и пневмопатии
13. Самым эффективным методом диагностики внутриутробной гипоксии плода и профилактики синдрома аспирации мекония является:
- 1) аускультация сердцебиения плода
 - 2) амниоскопия
 - 3) кардиотокография
 - 4) ультразвуковая фетометрия
 - Эталон ответа: 3) кардиотокография
14. Зрелость ребёнка сразу после рождения следует определять:
- 1) по шкале Дубович
 - 2) по шкале Апгар
 - 3) по шкале Downes
 - 4) по шкале Глазго - Санкт-Петербург
 - Эталон ответа: 1) по шкале Дубович
15. Шкала Downes необходима для:
- 1) определения физической зрелости новорожденного ребенка
 - 2) определения неврологической зрелости новорожденного ребенка
 - 3) определения физической и неврологической зрелости новорожденного ребенка
 - 4) определения тяжести респираторного дистресса у новорожденных
 - Эталон ответа: 4) определения тяжести респираторного дистресса у новорожденных
16. Шкала Апгар необходима для:
- 1) определения тяжести асфиксии у доношенных новорожденных
 - 2) определения тяжести асфиксии у доношенных и недоношенных новорожденных
 - 3) определения объема помощи новорожденному в родильном зале
 - 4) определения прогноза для новорожденного ребенка
 - Эталон ответа: 2) определения тяжести асфиксии у доношенных и недоношенных новорожденных
17. Возникновению асфиксии в родах наиболее подвержены:
- 1) переношенные новорожденные
 - 2) недоношенные новорожденные
 - 3) новорожденные с задержкой внутриутробного развития
 - 4) все перечисленные группы детей
 - Эталон ответа: 4) все перечисленные группы детей

18. У доношенных новорождённых, перенесших асфиксию в родах, самым частым вариантом поражения ЦНС является:

- 1) субдуральное кровоизлияние
- 2) перивентрикулярное кровоизлияние
- 3) отек мозга
- 4) перивентрикулярная лейкомаляция

Эталон ответа: 3) отек мозга

19. Какие изменения со стороны мозга отмечаются у недоношенных новорождённых, перенесших асфиксию в родах?

- 1) перивентрикулярные кровоизлияния
- 2) перивентрикулярная лейкомаляция
- 3) субарахноидальные кровоизлияния
- 4) все ответы правильные

Эталон ответа: 4) все ответы правильные

20. Заподозрить родовую травму шейного отдела позвоночника можно при наличии следующих симптомов, за исключением:

- 1) судороги
- 2) резкий плач при перемене положения ребенка
- 3) укороченный или удлинённый размер шеи
- 4) напряжение шейно-затылочных мышц

Эталон ответа: 1) судороги

21. При развитии судорожного синдрома у новорождённого ребёнка в возрасте 5-6 суток следует исключить в первую очередь:

- 1) родовую травму ЦНС
- 2) порок развития головного мозга
- 3) метаболические нарушения
- 4) гнойный менингит

Эталон ответа: 4) гнойный менингит

22. Наиболее часто вызывают судорожный синдром у новорожденных от матерей с сахарным диабетом:

- 1) асфиксия и родовая травма
- 2) пороки развития ЦНС
- 3) гипогликемия и гипокальциемия
- 4) гипергликемия

Эталон ответа: 3) гипогликемия и гипокальциемия

23. Выраженным цианозом сразу после рождения проявляется:

- 1) дефект межжелудочковой перегородки
- 2) транспозиция магистральных сосудов
- 3) тетрада Фалло
- 4) открытый артериальный проток

Эталон ответа: 2) транспозиция магистральных сосудов

24. Какой путь инфицирования плода чаще наблюдается в интранатальном периоде?

- 1) гематогенный
- 2) восходящий
- 3) нисходящий
- 4) смешанный

Эталон ответа: 2) восходящий

25. Наиболее частая локализация аспирационной интранатальной пневмонии:

- 1) слева по всему легкому
- 2) двухсторонняя
- 3) справа в средних отделах
- 4) слева в нижних отделах

Эталон ответа: 3) справа в средних отделах

КРИТЕРИИ оценивания компетенций и шкалы оценки

Оценка «неудовлетворительно» (не зачтено) или отсутствие сформированности компетенции	Оценка «удовлетворительно» (зачтено) или удовлетворительный (пороговый) уровень освоения компетенции	Оценка «хорошо» (зачтено) или достаточный уровень освоения компетенции	Оценка «отлично» (зачтено) или высокий уровень освоения компетенции
<p>Неспособность обучающегося самостоятельно продемонстрировать знания при решении заданий, отсутствие самостоятельности в применении умений. Отсутствие подтверждения наличия сформированности компетенции свидетельствует об отрицательных результатах освоения учебной дисциплины</p>	<p>Обучающийся демонстрирует самостоятельность в применении знаний, умений и навыков к решению учебных заданий в полном соответствии с образцом, данным преподавателем, по заданиям, решение которых было показано преподавателем, следует считать, что компетенция сформирована на удовлетворительном уровне.</p>	<p>Обучающийся демонстрирует самостоятельно применение знаний, умений и навыков при решении заданий, аналогичных образцам, что подтверждает наличие сформированной компетенции на более высоком уровне. Наличие такой компетенции на достаточном уровне свидетельствует об устойчиво закреплённом практическом навыке</p>	<p>Обучающийся демонстрирует способность к полной самостоятельности и в выборе способа решения нестандартных заданий в рамках дисциплины с использованием знаний, умений и навыков, полученных как в ходе освоения данной дисциплины, так и смежных дисциплин, следует считать компетенцию сформированной на высоком уровне.</p>

Критерии оценивания тестового контроля:

процент правильных ответов	Отметки
91-100	отлично
81-90	хорошо
70-80	удовлетворительно
Менее 70	неудовлетворительно

При оценивании заданий с выбором нескольких правильных ответов допускается одна ошибка.

Критерии оценивания собеседования:

Отметка	Дескрипторы		
	прочность знаний	умение объяснять (представлять) сущность явлений, процессов, делать выводы	логичность и последовательность ответа
Отлично	прочность знаний, знание основных процессов изучаемой предметной области, ответ отличается глубиной и полнотой раскрытия темы; владением терминологическим аппаратом; логичностью и последовательностью ответа	высокое умение объяснять сущность, явлений, процессов, событий, делать выводы и обобщения, давать аргументированные ответы, приводить примеры	высокая логичность и последовательность ответа
хорошо	прочные знания основных процессов изучаемой предметной области, отличается глубиной и полнотой раскрытия темы; владение терминологическим аппаратом; свободное владение монологической речью, однако допускается одна - две неточности в ответе	умение объяснять сущность, явлений, процессов, событий, делать выводы и обобщения, давать аргументированные ответы, приводить примеры; однако допускается одна - две неточности в ответе	логичность и последовательность ответа
Удовлетворительно	удовлетворительные знания процессов изучаемой предметной области, ответ, отличающийся недостаточной глубиной и полнотой раскрытия темы; знанием основных вопросов теории. Допускается несколько ошибок в содержании ответа	удовлетворительное умение давать аргументированные ответы и приводить примеры; удовлетворительно сформированные навыки анализа явлений, процессов. Допускается несколько ошибок в содержании ответа	удовлетворительная логичность и последовательность ответа
неудовлетворительно	слабое знание изучаемой предметной области, неглубокое раскрытие темы; слабое знание основных вопросов теории, слабые навыки анализа явлений, процессов. Допускаются	неумение давать аргументированные ответы	отсутствие логичности и последовательности ответа

	серьезные ошибки в содержании ответа		
--	--------------------------------------	--	--

Критерии оценивания ситуационных задач:

Отметка	Дескрипторы			
	понимание проблемы	анализ ситуации	навыки решения ситуации	профессиональное мышление
Отлично	полное понимание проблемы. Все требования, предъявляемые к заданию, выполнены	высокая способность анализировать ситуацию, делать выводы	высокая способность выбрать метод решения проблемы, уверенные навыки решения ситуации	высокий уровень профессионального мышления
Хорошо	полное понимание проблемы. Все требования, предъявляемые к заданию, выполнены	способность анализировать ситуацию, делать выводы	способность выбрать метод решения проблемы, уверенные навыки решения ситуации	достаточный уровень профессионального мышления. Допускается одна-две неточности в ответе
Удовлетворительно	частичное понимание проблемы. Большинство требований, предъявляемых к заданию, выполнены	удовлетворительная способность анализировать ситуацию, делать выводы	удовлетворительные навыки решения ситуации, сложности с выбором метода решения задачи	достаточный уровень профессионального мышления. Допускается более двух неточностей в ответе либо ошибка в последовательности решения
Неудовлетворительно	непонимание проблемы. Многие требования, предъявляемые к заданию, не выполнены. Нет ответа. Не было попытки решить задачу	низкая способность анализировать ситуацию	недостаточные навыки решения ситуации	отсутствует