

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

Кафедра педиатрии и неонатологии

Оценочные материалы

по дисциплине

«Избранные вопросы пульмонологии»

Специальность 31.08.19 «Педиатрия»

1. Перечень компетенций, формируемых дисциплиной

Профессиональных (ПК)

Код и наименование профессиональной компетенции	Индикатор(ы) достижения профессиональной компетенции
ПК-1. Способен применять клинические рекомендации, стандарты, клинические протоколы в диагностике и лечении соматических заболеваний у детей и подростков в амбулаторных и стационарных условиях	ПК-1.1 Применяет клинические рекомендации, стандарты, клинические протоколы в диагностике и лечении соматических заболеваний у детей и подростков в амбулаторных и стационарных условиях

2. Виды оценочных материалов в соответствии с формируемыми компетенциями

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

ПК-1. Способен применять клинические рекомендации, стандарты, клинические протоколы в диагностике и лечении соматических заболеваний у детей и подростков в амбулаторных и стационарных условиях

Задания закрытого типа:

Задание 1. Выберите один правильный ответ.

В отношении синегнойной палочки эффективен:

1. амоксициллин/клавуланат
2. ровамицин
3. амоксициллин
4. цефоперазон

Эталон ответа: 4 (цефоперазон)

Задание 2. Выберите один правильный ответ.

При подозрении на бронхоэктазы необходимо проведение:

1. рентгеноскопии
2. рентгенографии
3. томографии
4. компьютерной томографии

Эталон ответа: 4 (компьютерной томографии)

Задание 3. Выберите один правильный ответ.

При диагностике аномалий развития легких показана:

1. рентгенография
2. томография
3. рентгеноскопия
4. компьютерная томография

Эталон ответа: 4 (компьютерная томография)

Задание 4. Выберите один правильный ответ.

Ведущие клинические симптомы аномалий развития легких:

1. разнокалиберные влажные хрипы диффузного характера
2. рассеянные сухие хрипы
3. стойкие локализованные физикальные изменения в легких
4. шум трения плевры

Эталон ответа: 3 (стойкие физикальные изменения в легких)

Задание 5. Выберите один правильный ответ.

2-сторонний диффузный процесс в бронхолегочной системе характерен для:

1. пневмонии
2. туберкулеза легких
3. муковисцидоза
4. лобарной эмфиземы

Эталон ответа: 3 (муковисцидоза)

Задание 6. Выберите один правильный ответ.

Информативный метод диагностики муковисцидоза:

1. общий анализ крови
2. определение натрия и хлора в поте
3. анализ мокроты
4. биохимический анализ крови (СРБ, сиаловые кислоты и др.)

Эталон ответа: 2 (определение натрия и хлора в поте)

Задание 7. Выберите один правильный ответ.

Для муковисцидоза характерны хрипы:

1. локализованные влажные мелкопузырчатые и крепитирующие
2. рассеянные сухие
3. диффузные разнокалиберные влажные
4. локализованные разнокалиберные влажные

Эталон ответа: 3 (диффузные разнокалиберные влажные)

Задание 8. Выберите один правильный ответ.

Характер мокроты при муковисцидозе:

1. слизистая
2. гнойная с примесью крови
3. тягучая, слизисто-гнойная, вязкая
4. слизисто-гнойная

Эталон ответа: 4 (тягучая, слизисто-гнойная, вязкая)

Задание 9. Выберите один правильный ответ.

Симптомы идиопатического фиброза легких:

1. повышенная прозрачность легочной ткани
2. диффузные сухие и разнокалиберные влажные хрипы

3. распространённые бронхиолоэктазы и микрокистоз
 4. прогрессирующая одышка, цианоз, нежные крепитирующие хрипы
- Эталон ответа: 4 (прогрессирующая одышка, цианоз, нежные крепитирующие хрипы)

Задание 10. Выберите один правильный ответ.

Первичная цилиарная дискинезия отмечается при:

1. синдроме Картагенера
2. синдроме Вискота-Олдрича
3. идиопатическом фиброзе легких
4. синдроме Мунье-Куна

Эталон ответа: 1 (синдроме Картагенера)

Задание 11. Выберите один правильный ответ.

Для идиопатического гемосидероза легких характерны:

1. бронхообструктивный синдром
2. эмфизема
3. инспираторная одышка
4. легочная гипертензия, хроническое легочное сердце, анемия

Эталон ответа: 4 (легочная гипертензия, хроническое легочное сердце, анемия)

Задание 12. Выберите один правильный ответ.

Обратное расположение внутренних органов, хронический риносинусит, наличие бронхоэктазов характерно для синдрома:

1. Вискота-Олдрича
2. Картагенера
3. Луи-Бар
4. Пипера

Эталон ответа: 2 (синдрома Картагенера)

Задание 13. Выберите один правильный ответ.

Для бронхолегочной дисплазии не характерна:

1. брадикардия
2. тахикардия
3. экспираторная одышка
4. тахипное

Эталон ответа: 1 (брадикардия)

Задание 14. Выберите один правильный ответ.

Синдром Поттера не включает:

1. врождённые пороки почек
2. врожденные пороки сердца
3. гипоплазию лёгких
4. маловодие

Эталон ответа: 2 (врожденные пороки сердца)

Задание 15. Выберите один правильный ответ.

К β_2 -агонистам относится:

1. ипратропиума бромид
2. пипекуропия бромид
3. платифиллин
4. сальбутамол

Эталон ответа: 4 (сальбутамол)

Задание 16. Выберите один правильный ответ.

Препарат используемый для пассивной иммунопрофилактики респираторно-синцитиальной инфекции у детей с бронхолегочной дисплазией:

1. ипилимумаб
2. паливизумаб
3. ритусимаб
4. тозитумимаб

Эталон ответа: 2 (паливизумаб)

Задание 17. Выберите один правильный ответ.

Симптом не характерный для бронхолегочной дисплазии:

1. бронхиальная обструкция
2. зависимость от кислорода в возрасте 28 суток жизни и старше
3. дыхательная недостаточность
4. снижение уровня артериального давления

Эталон ответа: 4 (снижение уровня артериального давления)

Задание 18. Выберите один правильный ответ.

Фактор не участвующий в развитии бронхолегочной дисплазии:

1. задержка развития легких
2. недостаточность сурфактанта
3. респираторный дистресс-синдром новорожденных
4. функционирующий открытый артериальный проток

Эталон ответа: 1 (задержка развития легких)

Задание 19. Выберите один правильный ответ.

Муковисцидоз наследуется:

1. аутосомно-доминантно
2. аутосомно-рецессивно
3. кодоминантно
4. сцеплено с полом
5. Эталон ответа: 2 (аутосомно-рецессивно)

Задание 20. Выберите один правильный ответ.

Концентрация иммунореактивного трипсина считается положительным результатом на 3-м этапе скрининга на муковисцидоз:

1. более 40 нг/мл
2. менее 20 нг/мл
3. менее 30 нг/мл
4. менее 50 нг/мл

Эталон ответа: 1 (более 40 нг/мл)

Задание 21. Выберите один правильный ответ.

Клинические признаки в грудном возрасте, не требующие дифференциальной диагностики с муковисцидозом:

1. семейный анамнез о смерти детей на 1-м году жизни
2. симптом «барабанных палочек»
3. соленый привкус кожи
4. хроническая гипоелектролитемия

Эталон ответа: 2 (симптом «барабанных палочек»)

Задание 22. Выберите один правильный ответ.

Клинические проявления в дошкольном возрасте не требующие дифференциальной диагностики с муковисцидозом:

1. гепатомегалия или диагностически не ясное нарушение функции печени
2. гнойные синуситы более 6 раз в год
3. стойкий кашель с или без гнойной мокроты
4. хроническая диарея

Эталон ответа: 2 (гнойные синуситы более 6 раз в год)

Задание 23. Выберите один правильный ответ.

Основной метод в диагностике бронхоэктатической болезни:

1. бронхография
2. компьютерная томография
3. бронхоскопия
4. рентгенография

Эталон ответа: 2 (компьютерная томография)

Задание 24. Выберите один правильный ответ.

Терапия, имеющая решающее значение в лечении бронхоэктатической болезни:

1. антибактериальная
2. гормональная
3. стимулирующая
4. физиотерапия

Эталон ответа: 1 (антибактериальная)

Задание 25. Выберите один правильный ответ.

При выявлении рентгенологических признаков бронхоэктазов не нужно проводить для подтверждения диагноза:

1. иммунологическое
2. исследование формулы крови
3. исследование пота
4. проведение функциональных легочных тестов

Эталон ответа: 4 (проведение функциональных легочных тестов)

Задания открытого типа:

Задание 1.

Мальчик И., 7 лет. Поступил в стационар с жалобами на малопродуктивный кашель и одышку после перенесенного ОРВИ.

Анамнез: в возрасте 1 года 8 месяцев ребенок перенёс аденовирусный бронхолит, протекавший с фебрильной температурой в течение 7 дней и дыхательной недостаточностью по обструктивному типу. Лечился стационарно. В последующем ОРВИ всегда сопровождались бронхообструктивным синдромом, кашель стал постоянным со скудной мокротой.

Объективно: $T=37,8^{\circ}$, кожные покровы бледные, периоральный цианоз, одышка экспираторного характера с частотой дыхания 32 в 1 минуту. В легких слева перкуторно коробочный звук, дыхание ослабленное, крепитирующие и мелкопузырчатые влажные хрипы.

На рентгенограмме органов грудной клетки, сделанной на вдохе, выраженная прозрачность левого легкого, не меняющаяся на выдохе, средостение смещено вправо.

Задание

1. Ваш предварительный диагноз.
2. Какие исследования необходимо назначить?
3. Тактика ведения пациента.

Эталон ответа

1. Хронический облитерирующий левосторонний бронхиолит (синдром Мак-Леода), обострение. Дыхательная недостаточность 2 степени.
2. Общий анализ крови, С-реактивный белок, компьютерная томография легких.
3. Антибактериальная терапия с учётом флоры и чувствительности к антибиотикам, муколитики, оксигенотерапия. Лечение и диспансерное наблюдение у детского пульмонолога.

Задание 2.

Мальчик В., 1г.7мес. Поступил в стационар с жалобами на одышку, редкий малопродуктивный кашель, субфебрильную температуру с диагнозом: «Острый обструктивный бронхит, дыхательная недостаточность II степени».

Анамнез: в 1 месяц перенёс ОРЗ в тяжелой форме, лечился стационарно; в 8 месяцев – тяжелая пневмония, лечение в отделении реанимации (14 часов находился на ИВЛ). После выписки периодически отмечались одышка, дистанционные хрипы, субфебрильная температура. В 11 месяцев повторная пневмония с затяжным течением. В дальнейшем сохранялись одышка при физической нагрузке, редкий малопродуктивный кашель, не стойкий субфебрилитет. Аллергологический анамнез не отягощен.

Объективно: состояние тяжелое, $T=37,5^{\circ}$. Симптомы бронхообструкции (цианоз носогубного треугольника, дистанционные хрипы, дыхание с втяжением межреберных промежутков, экспираторная одышка с ЧД 38 в мин.). Аускультативно крепитирующие и мелкопузырчатые влажные хрипы с двух сторон, больше справа.

Общий анализ крови: $Hb=125$ г/л; $Ht=37,8\%$; эритроциты $4,33 \times 10^{12}/л$; тромбоциты 450×10^9 ; лейкоциты $11,7 \times 10^9/л$, п/я 1% , с/я 24% , эозинофилы 3% , лимфоциты 65% , моноциты 7% ; СОЭ 20 мм/час.

Пульсоксиметрия: $SaO_2=91\%$.

Рентгенограмма органов грудной клетки: очагово-инфильтративных изменений нет, легочные поля эмфизематозно вздуты, легочный рисунок обеднен в периферических отделах, больше справа.

Компьютерная томограмма органов грудной клетки: пневматизация легочной ткани повышена, перфузия мозаична, негомогенна; выявляются расширенные, заполненные воздухом, с утолщенной стенкой централобулярно расположенные бронхиолы; местами просвет мелких дыхательных путей сужен, а их стенка утолщена.

Диаскин-тест и проба Манту – отрицательные.

Антитела к ВИЧ в крови – не обнаружены.

Потовая проба – отрицательная.

Задание:

1. Ваш предварительный диагноз.
2. Тактика ведения пациента.

Эталон ответа

1. Хронический облитерирующий бронхиолит. Дыхательная недостаточность 2 степени.
2. Антибактериальная терапия с учётом флоры и чувствительности к антибиотикам, муколитики, оксигенотерапия. Лечение и диспансерное наблюдение у детского пульмонолога.

Задание 3.

Девочка К., 1 год. Поступила в стационар с жалобами матери на малопродуктивный кашель, одышку при физической нагрузке, недостаточную прибавку в массе тела (7800,0 г), обильный, замазкообразный стул до 6-8 раз в сутки.

Анамнез: перенесла бронхит в периоде новорожденности, в 3 и 8 месяцев, а также пневмонию в возрасте 6 месяцев.

Объективно: состояние средней тяжести, пониженного питания, $T=36,7^{\circ}$. Симптомы бронхиальной обструкции: цианоз носогубного треугольника, одышка экспираторного характера с ЧД 40 в минуту. При аускультации выслушиваются крепитирующие и влажные мелкопузырчатые хрипы с двух сторон, больше справа. Живот несколько вздут, при пальпации безболезненный.

Общий анализ крови: без патологии.

Копрограмма: большое количество нейтрального жира, жирных кислот и мышечных волокон.

В потовой пробе концентрация хлоридов 90 ммоль/л.

Задание

1. Ваш предварительный диагноз.
2. Какие исследования необходимо назначить?
3. Тактика лечения пациента.

Эталон ответа

1. Кистозный фиброз (муковисцидоз), легочно-кишечная форма, среднетяжелое течение. Рецидивирующий бронхит. Дыхательная недостаточность 2 степени. Хроническая панкреатическая недостаточность. Отставание в физическом развитии.
2. Активность панкреатической эластазы-1, определение электролитов крови (калий, натрий), исследование мокроты на флору и чувствительность к антибиотикам, рентгенография органов грудной клетки, компьютерная томография легких, консультация генетика, пульмонолога, гастроэнтеролога.

3. Обязательные составляющие лечения:

Методики дренирования бронхиального дерева.

Диетотерапия.

Муколитическая терапия (дорназа альфа, ацетилцистеин).

Бронхолитики (сальбутамол, формотерол) при затрудненном дыхании и одышке перед проведением кинезитерапии.

Антибактериальная терапия с учетом чувствительности флоры к антибиотикам.

Заместительная терапия недостаточности экзокринной функции поджелудочной железы (ферментные препараты).

Витаминотерапия.

Задание 4.

Девочка И., 3 года. Поступила с жалобами на дефицит массы, отставание в физическом развитии. Родилась от 2-й беременности (первый ребенок умер от пневмонии в грудном возрасте). В 4 месяца перенесла пневмонию, затем пневмонии повторялись ежегодно, протекали тяжело. В период между пневмониями сохранялся влажный кашель, сопровождавшийся выделением вязкой мокроты. Отмечается также обильный, разжиженный маслянистый стул, каловые массы смываются с трудом. Аппетит снижен.

Объективно: масса тела – 9 кг, рост – 80 см. Одышка, усиливающаяся при физической нагрузке. ЧД в покое – 32 в минуту. Фаланги пальцев в виде «барабанных палочек», ногти – в виде «часовых стекол». В легких определяется «мозаичность» перкуторного звука: чередование кробочного перкуторного звука с зонами притупления. Дыхание жесткое, над всей поверхностью легких выслушиваются сухие, влажные

мелкопузырчатые хрипы. Тоны сердца громкие, ритмичные. Живот вздут, умеренно болезненный при пальпации, печень выступает из-под реберной дуги на 3 см; селезенка не пальпируется. Стул кашицеобразный, обильный, зловонный, жирный на вид. Диурез в норме.

Общий анализ крови: Hb – 110 г/л; лейкоциты – 12×10^9 /л, п/я – 8%, с/я – 50%, лимф. – 32%, моноциты – 10%, СОЭ – 35 мм/час.

Рентгенограмма органов грудной клетки: легочные поля повышенной прозрачности, легочный бронхосудистый рисунок диффузно обогащен, деформирован; в периферических отделах обеднен.

Бронхоскопия: диффузный катарально-гнойный эндобронхит, обильная вязкая, слизистая мокрота.

Потовая проба: содержание натрия 85 ммоль/л.

Анализ кала: большое количество нейтрального жира.

Посев мокроты на флору и чувствительность к антибиотикам: в работе.

Задание

1. Ваш предварительный диагноз.
2. Тактика лечения пациента.

Эталон ответа

1. Кистозный фиброз (муковисцидоз), легочно-кишечная форма, тяжелое течение. Дыхательная недостаточность 2 степени. Хроническая панкреатическая недостаточность. Отставание в физическом развитии.

2. Антибиотикотерапия: аминопенициллины 3-4 поколения или карбапенемы в сочетании с аминогликозидами. После получения результатов посева мокроты на флору и чувствительность к антибиотикам коррекция.

Заместительная терапия недостаточности экзокринной функции поджелудочной железы (панкреатические ферменты: панкреатин, креон).

Бронхолитики (сальбутамол, формотерол) при затрудненном дыхании и одышке перед проведением кинезитерапии.

Муколитическая терапия (дорназа альфа, ацетилцистеин).

Методики дренирования бронхиального дерева и лечебная физкультура.

Диетотерапия.

Задание 5.

Ребенок 1 мес. 9 дней родился от 1 беременности, 1-х самостоятельных родов на 29 неделе беременности с массой тела 1200 г, длиной тела 35 см, оценкой по шкале Апгар 5-6 баллов у матери 34 лет с осложненным акушерско-гинекологическим анамнезом (уреаплазмоз – санирована; трихомониаз, хронический сальпингоофорит, угроза прерывания беременности во втором триместре, обострение хронического пиелонефрита на 27-28-й неделе, в связи с чем получала антибактериальную терапию). Находится в ОРИТ на ИВЛ. В родильном зале в связи с развившейся дыхательной недостаточностью проводились реанимационные мероприятия, интубация трахеи, ИВЛ. На первой неделе жизни ребенок перенес РДС, тяжелое течение. На протяжении первого месяца жизни отмечались приступы бронхообструкции с падением сатурации.

Объективно: Масса 1700 г, длина тела 35 см. Кожные покровы бледно-розовые, чистые. Грудная клетка вздута, отмечается втяжение уступчивых мест грудной клетки, ЧД - 80 в мин. В легких при аускультации дыхание ослаблено, выслушиваются крепитирующие, периодически свистящие хрипы. ЧСС 140 в мин. Тоны сердца приглушены. Живот мягкий, безболезненный. Печень +1,5 см от края реберной дуги. Мочится самостоятельно, моча светлая.

Рентгенограмма органов грудной клетки: Признаки паренхиматозного поражения легких (эмфизема легких; линейные уплотнения, чередующиеся с зонами просветления).

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

Общий анализ крови: лейкоциты $15 \times 10^9/\text{л}$.

Биохимическое исследование крови: общий белок 35 г/л, альбумины 20 г/л;

Задание

1. Предварительный диагноз.
2. Тактика лечения пациента.

Эталон ответа

1. Бронхолегочная дисплазия, классическая форма, тяжелое течение. Дыхательная недостаточность III степени. Недоношенность. Очень низкая масса тела.
2. Респираторная и нутритивная поддержка. Ингаляционные кортикостероиды, ингаляционные бронхолитики (Сальбутамол, Ипратропиума бромид).

Задание 6.

Ребенок родился на 28-й неделе гестации у матери с артериальной гипертензией, носительством ЦМВ, ВПГ I типа - без обострений во время беременности. Масса тела при рождении – 940 г, оценка по шкале Апгар – 5-6 баллов. Вводился Куросурф 1 доза в 2 приема. Диагностирован респираторный дистресс синдром средней степени тяжести. Респираторная терапия СРАР.

Объективно: Возраст 4 месяца, масса тела 2800 г, длина 36 см. Сохраняются признаки дыхательной недостаточности (цианоз носогубного треугольника, акроцианоз; ЧД - 48 в мин.), усиливающиеся при кормлении - втяжение межреберий. Укорочение перкуторного звука, крепитирующие и рассеянные сухие свистящие хрипы на фоне ослабленного дыхания при аускультации.

Общий анализ крови: Hb - 100 г/л, Эр - $3,4 \times 10^{12}/\text{л}$, Лейк - $8,2 \times 10^9/\text{л}$, п/я - 1%, с - 33%, л - 57%, м - 9%.

Рентгенография грудной клетки: равномерное затенение («затуманенность»), негетогенность легочной ткани с мелкими уплотнениями.

Задание

1. Предварительный диагноз.
2. Тактика лечения.

Эталон ответа

1. Бронхолегочная дисплазия, «новая форма», средней степени тяжести. Поздняя анемия недоношенного I степени. Дыхательная недостаточность II степени.
2. Кислородотерапия. Нутритивная поддержка, предусматривающая повышение калоража питания и увеличения белка в рационе. Ингаляционные бронхолитики (Сальбутамол, Ипратропиума бромид).

Задание 7.

Мальчик, 1 месяц. Родился от 3-й беременности (в анамнезе 1 самопроизвольный аборт, 1 миниаборт), протекавшей на фоне предлежания плаценты. Явка на учет поздняя (21 нед.). Роды в 27 недель, преждевременные, оперативные. Ягодичное предлежание. Предлежание плаценты, кровотечение. Масса ребенка 890 г, длина 31 см, окружность головы 24 см, груди 20 см. Оценка по шкале Апгар 4-5 баллов. С момента рождения состояние ребенка тяжелое, выражена дыхательная недостаточность: постоянный цианоз, периодически апноэ. Дыхание в легких ослабленное, крепитирующие и периодически сухие свистящие хрипы. ЧД-58 в мин. Тоны сердца приглушены, акцент II тона над легочной артерией. ЧСС 160 в

мин. Диагностирован респираторный дистресс синдром, введен курсурф, проводится ИВЛ.

Объективно: Масса тела 1300 г. Кожные покровы бледно-розовые, чистые. Грудная клетка вздута, сохраняются признаки дыхательной недостаточности. В легких при аускультации дыхание ослаблено, выслушиваются крепитирующие и единичные свистящие хрипы. ЧД 52 в мин. Тоны сердца приглушены. ЧСС 154 в мин. Живот мягкий, безболезненный. Печень +1,5 см. Мочится самостоятельно, моча светлая.

Рентгенограмма органов грудной клетки: Признаки паренхиматозного поражения легких (лентообразные уплотнения, чередующиеся с зонами просветления).

Задание:

1. Предварительный диагноз.
2. Дифференциальная диагностика.
3. План лечения.

Эталон ответа

1.Бронхолегочная дисплазия, классическая форма, тяжелое течение. Дыхательная недостаточность 3 степени. Недоношенность. Очень низкая масса тела.

2. Дифференциальная диагностика БЛД проводится с: респираторным дистресс-синдромом, пневмониями, сепсисом, синдромом аспирации мекония, муковисцидозом, врожденными пороками сердца и крупных сосудов, персистирующей легочной гипертензией новорожденных, обструкцией верхних дыхательных путей, иммунодефицитным состоянием.

3.Респираторная поддержка. Нутритивная поддержка. Ингаляционные кортикостероиды, ингаляционные бронхолитики.

Задание 8.

Мальчик, 4 года. Поступил в стационар с жалобами на постоянный влажный кашель с выделением серозно-гнойной или гнойной мокроты. Ребенок от второй беременности, протекавшей с незначительным токсикозом первой половины, вторых срочных родов. Масса при рождении 3500,0 г, длина 51 см. На естественном вскармливании. Прикорм вводился своевременно. В массе прибавлял плохо. Масса в 1 год — 9 кг, в 2 года — 10,5 кг. С 6 месяцев частые ОРВИ, на первом году трижды отит, пневмонии в возрасте 8 месяцев, в 1 и 2 года. У ребенка отмечался плохой аппетит, неустойчивый стул.

Объективно: Ребенок вялый. При поступлении масса 13 кг. Кожные покровы бледные, цианоз носогубного треугольника, акроцианоз. Пальцы в виде «барабанных палочек», ногтевые пластинки в виде «часовых стекол». ЧД 42 в 1 мин. Перкуторно ясный легочный звук, аускультативно с двух сторон разнокалиберные влажные хрипы. Границы сердца в норме. Тоны сердца громкие, ритмичные, нежный систолический шум на верхушке, ЧСС 100 в 1 мин. Печень +2 см выступает из-под края левой реберной дуги. Пальпируется край селезенки справа. Живот несколько увеличен, мягкий, болезненный по ходу толстой кишки. Общий анализ крови: эр.- 4,2x10¹²/л, Нв - 115 г/л, лейкоц.-6,8x10⁹ /л, э - 1%, п/я - 10%, с - 52%, л - 28%, м - 9%, СОЭ -12 мм/час.

Общий анализ мочи: количество -60,0 мл, относительная плотность мочи - 1,014, прозрачность - неполная, лейкоциты - 3-4 в п/з, эритроциты - нет.

Рентгенограмма грудной клетки: легкие вздуты. Во всех легочных полях немногочисленные очаговоподобные тени, усиление и деформация бронхососудистого рисунка. Бронхоскопия: двухсторонний диффузный гнойный эндобронхит. Бронхография: двухсторонняя деформация бронхов, цилиндрические бронхоэктазы S 6, 7, 8, 9, 10 справа. Рентгенография гайморовых пазух: двухстороннее затемнение гайморовых пазух.

Задание

1. Поставьте предварительный диагноз.

2. Тип наследования данного заболевания.
3. Принципы лечения заболевания.
4. Какие специалисты должны наблюдать ребенка?

Эталон ответа

1. Кистозный фиброз (муковисцидоз), легочная форма. Двухсторонний гайморит. Задержка физического развития.
2. Заболевание наследуется по аутосомно-рецессивному типу.
3. Антибиотикотерапия при рецидиве пневмонии. Ферментотерапия (креон). Использование ингаляций пульмозима с целью разжижения мокроты и облегчения ее выделения. Муколитическая терапия с лазолваном 2–3 курса в месяц. Лечение хронического гайморита. Лечебная физкультура.
4. Пульмонолог, отоларинголог.

Задание 9.

Мальчик, 8 лет, поступил в больницу с жалобами на затрудненное дыхание. Мальчик от третьей беременности (дети от первой и второй беременности умерли в неонатальном периоде от кишечной непроходимости). Болен с рождения: отмечался постоянный кашель, на первом году жизни трижды перенес пневмонию. В последующем неоднократно госпитализировался с жалобами на высокую температуру, одышку, кашель с трудноотделяемой мокротой.

Объективно: при поступлении состояние мальчика тяжелое. Масса 29 кг, рост 138 см. Кожные покровы бледные, цианоз носогубного треугольника. Выражены симптомы «часовых стекол» и «барабанных палочек». ЧД - 40 в 1 мин., ЧСС - 120 уд./мин., АД - 90/60 мм рт. ст. Грудная клетка бочкообразной формы. Перкуторный звук над легкими с тимпаническим оттенком. Аускультативно: справа дыхание ослаблено, слева — жесткое. Выслушиваются разнокалиберные влажные и сухие хрипы, больше слева. Тоны сердца приглушены, нежный систолический шум на верхушке. Печень +5 см ниже края реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Стул обильный, с жирным блеском, замазкообразный.

Общий анализ крови: эр.- $3,5 \times 10^{12}/л$, Нв - 110 г/л, цв. п. - 0,85, лейкоц.- $7,7 \times 10^9 /л$, э - 3%, п/я - 8%, с - 54%, л - 25%, м - 10%, СОЭ - 45 мм/час.

Биохимический анализ крови: общий белок - 60 г/л, альбумины - 46%, альфа1-глобулины - 9%, альфа2-глобулины - 15%, бета-глобулины - 10,5%, гамма-глобулины - 19,5%, тимоловая проба - 9,0, СРБ ++, АЛТ - 36 Ед/л, АСТ - 30 Ед/л.

Копрограмма: большое количество нейтрального жира.

Рентгенограмма органов грудной клетки: усиление и резкая двухсторонняя деформация бронхососудистого рисунка, преимущественно в прикорневых зонах, густые фиброзные тяжи. В области средней доли справа значительное понижение прозрачности. Сердце без особенностей.

УЗИ органов брюшной полости: печень увеличена за счет левой доли, уплотнена, неоднородна, сосудистый рисунок по периферии обеднен, умеренное разрастание соединительной ткани; поджелудочная железа, диффузно уплотнена, имеет нечеткие контуры; желчный пузырь S-образной формы, с плотными стенками; селезенка у края реберной дуги, уплотнена.

Задание

1. Сформулируйте диагноз данному больному.
2. Назначьте больному лечение.
3. Прогноз заболевания.

Эталон ответа:

1. Кистозный фиброз (муковисцидоз), смешанная форма. Хронический гепатит. Хронический панкреатит. Дистрофия.

2. Антибиотики при рецидивировании пневмонии. Ферментотерапия (креон). Ингаляционная терапия с муколитиками и панкреозимином. Урсофальк 15 мг/кг. Гепатопротекторы. Элькар. Питание полноценное, обогащение белком, жиром, овощами, фруктами, творогом, сыром.
Дыхательная гимнастика.
3. Прогноз неблагоприятный.

Задание 10.

Ребенок 2-х месяцев родился на 22-й неделе гестации массой тела 990 г, длиной 32 см с оценкой по шкале Апгар 6-7 баллов. Вводился курсорф. СРАР с рождения до 2-х недель. Кислородная зависимость наблюдалась до 1,5 месяцев жизни. В легких выслушивается ослабленное дыхание, единичные мелкопузырчатые и сухие свистящие хрипы.

Задание

1. Предварительный диагноз.
2. Тактика лечения.

Эталон ответа

1. Бронхолегочная дисплазия, «новая форма», средней степени тяжести. Недоношенность. Очень низкая масса тела.
2. Кислородотерапия. Нутритивная поддержка с повышенным калоражем питания и увеличением белка в рационе до 3-3,5 г/кг в сутки. Ингаляционные бронхолитики (Сальбутамол, Ипратропиума бромид).

Задание 11.

Девочка 3 г. 10 мес. Жалобы на повышение температуры до 37,8°, влажный кашель с трудноотделяемой мокротой, одышку, обильный замазкообразный стул. Частые респираторные инфекции, обильный стул и частый субфебрилитет отмечаются с первых месяцев жизни, в кале высевается *Ps.aeruginosa*.

Объективно: при осмотре состояние средней тяжести, пониженного состояния питания (масса тела 10 кг 800 г), кашель с трудноотделяемой мокротой. Кожные покровы бледные, периоральный цианоз. ЧД=36 в 1 мин. с участием вспомогательной мускулатуры. Перкуторно над легкими определяется чередование коробочного звука с зонами притупления, над всей поверхностью легких выслушиваются в большом количестве сухие и влажные мелкопузырчатые хрипы. Тоны сердца ритмичные, несколько приглушены, ритмичные. Живот умеренно вздут, стул обильный, зловонный жирный на вид.

Рентгенография органов грудной клетки: легочные поля повышенной прозрачности, бронхосудистый рисунок усилен, деформирован.

Потовая проба: содержание натрия 90 ммоль/л.

Анализ кала: большое количество нейтрального жира.

Бронхоскопия: диффузный катарально-гнойный эндобронхит, обильная вязкая слизистая мокрота.

Задание

1. Ваш диагноз.
2. Тактика лечения.

Эталон ответа

1. Кистозный фиброз (муковисцидоз), легочно-кишечная форма, тяжелое течение, дыхательная недостаточность 2 степени. Хроническая панкреатическая недостаточность. Отставание в физическом развитии.
2. Антибиотикотерапия. Стартовый выбор: аминопенициллины 3-4 поколения,

аминогликозиды или карбапенемы. Коррекция после получения результатов посева мокроты на флору и чувствительность к антибиотикам.

Бронхолитики (сальбутамол, формотерол) при затрудненном дыхании.

Муколитическая терапия (дорназа альфа, ацетилцистеин).

Заместительная терапия недостаточности экзокринной функции поджелудочной железы: панкреатические ферменты: панкреатин, креон.

Методики дренирования бронхиального дерева и лечебная физкультура (перед проведением кинезитерапии купирование одышки бронхолитиками).

Диетотерапия.

Задание 12.

Мальчик 4 лет. Жалобы при поступлении в стационар на постоянный влажный кашель с выделением серозно-гнойной или гнойной мокроты. Ребенок от второй беременности, протекавшей с токсикозом первой половины, вторых срочных родов (первый ребенок-мальчик болеет хронической пневмонией, гайморитом. Масса при рождении 3500 г, длина 51 см. Вскармливание естественное, прикорм вводился своевременно, однако у ребенка отмечался плохой аппетит, неустойчивый стул, в массе прибавлял плохо (масса тела в 1 год – 9 кг, в 2 года -10,5 кг). С первых дней жизни отмечались выделения из носа гнойного характера, затрудненное дыхание. На первом году жизни частые ОРВИ, трижды перенес отит, в 8 месяцев - пневмонию. Повторные пневмонии отмечались в 1 и 2 года.

Объективно: при поступлении масса тела 12 кг. Ребенок вялый, апатичный. Кожные покровы бледные, цианоз носогубного треугольника, акроцианоз. Пальцы в виде "барабанных палочек", ногтевые пластинки в виде "часовых стекол". ЧД - 32 в 1 минуту. Перкуторно над легкими участки притупления преимущественно в прикорневых зонах, аускультативно: с двух сторон разнокалиберные влажные хрипы. Границы сердца: правая - по правой средне-ключичной линии, левая - по левому краю грудины. Тоны сердца ритмичные, выслушиваются отчетливо справа, отмечается мягкий систолический шум, акцент II тона над легочной артерией. ЧСС - 100 уд/мин. Печень +2 см из-под края левой реберной дуги. Пальпируется край селезенки справа. Живот несколько увеличен, мягкий, болезненный по ходу толстой кишки.

Общий анализ крови: Hb -115 г/л. Эр - $4,2 \times 10^{12}$ /л. Лейк - $6,8 \times 10^9$ /л, п/я -10%, с -52%, э - 1%, л - 28%, м - 9%, СОЭ - 12 мм/час.

Общий анализ мочи: количество - 60,0 мл, относительная плотность - 1,014, прозрачность - неполная, лейкоциты - 3-4 в п/з, эритроциты - нет.

Рентгенограмма грудной клетки: легкие вздуты. Во всех легочных полях немногочисленные очаговоподобные тени, усиление и деформация бронхососудистого рисунка.

Бронхоскопия: двухсторонний диффузный гнойный эндобронхит.

Бронхография: двухсторонняя деформация бронхов, цилиндрические бронхоэктазы в 6,7,8,9,10 сегментах справа.

Рентгенография гайморовых пазух: двухстороннее затемнение верхнечелюстных пазух.

Задание

1. Ваш диагноз.
2. Тактика лечения.
3. Диспансерное наблюдение у врача.

Эталон ответа

1. Синдром Картагенера.
2. Мультидисциплинарный подход с целью предупреждения развития или прогрессирования бронхоэктазов и восстановления/сохранения нормальной легочной функции, носового дыхания и слуха:

Ирригационная терапия – промывание носовых ходов гипертоническим раствором натрия хлорида: положительное влияние при назальных симптомах (заложенность носа, постоянное выделение слизи).

Кинезитерапия – выполнение пассивных или активных физических упражнений (ЛФК), способствующих очистке дыхательных путей. Является основным лечебно-реабилитационным мероприятием для детей с синдромом Картагенера.

При обострении хронического бронхолегочного процесса и синусита назначаются:

- антибактериальные препараты в соответствии с чувствительностью выделенной микрофлоры. Длительность курса лечения от 1 до 3 недель. Препаратом выбора, в большинстве случаев, является амоксициллин+клавулановая кислота, могут быть использованы цефалоспорины 2, 3 поколения. При высеве *Pseudomonas aeruginosa* терапия проводится аналогично протоколам лечения больных муковисцидозом.

- пероральные муколитические препараты: амброксол, ацетилцистеин, карбоцистеин.

3. Диспансерное наблюдение у врача - детского пульмонолога.

Задание 13.

Девочка 10 лет. Жалобы на частые респираторные заболевания, постоянный кашель с отделением мокроты, одышку при физической нагрузке. Анамнез: в 6 лет перенесла левостороннюю сегментарную пневмонию, лечилась амбулаторно. На протяжении последних 6 месяцев отмечается кашель с гнойной мокротой, преимущественно по утрам.

При осмотрах участковый врач почти постоянно выслушивал в нижних отделах левого легкого сухие и мелкопузырчатые влажные хрипы на фоне нормальной температуры тела.

Объективно: кашель продуктивный, со слизисто-гнойной мокротой. Отставание левой половины грудной клетки в акте дыхания, асимметрия лопаток. Левая половина грудной клетки несколько меньше правой. Укорочение перкуторного звука слева под лопаткой. При аускультации множество сухих хрипов по задней поверхности грудной клетки. В нижних отделах слева дыхание ослабленное, выслушиваются мелко- и среднепузырчатые влажные хрипы, ЧД22 в минуту. Граница относительной тупости сердца смещена влево.

Рентгенограмма органов грудной клетки: выявлено смещение тени сердца влево, легочный рисунок слева обеднен.

Компьютерная томограмма органов грудной клетки: в проекции базальных сегментов нижней доли левого легкого определяются признаки пневмосклероза, утолщение стенок бронхов, деформация и расширение бронхов (бронхоэктазы).

Бронхоскопия: гнойный бронхит нижней доли левого легкого.

Посеве мокроты: выделена гемофильная палочка.

Задание:

1. Ваш диагноз.
2. Обоснование диагноза.
3. Назначьте лечение.
4. Прогноз заболевания.

Эталон ответа

1. Бронхоэктатическая болезнь. Постпневмонический ограниченный пневмосклероз нижней доли левого легкого. Дыхательная недостаточность 1 степени.

2. Обоснование диагноза: хронический продуктивный кашель с гнойной мокротой, преимущественно по утрам, в течение 6 месяцев; постоянное выслушивание сухих и влажных мелкопузырчатых хрипов одной и той же локализации (в проекции нижней доли левого легкого); признаки пневмосклероза, утолщение стенок бронхов, деформация и расширение бронхов (бронхоэктазы) в проекции базальных сегментов нижней доли левого легкого.

3. Системная антибактериальная терапия при обострении заболевания (с учетом флоры и чувствительности к антибиотикам); муколитические препараты с целью улучшения отхождения мокроты (ацетилцистеин, амброксол).

4. Прогноз для выздоровления неблагоприятен. С целью предупреждения прогрессирования формирования бронхоэктазов и восстановления/сохранения нормальной легочной функции, носового дыхания и слуха требуется мультидисциплинарный подход.

Задание 14.

Мальчик П., 8 месяцев находится в отделении реанимации. Ребенок от 2 беременности, протекавшей на фоне тяжелой преэклампсии, от 1-х экстренных оперативных родов на сроке 36 недель. Родился с массой 1560,0 г, длиной 43 см, с оценкой по шкале Апгар 2/5 баллов, переведён в отделение реанимации и интенсивной терапии, а затем в отделение патологии недоношенных детей.

После выписки ребенок неоднократно поступал в стационар по поводу рецидивирующего бронхита. В возрасте 8 месяцев состояние ухудшилось: повысилась температура до фебрильных цифр, ребенок вялый, частый влажный кашель, в легких сухие и влажные хрипы. Госпитализация с диагнозом «Внебольничная правосторонняя среднедолевая пневмония». Несмотря на проводимую терапию дыхательная недостаточность и интоксикация прогрессировали, в связи с чем ребенок переведён в отделение реанимации. Состояние крайне тяжелое за счет дыхательной и сердечно-сосудистой недостаточности: сатурация крови кислородом 80-88%, при прекращении респираторной поддержки снижается до 68-70%; в легких перкуторно легочный звук с коробочным оттенком, местами с участками притупления, аускультативно дыхание жесткое, в нижнебоковых отделах ослаблено, крепитирующие хрипы с обеих сторон по всем полям. На рентгенограмме органов грудной клетки инфильтративные изменения в средней доле правого легкого, субтотальное снижение пневмотизации левого легкого. На КТ легких участки интерстициальных изменений, выраженные диффузные фиброзные изменения легочной ткани.

Задание:

1. Ваш диагноз.
2. Обоснование диагноза.
3. Терапия.
4. Прогноз заболевания.

Эталон ответа

1. Идиопатический фиброзирующий альволит (синдром Хаммана-Рича).
2. Хронический продуктивный кашель с гнойной мокротой, преимущественно по утрам, в течение 6 месяцев; постоянное выслушивание сухих и влажных мелкопузырчатых хрипов одной и той же локализации (в проекции нижней доли левого легкого); признаки пневмосклероза, утолщение стенок бронхов, деформация и расширение бронхов (бронхоэктазы) в проекции базальных сегментов нижней доли левого легкого.
3. Респираторная и нутритивная поддержка. Системная антибактериальная и противогрибковая терапия. Будесонид в ингаляциях через небулайзер. Муколитические препараты с целью улучшения отхождения мокроты. Симптоматическая терапия.
4. Прогноз неблагоприятный.

Задание 15.

Девочка М., 5 лет. Жалобы на влажный кашель, одышку, слабость, повышение температуры до 37,9°. В анамнезе частые респираторные заболевания, повторные бронхиты и пневмонии. Эффект от проводимого лечения кратковременный. Объективно: состояние ребенка тяжелое, пониженного питания (дефицит массы тела 34%). Кожные покровы чистые, бледные, периоральный цианоз. Утолщение ногтевых фаланг пальцев в виде "барабанных палочек" и наличие "часовых стекол". Грудная клетка килеподобная. ЧД 40 в минуту, оральная крепитация, одышка, аускультативно большое количество непостоянных крепитирующих хрипов, укорочение перкуторного звука в нижних отделах легких. На рентгенограмме органов грудной клетки с обеих сторон наблюдается нарушение структуры легочного рисунка с фиброзной тяжистостью. Корни малоструктурные.

Задание:

1. Ваш диагноз.
2. Обоснование диагноза.
3. Назначьте лечение.

Эталон ответа

1. Идиопатический фиброзирующий альвеолит (болезнь Хаммена-Рича), обострение. Хроническая легочная недостаточность, Дыхательная недостаточность 2 степени.
2. В анамнезе частые ОРВИ, бронхиты, пневмонии. Хронический влажный кашель, преимущественно по утрам; постоянное выслушивание сухих и влажных мелкопузырчатых хрипов одной и той же локализации (в проекции нижней доли левого легкого); признаки пневмосклероза (фиброзные изменения в прикорневой зоне, корни малоструктурные с фиброзной тяжистостью).
3. Системная антибактериальная терапия с учетом флоры и чувствительности к антибиотикам; будесонид в ингаляциях через небулайзер; муколитические препараты с целью улучшения отхождения мокроты (ацетилцистеин, амброксол). Респираторная и нутритивная поддержка. Симптоматическая терапия.

Задание 16.

Девочка К., 13 лет, поступила с жалобами на кашель со слизисто-гнойной мокротой, одышку. Из анамнеза известно: больна с года, когда на фоне ОРВИ отмечались повторные обструктивные бронхиты, была верифицирована бронхиальная астма. В последующем появился кашель с мокротой, двусторонние пневмонии до 5-6 раз в год на фоне ОРВИ. При осмотре состояние средней тяжести, отмечается задержка физического развития, деформация грудной клетки, часовые стекла. При аускультации выслушиваются рассеянные влажные и сухие хрипы с двух сторон, ЧД 26 в мин. Рентгенография органов грудной клетки – деформация и усиление легочного рисунка в средних и нижних отделах, повышенная прозрачность верхушек. Бронхограмма – колбовидные расширения бронхов 4-6 генераций правого и левого легкого. Пневмосклероз нижних долей обоих легких.

Задание:

1. Ваш диагноз.
2. Обоснование диагноза.
3. Назначьте дополнительное обследование.
4. Принципы терапии заболевания.
5. Прогноз у пациента.

Эталон ответа.

1. Синдром Вильямса-Кемпбелла.
2. Наличие колбовидных бронхоэктазов на уровне бронхов 4-6 генерации.
3. Общий анализ крови, посев мокроты на флору и чувствительность к антибиотикам, СПП с бронхолитиком, ЭКГ ЭхоКГ, иммунограмма.

4. Повторные курсы антибактериальной терапии с учетом чувствительности флоры при обострениях, регулярный прием мукорегуляторов и муколитиков, бронхолитики, санационная бронхоскопия при обострении, профилактика респираторных инфекций.
5. Неблагоприятный, формируется пневмосклероз, легочная гипертензия.

Задание 17.

Мальчик 8 лет, поступил с жалобами на продуктивный кашель со слизисто-гноной мокротой, одышку. Анамнез: с рождения повторные пневмонии в левом легком. При объективном осмотре физическое развитие по возрасту, левая половина грудной клетки уплощена, при перкуссии определяется притупление в области нижней доли слева, при аускультации в нижней доле левого легкого выслушиваются влажные и грубые сухие хрипы, ЧД 24 в мин. Рентгенография органов грудной клетки: определяется плотная тень с четкими контурами за тенью средостения, диффузное усиление легочного рисунка. Бронхограмма: в нижней доле слева отмечаются кистозные бронхоэктазы без мелких разветвлений бронхов ниже 4-5 генераций. Смещение бронхов верхней доли в зону нижней. Компенсаторная эмфизема верхней доли.

Задание:

1. Ваш диагноз.
2. План диагностических мероприятий для уточнения диагноза.
3. Этиопатогенез заболевания.
4. План лечения.
5. План наблюдения за пациентом.

Эталон ответа.

1. Кистозная гипоплазия нижней доли левого легкого. Дыхательная недостаточность 2 степени.
2. Клинический анализ крови, биохимический анализ крови (СРБ, сиаловые кислоты, серомукоид), газовый состав крови, ЭКГ, ЭхоКГ, бронхоскопия, бак. посев мокроты на флору и чувствительность к антибиотикам.
3. Впервые недели беременности при воздействии тератогенного фактора возможны пороки трахеи и главных бронхов, нарушение формирования всего легкого вплоть до аплазии и агенезии.
4. Консервативное лечение: обильное питье, антибактериальная терапия с учетом чувствительности флоры, муколитические препараты, санационная бронхоскопия. Обязательный осмотр хирурга для решения вопроса о хирургическом лечении.
5. Диспансерное наблюдение в поликлинике по месту жительства с осмотром педиатра 1 раз в месяц. Осмотр (госпитализация) в специализированном пульмонологическом отделении 1 раз в год, при необходимости чаще.

Задание 18.

Девочка Е., 11 мес. поступила в клинику с жалобами на постоянный кашель, дистанционные хрипы, периодически повышение температуры. Анамнез: ребенок от 2 беременности, протекавшей с угрозой прерывания; мать перенесла 3 раза ОРВИ, роды в 28 недель; масса при рождении 2100,0 г. Находилась на ИВЛ 5 дней, из роддома переведена в стационар, где получала лечение по поводу перинатального поражения ЦНС. После перенесенной в 1,5 месяца пневмонии в нижней доле правого легкого появился постоянный кашель с мокротой, одышка, дистанционные хрипы, периодическое повышение температуры. При объективном осмотре состояние девочки средней тяжести, кожные покровы мраморные, сероватого оттенка. Дыхание носом затруднено, зев

гиперемирован. Грудная клетка вздута, перкуторно звук с коробочным оттенком, при аускультации по всем полям разнокалиберные влажные и сухие свистящие хрипы, ЧД 42 в мин. Сердечные тоны ритмичные, ЧСС 130 в мин.

Рентгенография органов грудной клетки: диффузное усиление и деформация легочного рисунка, повышенная пневматизация легких. Тень средостения расположена срединно.

Задание:

1. Поставьте диагноз.
2. Укажите факторы риска.
3. Назначьте дополнительное обследование.
4. Составьте план лечения.
5. Составьте план диспансерного наблюдения за больной.

Эталон ответа.

1. Бронхолегочная дисплазия смешанного типа, обострение, дыхательная недостаточность 2 степени.
2. Патология беременности, преждевременные роды, ИВЛ в периоде новорожденности.
3. Магнитноспиральная компьютерная томография (МСКТ), бак. посев мокроты на флору и антибиотикограмма, общий анализ крови, газовый состав крови, биохимия (СРБ, сиаловые кислоты, общий белок и белковые фракции), иммунограмма. Обследование на внутриклеточные инфекции.
4. Обильное питье, а/бактериальная терапия (полусинтетические пенициллины, ЦС 3 пок.), муколитики и бронхолитики через небулайзер, длительный прием будесонида (суспензия пульмикорта), бак. вакцины.
5. Диспансерный учет в поликлинике по месту жительства с осмотром педиатра 1 раз в месяц. Осмотр (госпитализация) в специализированном пульмонологическом отделении 1 раз в год, при необходимости чаще.

Задание 19.

У новорожденного с первых часов после рождения появились пенистые выделения изо рта и носа. От 3-й беременности, протекавшей на фоне гестоза и многоводия. Женщине 28 лет. Роды 2-е, срочные. Родился мальчик массой 3100 г, длиной 50 см, оценка по шкале Апгар 4/6 баллов. Общее состояние тяжелое. Вялый, при беспокойстве нарастает цианоз. ЧД 60 в 1 мин. При аускультации над всей поверхностью легких жесткое дыхание, в легких справа выслушиваются влажные хрипы. Границы сердца в пределах возрастной нормы. ЧСС - 164 в 1 мин. Эпигастральная область вздута. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации, безболезненный. Мочеиспускание не нарушено. Меконий отходит. Обзорная рентгенограмма грудной и брюшной полости: усиление легочного рисунка с обеих сторон, средостение расположено правильно, большой газовый пузырь желудка. Общий анализ крови: эр. - $6,0 \times 10^{12}/л$, Нв - 215 г/л, лейкоциты - $30 \times 10^9/л$, эоз. - 2%, баз. - 2%, нейтр. - 34 %, лимф. - 24%, мон. - 9%, СОЭ - 10 мм/ч, тромб. - $350 \times 10^9/л$. Общий анализ мочи: относительная плотность - 1017, лейкоциты 1-3 в п/зр; сахар, белок - отр. Биохимические исследования: прямой билирубин - 17 мкмоль/л, непрямого билирубин - 2,9 мкмоль/л.

Задание.

1. Ваш предварительный диагноз.
3. Тактика неотложной помощи.
4. Назначьте лечение (с обоснованием).
5. Возможные осложнения.

Эталон ответа.

1. Атрезия пищевода с наличием трахеобронхиального свища.

2. Показано зондирование пищевода, проведение пробы Элефанта (при наличии атрезии зонд встречает препятствие и воздух с шумом выходит через рот и нос).
3. Показана транспортировка в отделение хирургии новорожденных. Экстренная операция: Торакотомия. Анастомоз «конец в конец».
4. Прогноз: при отсутствии осложнений благоприятный.

Задание 20.

Ребенок 12 лет, поступил с жалобами на продуктивный кашель, субфебрильную температуру. Анамнез: ребенок с раннего возраста часто болел респираторными заболеваниями. В семье курящие родители. С 5 лет на фоне ОРВИ отмечаются частые бронхиты (до 3-4 раз в год). У ребенка исключены заболевания, протекающие с вторичным хроническим бронхитом: бронхиальная астма, муковисцидоз, первичная цилиарная дискинезия, пороки развития бронхо-легочной системы, иммунодефицитные состояния, аномалии крупных сосудов со сдавлением пищевода и дыхательных путей, аспирационный синдром, туберкулез и аспергиллёз легких.

Объективно: состояние средней тяжести. $T=37,6^{\circ}$. Правильного телосложения, пониженного состояния питания. Кожные покровы чистые, бледные. Грудная клетка цилиндрической формы, при перкуссии ясный легочный звук, при аускультации в легких с обеих сторон выслушиваются разнокалиберные влажные и рассеянные сухие хрипы, ЧД 24 в 1 мин. Тоны сердца ритмичные, нежный систолический шум на верхушке. ЧСС 84 в 1 мин. Рентгенография органов грудной клетки: усиление легочного рисунка. Бронхоскопия: картина простого слизисто-гнойного эндобронхита. Бронхография: деформация стенок бронхов. Спирография: нарушение функции внешнего дыхания не выявлено.

Задание:

1. Ваш диагноз.
2. План лечения.
3. План наблюдения за данным пациентом.

Эталон ответа.

1. Хронический бронхит, средней степени тяжести, период обострения. ДН₀.
2. План лечения. Обильное питье. Антибактериальная терапия стартово препаратами широкого спектра действия с последующей коррекцией с учетом результатов исследования мокроты на флору и чувствительность к антибиотикам. Муколитики.

Задание 21.

Мальчик И., 9 лет. Жалобы на влажный кашель, одышку при физической нагрузке. Анамнез: у ребенка с раннего возраста отмечаются частые бронхиты и пневмонии, сопровождающиеся длительным влажным кашлем.

Объективно: ребенок отстаёт в физическом развитии. Отмечается деформация грудной клетки, левая половина уплощена, сужение межреберных промежутков. В области нижней доли левого легкого отмечается укорочение перкуторного звука, при аускультации дыхание ослабленное, сухие и влажные разнокалиберные хрипы. Справа на всём протяжении перкуторно ясный легочный звук, дыхание везикулярное. ЧД в покое 20 в 1 мин., ЧСС 78 в 1 мин.

Рентгенография органов грудной клетки: слева уменьшение объема грудной клетки, здесь же гомогенное затемнение легочного поля и смещение средостения влево.

Бронхоскопия: признаки гнойного эндобронхита, аномально расположенные устья сегментарных бронхов.

Бронхография: уменьшение количества бронхиальных разветвлений, деформация и истончение ветвей.

Ангиопульмонография: редукция сосудистого русла в недоразвитом легком.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз.
2. План дополнительного обследования.
3. План лечения.

Эталон ответа.

1. Простая гипоплазия левого легкого, ДН 1 степени.
2. Общий анализ крови, биохимический анализ крови (СРБ, сиаловые кислоты, серомукоид), газовый состав крови, посев мокроты на флору и чувствительность к антибиотикам.
3. Лечение консервативное: обильное питье, антибактериальная терапия с учетом чувствительности флоры, муколитические препараты, санационная бронхоскопия. Консультация хирурга для решения вопроса о хирургическом лечении.

Задание 22.

Мальчик Н., 9 лет поступил в детское отделение с жалобами на влажный кашель, одышку, повышение температуры до 37,5°C. 2 недели назад перенес ОРВИ в легкой форме.

Анамнез: ребенок из группы часто болеющих детей. В первые годы жизни респираторные заболевания часто протекали с бронхообструктивным синдромом. консультирован аллергологом, диагноз бронхиальной астмы не подтвержден. В последующем на фоне ОРВИ кашель всегда с мокротой, до 2-3 раз в год диагностировались двусторонние пневмонии.

Объективно: Состояние тяжелое, задержка физического развития, деформация грудной клетки, утолщение концевых фаланг пальцев. Грудная клетка вздута, над легкими коробочный оттенок перкуторного звука. При аускультации выслушиваются рассеянные влажные среднепузырчатые, крепитирующие и сухие свистящие хрипы с двух сторон. ЧД 26 в мин., выдох удлинён. Тоны сердца приглушены, ЧСС 88 в 1 мин, акцент II тона над легочной артерией.

Рентгенография органов грудной клетки: деформация и усиление легочного рисунка в средних и нижних отделах, повышенная прозрачность верхушек.

Бронхография: колбовидные расширения бронхов 4-6 генераций правого и левого легкого. Пневмосклероз нижних долей обоих легких.

Задание:

1. Ваш диагноз.
2. Обоснование диагноза.
3. Назначьте дополнительное обследование.
4. Принципы терапии.
5. Прогноз.

Эталон ответа.

1. Синдром Вильямса-Кемпбелла.
2. Наличие колбовидных бронхоэктазов на уровне бронхов 4-6 генерации.
3. Анализ крови клинический, бак. посев мокроты на флору и антибиограмму, СПГ с бронхолитиком, ЭКГ, ЭхоКГ, иммунограмма.
4. Повторные курсы антибактериальной терапии с учетом чувствительности флоры при обострениях, регулярный прием мукорегуляторов и муколитиков, бронхолитики, санационная бронхоскопия при обострении, профилактика респираторных инфекций.
5. Серьезный, что связано с частым (у половины больных) прогрессированием процесса, развитием легочной гипертензии и формированием легочного сердца.

Задание 23.

Мальчик В., 6 лет, поступил с жалобами на одышку, кашель, отставание в физическом развитии. Анамнез: в возрасте 1 года обследован по поводу ОРВИ, выявлено смещение средостения. Постепенно развилась деформация грудной клетки (уплощение правого гемиторакса), появилась одышка, отставание в физическом развитии.

Объективно: пониженное состояние питания, периоральный цианоз, деформация грудной клетки (справа грудная клетка уплощена), ЧД 46 в минуту. При аускультации дыхание в правом легком ослаблено с бронхиальным оттенком, хрипов нет.

Рентгенография органов грудной клетки: смещение средостения вправо, отсутствие легочного рисунка; повышение прозрачности левого легкого. Пролабирование левого легкого в правый гемиторакс («медиастенальная легочная грыжа»).

Задание:

1. Сформулируйте диагноз.
2. Назначьте дополнительное обследование.
3. Укажите основные принципы терапии заболевания.
4. Каков патогенез заболевания?
5. Составьте план диспансерного наблюдения.

Эталон ответа.

1. Аплазия правого легкого
2. Клинический анализ крови, биохимический анализ крови (СРБ, сиаловые кислоты, серомукоид), газовый состав крови, ЭКГ, ЭхоКГ, бронхоскопия, посев мокроты на флору и чувствительность к антибиотикам.
3. Повторные курсы антибактериальной терапии с учетом чувствительности флоры. При обострениях регулярный прием мукоурегуляторов и муколитиков, бронхолитиков, санационная бронхоскопия. Профилактика респираторных инфекций.
4. При воздействии тератогенного фактора в первые 3-4 недели беременности возможно формирование пороков трахеи и главных бронхов, нарушение формирования всего легкого вплоть до аплазии и агенезии.
5. Диспансерный учет в поликлинике по месту жительства с осмотром педиатра 1 раз в 3 месяца. Осмотр детским пульмонологом 1 раз в год, при необходимости чаще.

Задание 24.

Мальчик И., 13 лет. Жалобы на влажный кашель с выделением обильной, слизисто-гнойной мокроты преимущественно по утрам, плохой аппетит, вялость, повышение температуры до субфебрильных цифр.

Анамнез: в возрасте 3-х лет ребёнок перенёс левостороннюю нижнедолевую пневмонию, лечился в стационаре. После выписки более 2-х месяцев сохранялось покашливание.

Через 8 месяцев после ОРВИ повторная пневмония в прежней локализации. В последующем часто болел острыми респираторными инфекциями.

10 дней назад поднялась температура тела до 37,4-38,2°, появились редкий влажный кашель, выраженная слабость, отказ от еды. Самочувствие страдает за счёт симптомов интоксикации.

При объективном осмотре: Кожные покровы бледные, температура тела 37,4°C. Кашель продуктивный. Отмечается воронкообразная деформация грудной клетки. При перкуссии в подлопаточной области слева с переходом в подмышечную область определяется укорочение перкуторного звука, аускультативно дыхание ослабленное, выслушиваются средне- и мелкопузырчатые влажные хрипы, единичные сухие хрипы. ЧД 30 в минуту.

Границы сердца не расширены. ЧСС 95 в минуту, Сердечные тоны приглушены, ритмичные, шумы не выслушиваются.

Рентгенограмма органов грудной клетки: выявлено смещение тени сердца влево, легочный рисунок слева обеднен.

Компьютерная томограмма органов грудной клетки: в проекции базальных сегментов нижней доли левого легкого определяются признаки пневмосклероза, утолщение стенок бронхов, деформация и расширение бронхов (бронхоэктазы).

Бронхоскопия: гнойный бронхит нижней доли левого легкого.

При посеве мокроты: гемофильная палочка.

Задание:

1. Ваш диагноз.
2. Обоснование диагноза.
3. Назначьте лечение.
4. Прогноз заболевания.

Эталон ответа

1.Бронхоэктатическая болезнь. Постпневмонический ограниченный пневмосклероз нижней доли левого легкого. ДН_о

2.Обоснование диагноза: хронический продуктивный кашель с гнойной мокротой, преимущественно по утрам, в течение 6 месяцев; постоянное выслушивание сухих и влажных мелкопузырчатых хрипов одной и той же локализации (в проекции нижней доли левого легкого); признаки пневмосклероза, утолщение стенок бронхов, деформация и расширение бронхов (бронхоэктазы) в проекции базальных сегментов нижней доли левого легкого.

3. Системная антибактериальная терапия при обострении заболевания (с учетом флоры и чувствительности к антибиотикам); муколитические препараты с целью улучшения отхождения мокроты (ацетилцистеин, амброксол).

4.Прогноз для выздоровления неблагоприятен. С целью предупреждения прогрессирования формирования бронхоэктазов и восстановления/сохранения нормальной легочной функции, носового дыхания и слуха требуется мультидисциплинарный подход.

Задание 25.

Мальчик С., 7 лет поступил с жалобами на одышку, влажный кашель с обильной мокротой и прожилками крови, слабость, головокружение.

Анамнез: болен с 5 лет, когда впервые отмечался кашель с прожилками крови, слабость, одышка. В дальнейшем аналогичные приступы повторялись с частотой 1 раз в 7-8 месяцев, всегда сопровождались снижением уровня гемоглобина в общем анализе крови до 85-90 г/л.

При объективном осмотре: состояние ребенка тяжелое. Отстаёт в физическом развитии: рост – 108 см, масса тела – 20 кг. Кожный покровы и видимые слизистые бледные.

Катаральных явлений нет. Одышка в покое до ЧД – 38/мин. При пульсоксиметрии SpO₂ – 89%. Экскурсия грудной клетки снижена. Аускультативно над легкими дыхание равномерно ослаблено, выслушиваются множественные мелко- и среднепузырчатые хрипы с двух сторон. Область сердца визуально не изменена. Тоны сердца приглушены, аритмичны, над верхушкой – мягкий систолический шум. ЧСС – 96/мин. Живот мягкий, безболезненный. Печень выступает на 1,5 см из-под края правой реберной дуги. Стул не изменен. Моча светлая, прозрачная.

Общий анализ крови: Hb - 84 г/л; эр.- $3,95 \times 10^{12}$ /л; Ht -32 %; ретик.-14%; тромб.- $380,0 \times 10^9$ /л; лейкоц.- $14,5 \times 10^9$ /л; п/я - 5%, с/я - 62%, л -24%, э - 3%, м - 6%; СОЭ - 28мм/час.

Биохимический анализ крови: общий белок - 76,7 г/л, альбумины - 52 %: α_1 - 3%, α_2 - 11%, β - 10%, γ - 24%; альбумины/глобулины - 0,85 (N - 1,08-1,94); С-реактивный белок - 7,1 мг/л; железо - 8,1 мкмоль/л.

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

В промывных водах желудочного содержимого обнаружены гемосидерофаги.

Рентгенограмма органов грудной клетки: снижение прозрачности легочных полей, двухсторонние симметричные множественные мелкие очаговые тени, местами сливные.

Задание:

1. Ваш диагноз.
2. Лечение.
3. Прогноз заболевания.

Эталон ответа

1. Идиопатический гемосидероз легких, обострение. ДН 2 степени.

2. Кортикостероиды (преднизолон), цитостатики (азатиоприн, циклофосфан), плазмаферез. Симптоматическое лечение: антикоагулянтные и антиагрегантные средства (гепарин, дипиридамол, пентоксифиллин), препараты железа, бронхолитики.

3. Прогноз для выздоровления неблагоприятен. Прогрессирование гемосидероза легких приводит к развитию серьезных осложнений: легочной гипертензии, обширных легочных кровотечений, тяжелой дыхательной недостаточности. Каждый криз несёт риск летального исхода.

Задание 1. Вопрос для собеседования

Признаки, позволяющие заподозрить хроническую бронхолегочную патологию.

Ответ: две и более пневмонии в анамнезе. В ремиссии: кашель с мокротой (преимущественно по утрам), одышка, асимметрия грудной клетки, смещение границ сердечной тупости, влажные хрипы над определённым участком легкого или диффузные, рентгенологические признаки уменьшения участка легкого.

Задание 2. Вопрос для собеседования

Хронический бронхит: определение.

Ответ: Хронический бронхит – хроническое распространённое воспалительное поражение бронхов, характеризующееся необратимыми дисрегенераторными ультраструктурными повреждениями слизистой оболочки со склеротическими изменениями в подслизистом слое, проявляющиеся стойкими физикальными изменениями при исключении заболеваний, протекающих с вторичным хроническим бронхитом (бронхиальной астмы, муковисцидоза, первичной цилиарной дискинезии, пороков развития бронхо-легочной системы, иммунодефицитных состояний, аномалией крупных сосудов со сдавлением пищевода и дыхательных путей, аспирационного синдрома, туберкулёза и аспергиллёза легких) и устанавливается коллегиально врачебной комиссией.

Задание 3. Вопрос для собеседования

Классификация хронического бронхита.

Ответ: Степень тяжести: легкая, средняя, тяжелая.

Период заболевания: обострение, ремиссия.

Осложнения: хроническое легочное сердце, легочная гипертензия, легочно-сердечная недостаточность

Задание 4. Вопрос для собеседования

Клиника хронического бронхита, результаты дополнительного обследования.

Ответ: Клиника: продуктивный кашель, разнокалиберные влажные хрипы в лёгких, не менее 2-3-х обострений заболевания в год на протяжении 2 и более лет подряд.

Результаты дополнительного обследования:

Бронхоскопия: катаральный или гнойный эндобронхит.

Функциональные пробы: прогрессирование вентиляционной недостаточности.

Рентгенологическая картина: усиление и деформация бронхолегочного рисунка без локального пневмосклероза.

Компьютерная томография высокого разрешения: ремоделирование бронхов, утолщение стенок бронхов, деформация бронхов без их расширения.

Задание 5. Вопрос для собеседования

Лечение хронического бронхита.

Ответ: Лечение хронического бронхита включает этиопатогенетическую и симптоматическую терапию. Обязательное назначение антибактериальных препаратов, иммуномодуляторов. Закаливание, санация хронических очагов инфекции, лечебная физкультура, дыхательная гимнастика.

Задание 6. Вопрос для собеседования

Хронический облитерирующий бронхиолит: определение.

Ответ: Хронический облитерирующий бронхиолит – полиэтиологическое хроническое заболевание мелких дыхательных путей. Обычно имеет аденовирусную этиологию (3,7 и 21 типы). Механизм развития – иммунопатологический. В основе лежит поражение бронхиол и мелких бронхов (менее 1 мм в диаметре) с последующей облитерацией просвета. В пораженном участке развивается эндартериит легочной или даже бронхиальной артерии. Морфологической основой является концентрическое сужение или полная облитерация просвета бронхиол и артериол, приводящее к развитию эмфиземы и нарушению легочного кровотока.

Задание 7. Вопрос для собеседования

Классификация хронического облитерирующего бронхиолита.

Ответ: Варианты: односторонний «тотальный» (синдром Маклеода), односторонний «очаговый», двусторонний «очаговый», «долевой».

По степени тяжести: легкая, средняя, тяжелая.

По периоду: обострение, ремиссия.

Осложнения: легочное сердце, легочная гипертензия, легочно-сердечная недостаточность.

Задание 8. Вопрос для собеседования

Клиника хронического облитерирующего бронхиолита.

Ответ: Хронический облитерирующий бронхиолит протекает длительно и тяжело с постоянными или рецидивирующими симптомами бронхиальной обструкции: одышка, кашель, мелкопузырчатые хрипы или ослабленное дыхание, на фоне лечения стойкая частично обратимая обструкция бронхов. Симптоматика острого периода: дыхательные расстройства на фоне устойчивой фебрильной температуры. Аускультативно: многочисленные мелкопузырчатые хрипы, часто асимметричные на фоне удлинённого и затруднённого выдоха. Прогностически неблагоприятным является сохранение обструкции после нормализации температуры. Летальный исход может наступить у детей с сопутствующей грубой патологией или двусторонним процессом.

Задание 9. Вопрос для собеседования

Рентгенологическая картина и данные компьютерной томографии высокого разрешения при хроническом облитерирующем бронхиолите.

Ответ: Рентгенологически: повышенная прозрачность и обеднение легочного рисунка в одном или нескольких участках легкого, признаки «воздушной ловушки».

Компьютерная томография высокого разрешения: сужение просвета мелких бронхов, утолщение стенки мелких бронхов, участки вздутия лёгочной ткани, неомогенность вентиляции при экспираторном сканировании («воздушная ловушка»).

Задание 10. Вопрос для собеседования

Лечение хронического облитерирующего бронхиолита.

Ответ: Раннее назначение стероидов (преднизолон 2-3 мг/кг) способствует более быстрому купированию обструкции и уменьшению остаточных изменений. На высоте заболевания гепарин 100-200 Ед/кг/сутки. При улучшении состояния постепенное уменьшение дозы стероидов, назначение симпатомиметиков. Вибрационный массаж и постуральный дренаж. Обязательно диспансерное наблюдение.

Задание 11. Вопрос для собеседования

Бронхоэктатическая болезнь у детей: определение, причины развития.

Ответ: Бронхоэктатическая болезнь у детей – приобретенное гетерогенное хроническое заболевание бронхолегочной системы, характеризующееся необратимым расширением, деформацией бронхов с гнойно-воспалительным процессом и проявляющееся рецидивирующими бронхитами.

Причины развития.

Бронхоэктатическая болезнь у детей – полиэтиологическое заболевание, формирующееся, как правило, на фоне:

- ранее перенесенных тяжелых или рецидивирующих бактериальных, вирусных заболеваний (бронхитов, пневмоний, кори, гриппа, коклюша);
- попадания инородного тела в бронхи;

- врожденных пороков развития дыхательных путей (аномалии дыхательных путей, ларинготрахеобронхомаляция);
- употребления матерью алкоголя, наркотиков и табачных изделий во время беременности;
- гастроэзофагеальной рефлюксной болезни;
- снижения иммунитета.

Задание 12. Вопрос для собеседования

Патогенез бронхоэктатической болезни у детей.

Ответ: В основе патогенеза бронхоэктатической болезни у детей лежит два основных фактора – воспаление бронхов и нарушение их проходимости.

Воспаление бронхов вызывает метаплазию и изъязвление эпителия слизистой оболочки, деструкцию эластических и гладкомышечных волокон и хрящевых колец, склерозирование стенки. Это приводит к потере эластичности и резистентности бронхов к «кашлевому толчку», возникновению деформации бронхов и нарушению мукоцилиарного клиренса, повышению внутрибронхиального давления, которое вызывает расширение бронха и развитие бронхоэктатической болезни у детей.

Нарушение проходимости полностью блокирует оставшийся в дистальных отделах воздух, который при выдохе также провоцирует внутрибронхиальную гипертензию. Это способствует развитию воспаления дистальнее места обструкции, что замыкает «порочный круг».

Задание 13. Вопрос для собеседования

Классификация бронхоэктатической болезни у детей.

Ответ: В отечественной педиатрии принята классификация бронхоэктатической болезни у детей, включающая:

По форме деформации бронхов: цилиндрические, мешотчатые, кистовидные, веретенообразные, смешанные.

По степени тяжести: легкая, среднетяжелая, тяжелая

По периоду заболевания: обострение, ремиссия

По распространенности: сегментарная, полисегментарная, долевая, тотальная

Задание 14. Вопрос для собеседования

Клинические проявления бронхоэктатической болезни.

Ответ: Основное проявление бронхоэктатической болезни у детей – хронический бронхит. Начальные симптомы могут наблюдаться уже в возрасте 3-4 лет. В этом периоде течение заболевания зачастую имеет непрерывный рецидивирующий характер. У детей старшего возраста обострения возникают с частотой 3-5 раз в год.

В период обострения заболевания у детей отмечается лихорадка, выраженная экспираторная одышка (как при физической нагрузке, так и в покое), оральная крепитация, примесь крови и гноя в мокроте.

В период ремиссии бронхоэктатической болезни ведущий клинический симптом – влажный кашель с мокротой (преимущественно по утрам, в некоторых случаях в большом количестве «полным ртом»). У части детей возникает гиповитаминоз, проявляющийся

сухостью кожи, ломкостью волос и ногтей, трещинами в углах рта и глосситом. Общее физическое развитие страдает редко.

Задание 15. Вопрос для собеседования

Диагностика бронхоэктатической болезни.

Ответ: Диагностика бронхоэктатической болезни у детей включает:

- рентгенографию органов грудной клетки (уменьшение объема легкого, его смещение, деформация и ячеистость легочного рисунка);
- бронхоскопию (выявляет нарушение мукоцилиарного клиренса, воспалительные и структурные изменения в просвете бронха);
- компьютерную томографию грудной клетки (расширение бронхов, отсутствие сужения дистальных отделов бронхиального дерева и ухудшение его видимости в краевых участках легких).

Задание 16. Вопрос для собеседования

Дифференциальная диагностика бронхоэктатической болезни у детей.

Ответ: Дифференциальная диагностика проводится с:

- легочной формой муковисцидоза
- синдромом Мунье-Куна
- синдромом Вильямса-Кэмпбелла
- аллергическим бронхолегочным аспергиллёзом
- врожденной цилиарной дискинезией
- врожденными пороками развития бронхиального дерева

Задание 17. Вопрос для собеседования

Лечение бронхоэктатической болезни у детей.

Ответ:

- антибактериальные препараты с учётом чувствительности микрофлоры, высеянной из мокроты
- муколитики
- бронхолитики
- ингаляционные кортикостероиды
- при необходимости лечебная (санационная) бронхоскопия
- лечебная бронхоскопия (по показаниям) с целью санации бронхиального дерева
- массаж грудной клетки
- позиционный дренаж
- физиотерапия (УВЧ, ДМВ, СМВ, электрофорез, лазеротерапия, аппликации парафина и озокерита).

При неэффективности консервативного лечения на фоне устойчивой очаговой инфекции и развития жизнеугрожающих состояний, в том числе легочных кровотечений, проводится операция: моно- или полисегментарная резекция легких.

Задание 18. Вопрос для собеседования

Профилактика бронхоэктатической болезни у детей.

Ответ: выделяют первичную и вторичную профилактику бронхоэктатической болезни у детей.

Первичная профилактика направлена на предотвращение развития данной патологии и включает: - антенатальную охрану плода

- предупреждение и рациональное лечение респираторных инфекций
- исключение всех потенциальных этиологических факторов.

Вторичная профилактика заключается в снижении частоты обострений и формировании стойкой клинической ремиссии: - санаторно-курортное лечение

- полноценное питание
- исключение провоцирующих факторов
- физиотерапия
- ЛФК

Задание 19. Вопрос для собеседования

Классификация пороков развития бронхов и легких.

Ответ:

1. Пороки, связанные с недоразвитием структур: агенезия, аплазия, гипоплазия легких.

2. Пороки трахеи и бронхов:

- распространенные (трахеобронхомегалия, трахеобронхомаляция, синдром Вильямса-Кемпбелла, бронхомаляция, бронхиолоэктатическая эмфизема;

- ограниченные (врожденные стенозы трахеи, лобарная эмфизема, дивертикулы трахеи и бронхов, добавочный бронх, трахеобронхопищеводные свищи)

3. Кисты лёгких

4. Секвестрация легких

5. Синдром Картагенера

6. Пороки развития легочных кровеносных и лимфатических сосудов

Задание 20. Вопрос для собеседования

Гипоплазия легкого: виды, клиника, диагностика, лечение.

Ответ: Гипоплазия легкого – порок, при котором имеет место одновременное недоразвитие бронхов и легочной паренхимы. Выделяют простую и кистозную гипоплазию.

При простой гипоплазии имеется равномерное недоразвитие всего легкого, доли или сегментов с редукцией бронхиального дерева (до 5-10 генераций вместо 18-24 в норме).

Простая гипоплазия часто бывает случайной находкой.

При кистозной гипоплазии недоразвитие легкого сопровождается кистозным перерождением респираторного отдела. Чаще (в 77% случаев) поражается левое лёгкое, нижние доли в 2 раза чаще, чем верхние.

Клиника. Первые признаки (пневмония или бронхит) обычно появляются на 1-2 году жизни, повторные эпизоды той же локализации – до 3-6 раз в год. Характерен постоянный влажный кашель с гнойной мокротой, аускультативно – влажные хрипы на фоне ослабленного дыхания. Физическое развитие страдает у 1/3 детей, деформация грудной клетки в виде уплощения над зоной поражения и сколиоз имеются практически у всех больных. Течение кистозной гипоплазии тяжелое, сопровождается хроническим гнойным эндобронхитом, признаками интоксикации.

На рентгенограмме легких выявляют деформацию легочного рисунка в зоне поражения, компенсаторную эмфизему остальных сегментов легкого, смещение средостения.

Бронхография выявляет резкое сближение, деформацию и укорочение пораженных бронхов, смещение бронхов непораженных сегментов. При кистозной гипоплазии выявляются деформации и расширения бронхов, заканчивающихся колбовидными или шаровидными расширениями.

Бронхоскопия: гнойный эндобронхит.

Пневмосцинтиграфия: резкое снижение кровотока в пораженной зоне.

Компьютерная томография: расширение бронхов во всей зоне гипоплазии.

Лечение: оперативное. При вовлечении 1-2 сегментов – консервативное.

Задание 21. Вопрос для собеседования

Синдром Вильямса-Кемпбелла: причины, клиника, диагностика, прогноз.

Ответ: Синдром Вильямса-Кемпбелла – врожденный вариант бронхомаляции, связан с недоразвитием хрящевых колец бронхов 3-8 порядка. Дистальнее зоны поражения хрящевая ткань появляется вновь, при этом хрящ сохраняется в бифуркационных углах бронхов. Эти изменения ведут к резкому повышению дыхательной подвижности бронхов, затрудняют их очищение из-за неэффективности кашля, что приводит к формированию гнойного эндобронхита, пневмосклероза и бронхоэктазов. Дефект обычно имеет распространённый двусторонний характер, редко – ограниченный.

Клинические симптомы почти у всех больных проявляются в первые 3 года жизни в виде пневмонии или обструктивного бронхита. В дальнейшем появляется постоянный влажный кашель с гнойной мокротой, деформация грудной клетки, утолщаются концевые фаланги пальцев. Задержка физического развития выявляется у половины больных. Характерны рассеянные влажные, преимущественно среднепузырчатые хрипы в обоих лёгких и сухие свистящие хрипы. Выдох удлинён. В ремиссии количество хрипов снижается, обструкция часто исчезает. Нарастание дыхательной недостаточности с возрастом приводит к формированию легочного сердца.

Диагноз верифицируется на основании данных бронхографии и бронхоскопии (веретенообразное расширение бронхов). Лечение консервативное, направленное на санацию гнойного эндобронхита. Прогноз серьёзный, что связано с прогрессированием процесса, развитием лёгочной гипертензии и формированием лёгочного сердца.

Задание 22. Вопрос для собеседования

Бронхолегочная дисплазия: определение, эпидемиология.

Ответ: Бронхолегочная дисплазия (БЛД) – хроническое преимущественно интерстициальное диффузное заболевание морфологически незрелых легких, поражающее недоношенных детей, характеризующееся нарушением развития легких с рентгенологически подтвержденным паренхиматозным поражением и требующее дотации кислорода в течение ≥ 3 дней для поддержки сатурации кислорода в артериальной крови на уровне 90-95% в постменструальном возрасте 36 недель или при выписке:

у недоношенных с ГВ < 32 недель – от 28 до 56 дней постнатального возраста;

у недоношенных с ГВ ≥ 32 недели – при выписке домой.

БЛД сопряжена с высоким риском жизнеугрожающих осложнений:

- острой/ хронической дыхательной недостаточности;
- белково-энергетической недостаточности;
- легочной гипертензии;
- «легочного сердца».

С возрастом при БЛД отмечается регресс клинических проявлений при длительном сохранении резидуальных морфологических изменений в легких и субклинических нарушений функциональных параметров внешнего дыхания.

Популяционная частота в РФ в целом не представлена, в отдельных регионах её частота составляет 0,13-0,28% среди всех родившихся младенцев. По данным отечественных и зарубежных публикаций среди недоношенных с ГВ < 30 недель и массой тела < 1500 г частота БЛД достигает 20%; с уменьшением ГВ и массы при рождении риск развития БЛД ещё более возрастает.

Задание 23. Вопрос для собеседования

Факторы риска развития бронхолегочной дисплазии.

Ответ: Бронхолегочная дисплазия – мультифакториальное полиэтиологическое заболевание, в этиологии которого обычно сочетаются несколько причинно-значимых факторов. Выделяют эндогенные и экзогенные факторы риска, подразделяемые на условно неуправляемые (немодифицируемые) и управляемые (модифицируемые) факторы риска. Эндогенные немодифицируемые факторы: недоношенность с гестационным возрастом < 32 недель, малая масса тела при рождении (< 2500 г), задержка развития лёгких, недостаточность антиоксидантной системы, задержка внутриутробного развития, генетическая предрасположенность (полиморфизм генов сурфактантов, металлопротеиназ, факторов роста, цитокинов), белая раса, мужской пол.

Эндогенные модифицируемые факторы: недостаточность сурфактанта (у детей с очень низкой и экстремально низкой массой тела), респираторный дистресс-синдром новорожденных, функционирующий открытый артериальный проток, надпочечниковая недостаточность, синдром аспирации мекония, гастроэзофагеальный рефлюкс, лёгочное кровотечение, синдромы «утечки воздуха» (интерстициальная эмфизема, пневмоторакс, пневмомедиастинум).

Экзогенные модифицируемые факторы: ИВЛ более 3 суток с $FiO_2 > 0,5$ и $PIP > 30$ мм водн. ст., НСРАР и другие методы респираторной поддержки новорожденных; врожденная и постнатальная нозокомиальная инфекция (уреаплазма, цитомегаловирус, бактериальная, сепсис); внутриутробная или ИВЛ-ассоциированная пневмония; генерализованный

кандидоз; нарушение питания, в т.ч. с повышенными энергозатратами при ИВЛ; дефицит витамина А, меди, цинка, селена, магния; избыток жидкости и отёк легких, в том числе вследствие неадекватной инфузионной терапии; снижение диуреза, открытый артериальный проток.

Задание 24. Вопрос для собеседования

Патогенез развития бронхолегочной дисплазии.

Ответ: В патогенезе бронхолегочной дисплазии (БЛД) имеет место наличие множественных «порочных кругов», при этом сочетаются:

- повреждающее воздействие первичного поражения лёгких (РДС и/пневмонии);
- вынужденная нагрузочная интенсивная респираторная поддержка;
- системное воспаление;
- фактор незрелости (повышенная ранимость лёгочной ткани).

Патоморфологические исследования при БЛД демонстрируют повреждения почти всех отделов дыхательной системы, в том числе бронхиол, альвеол, интерстициальной ткани, сосудов. Страдают также центральные механизмы вентиляции, дыхательная мускулатура и «каркас» грудной клетки незрелого младенца.

Острая фаза формирования БЛД (некроз дыхательного эпителия, воспалительные изменения) постепенно сменяется процессами фиброобразования (обструктивный бронхолит, перибронхиальный фиброз, фиброобразование альвеол) с реактивной гипертрофией железистого эпителия, пролиферацией мышечной ткани бронхиол с развитием сужения и гиперреактивности бронхов. Это всё способствует нарушению воздухообмена в лёгких в связи с формированием ателектазов, эмфиземы, «воздушных ловушек» и таким образом создаётся почва для снижения растяжимости лёгких, увеличения сопротивления дыхательных путей и работы дыхания – формируется состояние дыхательной недостаточности.

В последние десятилетия расшифрованы молекулярно-генетические механизмы, способствующие развитию БЛД. Описано более 20 генов – кандидатов в БЛД, среди них гены цитокинов и их рецепторов.

Задание 25. Вопрос для собеседования

Классификация бронхолегочной дисплазии по тяжести (Jobe A.H., Bancalari E., 2001):

Ответ:

Гестационный возраст < 32 недель

Время и условия оценки: 36 недель постменструального возраста или выписки домой (что наступит раньше).

Терапия O₂ более 21% в течение 28 суток:

легкая БЛД – дыхание комнатным воздухом в 36 недель или при выписке

среднетяжелая БЛД – потребность в O₂ < 30% в 36 недель или при выписке

тяжелая БЛД – потребность в O₂ > 30% и/или PPV, NCPAP в 36 недель постменструального возраста или при выписке.

Гестационный возраст 32 недели и >

Время и условия оценки: от 28 до 56 дней после рождения или при выписке домой (что наступит раньше)

Терапия O_2 более 21% в течение 28 суток:

легкая БЛД – дыхание комнатным воздухом на 56 день или при выписке

среднетяжелая БЛД – потребность в $O_2 < 30\%$ на 56 день жизни или при выписке

тяжелая БЛД – потребность в $O_2 > 30\%$ и/или PPV, NSPAP на 56 день жизни или при выписке.

Задание 26. Вопрос для собеседования

Основные отличия классической и новой формы бронхолегочной дисплазии (Овсянников Д.Ю., 2010).

Ответ:

	Классическая (старая)	Постсурфактантная (новая)
Этиология	Недоношенность, ИВЛ с «жесткими параметрами»	Хориоамнионит, глубокая недоношенность
Патогенез	Постнатальное воспаление, фиброз легкого вследствие баро- и волюмотравмы	Недоразвитие легких, нарушение альвеоляризации и роста сосудов легкого, внутриутробное воспаление
Патоморфология	Чередование ателектазов с эмфизематозно расширенными участками, тяжелые повреждения респираторного эпителия (гиперплазия, плоскоклеточная метаплазия), выраженная гладкомышечная гиперплазия дыхательных путей, диффузная фибропролиферация, гипертензивное ремоделирование легочных артерий, снижение альвеоляризации и дыхательной поверхности	Меньшая региональная гетерогенность болезни легких, редкое повреждение респираторного эпителия, небольшое утолщение гладкой мускулатуры дыхательных путей, слабо выраженный фиброз межальвеолярных перегородок и перибронхиальных зон, число артерий уменьшено (дисморфизм); меньшее число, больший размер, «упрощение» альвеол

Гестационный возраст	Любой	Обычно 24-28 недель
Масса тела при рождении	Любая	400-1000 г
РДС	Во всех случаях, тяжелый	Не обязательно, легкий и среднетяжелый
Респираторная терапия	ИВЛ более 3-6 суток, FiO ₂ >0,5, высокие PIP и MAP	CPAP или ИВЛ с FiO ₂ 0,3-0,4, невысокие PIP и MAP
Развитие кислородозависимости	Сразу после рождения	Отсроченно (через несколько дней-недель), характерен «светлый» промежуток
Тяжесть	Чаще тяжелая	Чаще легкая
Бронхообструктивный синдром	Часто	Редко
Рентгенологическая картина	Интерстициальный отек, сменяемый гиперинфляцией, буллами, лентообразными уплотнениями	Равномерное затенение («затуманенность»), неомогенность легочной ткани с мелкими или более крупными уплотнениями, в тяжелых случаях повышенная воздушность
Исходы	Эмфизема	Не ясны

Задание 27. Вопрос для собеседования

Критерии установления диагноза бронхолегочной дисплазии.

Ответ: Критериями установления диагноза БЛД являются:

- гестационный возраст 32 недели и менее;
- указание в анамнезе на перенесенный тяжелый РДС, пневмонию или сепсис, а также на необходимость дотации O₂ в постменструальном возрасте 36 недель;
- наличие признаков дыхательной недостаточности и разнообразных аускультативных симптомов;
- обязательный критерий установления диагноза БЛД – рентгенологические признаки паренхиматозного поражения легких.

Задание 28. Вопрос для собеседования

Дифференциальная диагностика бронхолегочной дисплазии с другими заболеваниями.

Ответ: Дифференциальная диагностика БЛД проводится с вирусными, бактериальными, грибковыми инфекциями (пневмониями, в том числе микроаспирационными, сепсисом, острым респираторным дистресс-синдромом, врожденным туберкулезом), синдромом аспирации мекония, врожденными пороками сердца и крупных сосудов, муковисцидозом, дефицитом сурфактантного протеина В, обструкцией верхних

дыхательных путей, иммунодефицитным состоянием, гастроэзофагеальным рефлюксом, трахеобронхомаляцией.

После 3-х недель жизни формирующаяся БЛД может потребовать дифференциального диагноза с другими формами хронических заболеваний легких новорожденных: синдромом Вильсона-Микити, хронической легочной недостаточностью недоношенных, облитерирующим бронхиолитом.

Задание 29. Вопрос для собеседования

Лечение бронхолегочной дисплазии.

Ответ: Кислородотерапия. У недоношенных детей, получающих кислород, целевой диапазон SatO₂ должен находиться в пределах 90-95%. Непрерывная долгосрочная кислородотерапия рекомендована пациентам с БЛД и ЛГ при PaO₂<60 мм рт. ст., при развитии гипоксемии с показателями SatO₂ < 94%. Ингаляционные кортикостероиды показаны детям с БЛД при: тяжелом течении, классической форме заболевания, наличии респираторных симптомов (одышка, хрипы), осложнении БЛД легочной гипертензией, развитии у ребенка с БЛД бронхиальной астмы, облитерирующего бронхиолит.

У детей с БЛД, протекающей с симптомами бронхиальной обструкции назначают ингаляционные бронхолитики включают β₂-агонисты (сальбутамол), антихолинэргические препараты (ипратропия бромид) или их комбинацию: ипратропия бромид+фенотерол. Реабилитация проводится вне обострения заболевания пациентам с БЛД, имеющим сочетанные последствия перинатальной патологии (перинатальное поражение ЦНС, ретинопатия недоношенных и др).

Задание 30. Вопрос для собеседования

Прогноз и исходы бронхолегочной дисплазии у детей.

Ответ: Прогноз БЛД определяется развитием осложнений, регистрирующихся с частотой:

- хроническая дыхательная недостаточность (15- 60%)
 - острая дыхательная недостаточность на фоне хронической (8-65%)
 - легочная гипертензия (21-23%)
 - легочное сердце (4%)
 - системная артериальная гипертензия (13-43%)
 - гипотрофия (25-40%)
- Факторы неблагоприятного прогноза при БЛД:
- продолжительная ИВЛ, в частности более 6 мес.
 - внутрижелудочковые кровоизлияния
 - легочная гипертензия/легочное сердце
 - необходимость дотации кислорода в возрасте старше года.

Исход заболевания верифицируется к 3 годам жизни: у детей с легким и среднетяжелым течением заболевания преимущественно отмечается исход в клиническое выздоровление.

В исходе тяжелой БЛД осложненного течения отмечают рецидивирующие и хронические бронхолегочные заболевания (рецидивирующий бронхит с обструктивным синдромом, хронический бронхит, облитерирующий бронхиолит).

У детей с БЛД с отягощенным аллергоанамнезом возможно раннее формирование бронхиальной астмы.

Задание 31. Вопрос для собеседования

Кистозный фиброз (муковисцидоз): определение, частота встречаемости в РФ, этиология.

Ответ: Кистозный фиброз (муковисцидоз) – аутосомно-рецессивное моногенное наследственное заболевание, характеризующееся поражением всех экзокринных желез, а также жизненно важных органов и систем. Частота встречаемости в РФ составляет 1:9000 новорождённых.

Развитие муковисцидоза обусловлено нарушением структуры и функции гена CFTR (МВТР – трансмембранного регулятора проводимости муковисцидоза) идентифицированного в 1989 году. Ген, расположенный в середине длинного плеча 7 аутосомы, контролирует структуру и функцию одноименного белка – МВТР, являющегося собственно хлоридным каналом и локализующегося в апикальной части мембраны эпителиальных клеток, выстилающих выводные протоки желез внешней секреции (потовых, слюнных, желез в бронхах, поджелудочной железе, кишечнике, урогенитальном тракте) и регулирует транспорт электролитов (главным образом хлора) между этими клетками и межклеточной жидкостью.

Задание 32. Вопрос для собеседования

Патогенез муковисцидоза.

Ответ: Мутации гена CFTR (МВТР) нарушают транспорт и секрецию ионов хлора. При затруднении их прохождения через клеточную мембрану увеличивается реабсорбция натрия железистыми клетками, нарушается электрический потенциал просвета, что вызывает изменение электролитного состава (гипокалиемию, гипонатриемию, гипохлоремию). В результате выделяемый секрет становится чрезмерно густым и вязким. При этом страдают лёгкие, желудочно-кишечный тракт, печень, поджелудочная железа, мочеполовая система.

В легких развиваются бронхообструкция, снижение толерантности к инфекции, колонизация дыхательных путей *Pseudomonas aeruginosa* и другими патологическими микроорганизмами, хроническое воспаление дыхательных путей, бронхоэктазы, деструкция паренхимы легких. Конечный результат – развитие дыхательной недостаточности, легочной гипертензии, сердечной недостаточности.

Обструкция протоков поджелудочной железы, появление кист, недостаточность поджелудочной железы (внутренне – и внешнесекреторная), кишечная мальабсорбция. Конечным результатом является мекониевый илеус, нарушение стула (частый, жирный, зловонный, обильный), снижение нутритивного статуса (отставание в развитии), авитаминозы, выпадения прямой кишки, сахарный диабет.

Холестаз и холелитиаз приводят к развитию цирроза печени, портальной гипертензии, печёночной недостаточности, желчнокаменной болезни, гиперспленизму.

Увеличение вязкости/адгезивности каловых масс ведут к развитию кишечной непроходимости, выпадению прямой кишки.

Задание 33. Вопрос для собеседования

Патогенез патологических процессов в околоносовых пазухах при муковисцидозе.

Ответ: Обструкция соустьей околоносовых пазух, застой слизи в пазухах, колонизация слизистой оболочки полости носа и околоносовых пазух патологической микрофлорой (в том числе *Pseudomonas aeruginosa*), формирование полипов в околоносовых пазухах с распространением в полость носа. Конечным результатом является развитие хронического риносинусита, полипов в околоносовых пазухах и полости носа.

Задание 34. Вопрос для собеседования

Клиническая классификация муковисцидоза на основе рабочей классификации муковисцидоза Рачинского С.В., Капранова Н.И. (2000), рекомендаций ВОЗ и Европейской ассоциации муковисцидоза (2017).

Ответ. Клиническая классификация муковисцидоза:

1. Формы заболевания
2. Характеристика бронхолегочных изменений
3. Проявления заболевания
4. Осложнения
5. Указание генотипа мутации гена муковисцидоза
6. Микробиологический статус
7. Варианты течения муковицидоза

Задание 35. Вопрос для собеседования

Формы муковисцидоза

Ответ: 1. Классический муковисцидоз с панкреатической недостаточностью (смешанная или легочно-кишечная форма)

2. Классический муковисцидоз с ненарушенной функцией поджелудочной железы (легочная форма)

Задание 36. Вопрос для собеседования

Характеристика бронхолегочных изменений при муковисцидозе

Ответ: клинически:

- хронический обструктивный бронхит
- бронхоэктазы локализованные и диссеминированные с указанием локализации
- пневмофиброз

Фаза и активность процесса:

- вне обострения
- обострение
- тип обострения: обострение хронического бронхита, пневмония с указанием локализации, смешанный тип

Степень дыхательной недостаточности: I, II, III степени

Задание 37. Вопрос для собеседования
Внелегочные проявления муковисцидоза

Ответ:

- хронический (гнойный, полипозно-гнойный) риносинусит
- синдром псевдо-Барттера
- азооспермия
- рецидивирующий панкреатит

Задание 38. Вопрос для собеседования
Осложнения муковисцидоза:

Ответ:

- абсцессы и ателектазы лёгких, пневмоторакс, пиопневмоторакс, кровохаркание, кровотечение (легочное, желудочное)
- аллергический бронхолегочный аспергиллёз, легочная гипертензия
- полипоз носа
- мекониевый илеус, эквиваленты мекониевого илеуса, выпадение прямой кишки
- цирроз печени (без - и с портальной гипертензией)
- желчнокаменная болезнь
- отставание в физическом развитии
- белково-энергетическая недостаточность
- нарушение толерантности к углеводам
- муковисцидоз-ассоциированный сахарный диабет
- снижение минеральной плотности костной ткани
- вторичный остеопороз
- амилоидоз почек
- сиалоаденит
- витамин К-дефицитные состояния (геморрагическая болезнь)

Задание 39. Вопрос для собеседования

Генотип мутации гена CFTR (МВТР – муковисцидозный трансмембранный регулятор проводимости): указать согласно базе данных CFTR2.org и Консенсусу по клиническим эффектам генетических вариантов.

Ответ: Микробиологический статус (указывается дата первичного высева микробного патогена (патогенов) и, если есть, последнего):

- стафилококковая инфекции
- синегнойная инфекции
- инфекция, вызванная *V.сerasia complex*
- другие инфекции, микробные ассоциации

Другие формы:

Неопределённый диагноз при положительном неонатальном скрининге на муковисцидоз.

Заболевания, ассоциированные с геном CFTR (МВТР):

- изолированная обструктивная азооспермия
- хронический панкреатит
- диссеминированные бронхоэктазы

Задание 40. Вопрос для собеседования

Варианты течения муковисцидоза.

Ответ. Выделяют 2 варианта течения муковисцидоза:

1-й вариант: кистозный фиброз с легочными проявлениями или классический муковисцидоз с ненарушенной функцией поджелудочной железы, подтвержденной результатами лабораторного исследования (отсутствие нейтрального жира в копрограмме, уровень панкреатической эластазы-1 в стуле не ниже 200 мкг/г кала).

При генетическом исследовании выявляются мутации, при которых функция поджелудочной железы остаётся относительно сохранной.

2-й вариант: кистозный фиброз с другими проявлениями или классический муковисцидоз с панкреатической недостаточностью без осложнений и с осложнениями. Хроническая панкреатическая недостаточность определяется активностью панкреатической эластазы-1 в стуле: при умеренной степени экзокринной недостаточности поджелудочной железы активность эластазы-1 составляет от 100 до 200 мкг/г кала; снижение показателя активности эластазы-1 в стуле менее 100 мкг/г кала выявляет тяжелую степень панкреатической недостаточности.

Задание 41. Вопрос для собеседования

Жизнеугрожающие состояния при муковисцидозе.

Ответ: Мекониевый илеус, синдром потери соли, легочное кровотечение, пневмоторакс, белково-энергетическая недостаточность 3 степени, дыхательная недостаточность, легочно-сердечная недостаточность любой степени тяжести, а также состояния при которых отсутствие адекватной терапии влечёт за собой уменьшение продолжительности жизни пациентов: внешнесекреторная панкреатическая недостаточность, первичный высев (выявление) или интермиттирующая и хроническая инфекция лёгких, билиарный цирроз печени, муковисцидоз-ассоциированный сахарный диабет (инсулинозависимый).

Задание 42. Вопрос для собеседования

Спектр микроорганизмов, связанных с инфекциями дыхательных путей у детей с муковисцидозом.

Ответ: Чаще всего в отделяемом нижних дыхательных путей у пациентов с муковисцидозом выявляются *S.aureus*, *P.aeruginosa*, *B.cereacia complex*, *S.maltophilia*, *Achromobacter spp.* Более типичные респираторные патогены, такие как *H.influenzae*, *S.pneumoniae*, *M.catarrhalis* также могут играть важную роль в развитии бронхолегочного процесса. У пациентов с муковисцидозом может встречаться хроническая колонизация микроорганизмами семейства *Enterobacteriales*. Особенности хронической инфекции легких у больных муковисцидозом является то, что данная инфекция в 2/3 случаев вызывается не монокультурой, а ассоциацией микроорганизмов – чаще сочетанием *P.aeruginosa* и *S.aureus*. Колонизация лёгких микроорганизмами начинается, фактически, с первых дней после рождения и достигает максимума уже к 5 годам жизни.

Задание 43. Вопрос для собеседования

Чем обусловлена различная резистентность к антибиотикам представителей одного и того же вида возбудителя, персистирующего у больного с муковисцидозом в легких?

Ответ: это обусловлено как фенотипической гетерогенностью, являющейся результатом адаптации микроорганизма при персистенции под воздействием антибиотикотерапии и – или иммунной системы, так и изменчивостью, связанной с генетическими изменениями, происходящими в бактериях при персистенции (приобретением или потерей мобильных генетических элементов, имеющих в своем составе гены резистентности к антибиотикам). Этот факт является важным для клинициста и ещё раз подтверждает необходимость исследования антибиотико-чувствительности выделенных изолятов при назначении антибиотикотерапии и указывает на необходимость применения комбинированной антибиотикотерапии при лечении хронической инфекции у больных муковисцидозом.

Задание 44. Вопрос для собеседования

Развитие аспергиллёза и его осложнения у больных с муковисцидозом?

Ответ: Развитию аспергиллёза лёгких у больных с муковисцидозом способствуют нарушение мукоцилиарного клиренса и иммунного ответа, а также продолжительная антибактериальная и глюкокортикостероидная терапия. Наиболее распространённым осложнением аспергиллёза у детей с муковисцидозом является аллергический бронхолегочный аспергиллёз, характеризующийся развитием реакции гиперчувствительности I типа при колонизации дыхательных путей *Aspergillus spp.*, которая без лечения приводит к развитию фиброза легких и необратимой дыхательной недостаточности.

Задание 45. Вопрос для собеседования

Клинические проявления, требующие исключения муковисцидоза у детей грудного возраста.

Ответ: Рецидивирующие или хронические респираторные симптомы (кашель, одышка); рецидивирующая или хроническая пневмония; отставание в физическом развитии; неоформленный, обильный, маслянистый и зловонный стул; хроническая диарея; выпадение прямой кишки; затяжная неонатальная желтуха; солёный вкус кожи, тепловой удар или дегидратация при жаркой погоде, хроническая гипоэлектролитемия, данные семейного анамнеза о смерти детей на первом году жизни или наличие сибсов со сходными клиническими проявлениями; гипопротейнемия/отёки; мекониевый илеус.

Задание 46. Вопрос для собеседования

Высокоспецифичные клинические проявления, характерные для муковисцидоза.

Ответ: со стороны системы пищеварения (мекониевый илеус, экзокринная недостаточность поджелудочной железы у детей).

Со стороны дыхательных путей (хроническая инфекция, вызванная мукоидной формой *Ps.aeruginosa*, бронхоэктазы в верхних долях обоих легких, персистирующая инфекция, вызванная *V.сerasia*, хронический гнойный/полипозно-гнойный синусит).

Другое (синдром электролитных нарушений, врождённое отсутствие семявыносящих протоков).

Задание 47. Вопрос для собеседования

Диагностические критерии муковисцидоза, утверждённые Европейскими стандартами 2014 г., пересмотр 2018 г. и национальным Консенсусом (2016).

Ответ: Положительный результат потового теста и/или две мутации МВТР, вызывающие муковисцидоз и неонатальная гипертрипсиногемия или характерные клинические проявления, такие как диффузные бронхоэктазы, высев из мокроты значимой для муковисцидоза патогенной микрофлоры (особенно синегнойной палочки), экзокринная панкреатическая недостаточность, синдром потери солей, обструктивная азооспермия.

Задание 48. Вопрос для собеседования

Обязательные составляющие лечения муковисцидоза.

Ответ: Диетотерапия. Заместительная терапия недостаточности экзокринной функции поджелудочной железы. Муколитическая терапия. Дренирование бронхиального дерева и лечебная физкультура. Антибактериальная терапия. Предупреждать и лечить обострения инфекционно-воспалительного процесса в околоносовых пазухах для уменьшения степени нисходящей контаминации бронхолегочной системы. Терапия осложнений.

Задание 49. Вопрос для собеседования

Вакцинация детей с муковисцидозом.

Ответ: Рекомендовано проведение вакцинации согласно национальному календарю прививок и календарю профилактических прививок по эпидемическим показаниям. Вакцинировать детей рекомендуется в фазу ремиссии на фоне стабильного соматического состояния и проводимой терапии.

Задание 50. Вопрос для собеседования

Этапы неонатального скрининга на муковисцидоз в Российской Федерации (Приказ №185 от 22.03.2006 г.) «О массовом обследовании новорожденных детей на наследственные заболевания».

Ответ: I этап: на 4-5 день у доношенного (на 7-8 день у недоношенного) новорожденного – определение иммунореактивного трипсина (ИРТ) в высушенной капле крови.

II этап: при положительном результате (cut-off > 99,5 центиля) на 21-28 день повторный тест на ИРТ.

III этап: при положительном результате – потовая проба.

IV этап: при пограничном результате потовой пробы дополнительные методы обследования, включая ДНК-диагностику, определение разности кишечных потенциалов.

Потовая проба является «золотым стандартом» диагностики муковисцидоза, проводится как минимум дважды.

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 самостоятельное 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 закрепленном практическом навыке</p>	<p>Обучающийся демонстрирует способность к полной самостоятельности 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

Критерии оценивания собеседования:

Отметка	Дескрипторы		
	прочность знаний	умение объяснять (представлять) сущность явлений,	логичность и последовательность ответа

		процессов, делать выводы	
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 серьезные ошибки в содержании ответа	неумение давать аргументированные ответы	отсутствие логичности и последовательности 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