

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

Кафедра педиатрии и неонатологии

ОЦЕНОЧНЫЕ МАТЕРИАЛЫ

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

Специальность 31.08.18 «Неонатология»

Ростов – на – Дону

1. Перечень компетенций, формируемых дисциплиной

общепрофессиональных (ОПК):

Код и наименование общепрофессиональной компетенции	Индикатор(ы) достижения общепрофессиональной компетенции
ОПК-4. Способен проводить клиническую диагностику и обследование пациентов	ОПК-4.1 Проводит клиническую диагностику и обследование, используя современные принципы и методы диагностики соматических заболеваний у новорожденных детей в соответствии с действующими клиническими рекомендациями и стандартами медицинской помощи. ОПК-4.2 Владеет методами объективного обследования новорожденных детей, с последующей интерпретацией полученных результатов, выявляет ведущие клинические симптомокомплексы заболевания и осложнения его течения.
ОПК-5. Способен назначать лечение пациентам при заболеваниях и (или) состояниях, контролировать его эффективность и безопасность	ОПК-5.1 Способен назначать медикаментозную и немедикаментозную терапию с учетом гестационного возраста новорожденного и клинической картины заболевания. ОПК-5.2 контролирует и оценивает эффективность и безопасность медикаментозной и немедикаментозной терапии у новорожденных детей.

1. Виды оценочных материалов в соответствии с формируемыми компетенциями

Наименование компетенции	Виды оценочных материалов	количество заданий на 1 компетенцию
ОПК-4	Задания закрытого типа (тесты с одним вариантом правильного ответа)	25 с эталонами ответов
	Задания открытого типа: Вопросы для собеседования	75 с эталонами ответов
ОПК-5	Задания открытого типа: Вопросы для собеседования	100 с эталонами ответов

ОПК-4. Способен проводить клиническую диагностику и обследование пациентов

Задания открытого типа

1. Анатомо-физиологические особенности ЖКТ у новорожденных.

Ответ: Полость рта у новорождённого развита слабо, слизистая оболочка хорошо васкуляризирована, но относительно суховатая из-за небольшого количества слюны. Слюна новорождённого не играет значительной роли в пищеварении, так как практически не содержит ферментов и муцина.

Пищевод относительно короткий (около 10 см), слизистая оболочка хорошо кровоснабжается, физиологические сужения не выражены, нижний пищеводный сфинктер не развит. У новорождённых снижены возможности антирефлюксных механизмов: короче брюшная часть пищевода (при рождении длина нижнего пищеводного сфинктера составляет 0,5–1 см, постепенно увеличиваясь до 2,5–3 см к 3 мес жизни), ножки диафрагмы охватывают её неплотно. Больше угол Гиса, слабее выражена большая кривизна желудка. В результате у новорождённых часто возникает

гастроэзофагеальный рефлюкс, число эпизодов которого у недоношенных детей может достигать 70 раз в сутки и более. В возрасте 6–8 нед постнатально, вне зависимости от срока гестации, происходит повышение давления нижнего пищеводного сфинктера до нормального уровня. В период новорожденности продолжается дифференцировка нейронов, участвующих в замыкательном механизме нижнего пищеводного сфинктера.

Желудок при рождении располагается под диафрагмой, объём его составляет 8–10 мл, в течение первого месяца отмечают интенсивный его рост благодаря увеличению мышечной оболочки. Слизистая оболочка относительно толще, к рождению процесс дифференцировки слизистого аппарата завершён. Продукция соляной кислоты снижена, поэтому желудочное пищеварение осуществляется в слабокислой среде. Специфичность его определяется ферментами, характерными для первых месяцев жизни.

Кишечник при рождении имеет длину 280–350 см. У новорождённого сформированы все отделы. Двенадцатиперстная кишка подковообразной формы и более подвижна. Железистый аппарат сформирован. Мышечные слои тонкой кишки тонкие, особенно продольный, эластический аппарат не выражен. В связи с этим воспалительный процесс достаточно быстро распространяется на всю толщину кишечной стенки и приводит к быстрому возникновению перфорации. Форма, размер и положение толстой кишки при рождении переменны. Илеоцекальный угол расположен относительно выше, червеобразный отросток имеет довольно широкий просвет. Все отделы толстой кишки сформированы. Наиболее развитый отдел — сигмовидная кишка, которая имеет относительно большую длину, извилистость и подвижность.

2. Атрезия пищевода, диагностика.

Ответ: это порок развития, при котором проксимальный и дистальный концы пищевода не сообщаются между собой. Антенатальными признаками атрезии могут быть отсутствие визуализации желудка у плода либо микрогастрия, особенно в сочетании с многоводием.

Признаки атрезии пищевода появляются сразу после рождения. Верхний сегмент пищевода и носоглотка заполнены слизью, в результате чего у ребёнка появляются обильные пенистые выделения изо рта. После аспирации содержимого данная картина через некоторое время повторяется. Если диагноз не установлен, то при попытке кормления через рот у ребёнка возникает дисфагия с цианозом. В динамике нарастают дыхательные расстройства, наиболее выраженные при наличии дистального трахеопищеводного свища.

При некоторых формах атрезии клиническая картина имеет отличительные особенности. Так, при изолированной форме из-за отсутствия газонаполнения кишечных петель живот запавший, мягкий, безболезненный при пальпации. При наличии свищевой формы атрезии в сочетании с непроходимостью двенадцатиперстной кишки значительно вздутой будет эпигастральная область. При резком вздутии всей брюшной полости можно предположить наличие широкого трахеопищеводного свища. При наличии порока на расстоянии 8–13 см для прохождения зонда встречается препятствие. Можно выполнить пробу Элефанта: при введении воздуха шприцем через назогастральный зонд отмечается его выделение с характерным «хлопком». Этот метод основан на субъективных ощущениях, поэтому в настоящее время его не применяют.

Постановка окончательного диагноза возможна только после рентгенологического исследования. Рентгенографию проводят в вертикальном положении с захватом грудной клетки и брюшной полости в прямой проекции. Под визуальным контролем рекомендуют ввести водорастворимое контрастное вещество (не более 1 мл) в верхний сегмент пищевода через назогастральный зонд. После выполнения рентгенографии контрастное вещество удаляют при помощи аспиратора. Использовать бариевую смесь нежелательно из-за высокой вероятности аспирации бария. При рентгенологическом исследовании необходимо обратить внимание на состояние лёгких, наличие пневмонии, ателектазов. Изменение тени сердца может быть признаком врождённого порока.

3. Гастроэзофагеальный рефлюкс (ГЭР), клинично-диагностические критерии.

Ответ: ГЭР - пассивное перемещение желудочного содержимого в пищевод, происходящее без участия мускулатуры диафрагмы при патологическом раскрытии кардиального отверстия.

Регургитацией называют поступление при рефлюксе содержимого желудка в ротовую полость. Регургитацию у детей старше 1 мес рассматривают как функциональное заболевание ЖКТ, если она возникает два раза в сутки или более в течение трёх и более недель, не сопровождается тошнотой,

гематомезисом, аспирацией, апноэ, гипотрофией, признаками метаболических нарушений, а также при отсутствии заболеваний ЖКТ или ЦНС, которые могли бы привести к данному симптому. В случае, когда ГЭР приводит к развитию эзофагита, заболеваний дыхательных путей, диагностируют гастроэзофагеальнорефлюксную болезнь. Основные симптомы при манифестации — срыгивание, беспокойство ребёнка в горизонтальном положении после кормления. Позже может появляться дисфагия в результате формирования эзофагита и стриктур пищевода. У недоношенных детей поведенческие реакции при рефлюксе, как правило, отсутствуют. Среди неспецифических симптомов выявляют анемию, гипотрофию. При эрозивном эзофагите появляется гематомезис и мелена. Атипичными называют такие проявления гастроэзофагеальнорефлюксной болезни, как апноэ, бронхообструктивный синдром, отиты, аспирационную пневмонию.

В настоящее время стандартом диагностики гастроэзофагеального рефлюкса считают 24-часовое мониторирование рН, при проведении которого фиксируется среднее рН, длительность самого длинного эпизода в минутах, рефлюкс-индекс (процент времени с рН <4,0), общее число эпизодов за 24 ч, число эпизодов более 5 мин.

4. Дифференциальная диагностика ГЭР.

Ответ: следует проводить с органическими заболеваниями верхних отделов ЖКТ, аллергией к белку коровьего молока, метаболическими, инфекционными, почечными заболеваниями и заболеваниями ЦНС.

5. Врожденный пилоростеноз, клинико-диагностические критерии.

Ответ: это сужение привратника желудка, затрудняющее его опорожнение и обусловленное аномалией развития желудка в виде гипертрофии, гиперплазии и нарушения иннервации мышц привратника. Клинические симптомы проявляются в возрасте 2–4 нед. Ведущим симптомом заболевания бывает рвота «фонтаном», которая возникает через некоторое время после кормления. В последующем отмечается увеличение объёма и частоты рвоты. Характерно отсутствие примеси желчи, но может быть примесь прожилок тёмной крови в виде симптома «кофейной гущи». При этом аппетит у ребёнка сохранен. Ребёнок сосет активно, с жадностью. Стул становится скудным, тёмно-коричневого цвета из-за малого содержания молока и преобладания желчи. Уменьшается количество мочеиспускания, в связи с обезвоживанием, моча становится концентрированной, приобретает красноватый оттенок. Отмечают возрастной дефицит массы тела. В тяжёлых случаях происходит нарушение водно-электролитного обмена и КОС в результате потери соляной кислоты с рвотой. Последнее приводит к появлению алкалоза и увеличению щелочных резервов крови.

6. Врожденный пилоростеноз, инструментальные методы исследования.

Ответ: Наиболее достоверным неинвазивным методом считают УЗИ брюшной полости, при котором пилоростеноз выявляют в 95–98% всех случаев. Пилорический отдел рассматривают в продольном и поперечном направлениях после провокационного кормления. Критериями диагностики считают толщину мышечного слоя более 4 мм, длину пилорического канала более 14 мм, увеличение его диаметра до 10–14 мм. Фиброэзофагогастродуоденоскопия — инвазивный метод, поэтому проводить её следует только в тех стационарах, которые обладают опытом эндоскопических обследований у новорождённых. Этот метод наиболее достоверный и проводится для уточнения в случае затруднительного диагноза.

Рентгенологическое исследование как метод диагностики пилоростеноза в настоящее время практически не применяют. Тем не менее, важно помнить рентгенологические симптомы пилоростеноза, такие как значительное замедление первичной эвакуации контрастного вещества из желудка, «сегментирующая» перистальтика желудка, симптом «антрального клюва». Однако патогномичные для пилоростеноза симптомы, основанные на контрастировании суженного пилорического канала, наблюдают только у 20% больных детей.

7. Дифференциальная диагностика врождённого пилоростеноза.

Ответ: проводят с сольтерющей формой АГС, с гастроэзофагеальным рефлюксом, а также с другими пороками развития верхнего отдела ЖКТ.

8. Омфалоцеле, клинчко-диагностические критерии.

Ответ: это порок развития брюшной стенки, при котором дефект брюшной стенки расположен центрально, в области пуповинного остатка. Дефект может быть размером в нескольких сантиметрах, однако может достигать и огромных размеров, занимая всю поверхность передней брюшной стенки.

Кишечник при омфалоцеле покрыт мешком, внутренний листок которого образует брюшина, а наружный — амнион, между листками располагается вартонов студень. При гигантских грыжах пупочного канатика в грыжевом мешке может располагаться и печень. В этом случае печень будет иметь шаровидную конфигурацию.

Среди сочетанных аномалий на первом месте стоят пороки сердца, пороки ЦНС.

Очень важно диагностировать сочетанные аномалии и провести генетическое обследование. Часто бывает сочетание с трисомией по 13, 18, 21-й парам хромосом, входит в синдром Pruno-Belly и Бекуитта–Видеманна. Для последнего характерны висцеромегалия, макроглоссия, гигантизм, может возникать транзиторная гипогликемия со второго дня жизни.

Аntenатальная диагностика возможна в начале II триместра беременности. Характерным признаком бывает наличие оболочки, покрывающей кишечные петли, которые расположены вне брюшной полости.

9. Высокая кишечная непроходимость, клиника, диагностика.

Ответ: это непроходимость кишечника выше связки Трейтца, как правило, непроходимость двенадцатиперстной кишки. Независимо от причины непроходимости, клинические симптомы одинаковые.

Аntenатально у плода имеется симптом «двойного пузыря», также отмечают многоводие. Дети рождаются, как правило, с признаками внутриутробной гипотрофии.

Первые клинические проявления в виде рвоты застойным содержимым появляются к концу первых или в начале вторых суток жизни. При зондировании из желудка эвакуируется более 20 мл тёмно-зелёной желчи. Меконий светлый, отходит в небольшом количестве.

При осмотре общее состояние ребёнка остаётся стабильным, дыхательных расстройств не отмечается, при осмотре живота отмечают вздутие эпигастральной области, западение нижних отделов живота. После зондирования желудка вздутие эпигастральной области исчезает. При пальпации живот мягкий, безболезненный во всех отделах. При кормлении возникает рвота с примесью зелёного цвета, объём её увеличивается при увеличении объёма кормления. Аускультативно перистальтические шумы не выслушиваются.

В связи с постоянной потерей соляной кислоты в рвотных массах происходит увеличение щелочных резервов крови. По данным исследования КОС, имеется избыток оснований и признаки гемоконцентрации.

Основным методом диагностики высокой кишечной непроходимости считают рентгенологический. Чаще всего достаточно обзорной рентгенографии брюшной полости в вертикальном положении. Определяются два уровня жидкости (желудок и двенадцатиперстная кишка); пневматизация нижележащих отделов кишечника отсутствует или значительно снижена. В сомнительных случаях необходимо выполнить рентгенографию с контрастным веществом (через 30 мин после введения в желудок) или выполнить рентгеноскопию с контрастным веществом.

Дифференциальную диагностику проводят с другими видами кишечной непроходимости, функциональными нарушениями ЖКТ.

10. Низкая кишечная непроходимость, клиника, диагностика.

Ответ: это непроходимость кишечника ниже связки Трейтца.

- врождённая атрезия тонкой кишки;
- врождённая атрезия толстой кишки (и в сочетании с атрезией анального отверстия);
- удвоение кишечной трубки;
- мекониевый илеус;
- болезнь Гиршпрунга.

Независимо от причины возникновения непроходимости основными симптомами бывают отсутствие стула с момента рождения, даже после выполнения очистительной клизмы (в ряде случаев после клизмы отходят бесцветные слизистые пробки), и рвота патологическим содержимым (застойная желчь или кишечное содержимое). Рвота чаще всего появляется с первых суток жизни. Состояние ребёнка прогрессивно ухудшается в связи с нарастающим вздутием живота; достаточно быстро присоединяются симптомы дыхательных нарушений.

При осмотре часто отмечают снижение двигательной активности ребёнка. Живот равномерно вздут, после рвоты его размеры не изменяются; через переднюю брюшную стенку контурируются петли кишечника, растянутые меконием или газом. Из-за высокого стояния диафрагмы часто появление одышки. Перкуторно определяют тимпанический звук во всех отделах живота, аускультативно — редкие перистальтические шумы, которые с течением времени исчезают. Пальпация живота резко болезненная.

При некоторых аномалиях (болезнь Гиршпрунга, мекониевый илеус) пальпация живота в первые сутки после рождения может быть безболезненной. Однако сохраняющееся вздутие живота, отсутствие стула или очень небольшое его количество после выполнения очистительной клизмы служат симптомами непроходимости кишечника.

Наличие патологической секвестрации жидкости в просвете кишечной трубки быстро приводит к дефициту резервов оснований. При исследовании газового состава крови выявляют метаболический ацидоз, гемоконцентрацию.

Основной метод диагностики — рентгенологический. На обзорной рентгенограмме определяют неравномерную пневматизацию кишечных петель, множественные уровни жидкости. Антенатально низкую кишечную непроходимость диагностируют, как правило, не ранее 26–28 нед внутриутробного развития. Основными симптомами выступают неравномерное расширение кишечных петель, многоводие.

Дифференциальную диагностику проводят с другими видами кишечной непроходимости, функциональными нарушениями ЖКТ.

11. Мальротация кишечника, клиника диагностика.

Ответ: Мальротация кишечника — аномалии развития, обусловленные нарушением процесса вращения кишечника на ранней стадии эмбрионального развития и после рождения, проявляющиеся, как правило, симптомами полной или частичной кишечной непроходимости.

Клиническая картина зависит от вида нарушения ротации.

Если возникает заворот средней кишки, то в этом случае клиническая картина характеризуется острым началом. Возникает рвота с примесью желчи в сочетании со вздутием живота, болями, выделением крови из прямой кишки. По мере нарастания ишемии кишечника развивается клиническая картина шока. Ребёнок становится вялым, двигательная активность отсутствует. Кожные покровы бледные, с сероватым оттенком. Дыхание поверхностное, тахипноэ, тахикардия, которая быстро сменяется брадикардией. Такому ребёнку показано немедленное проведение противошоковых мероприятий и экстренный перевод в хирургическое отделение.

При синдроме Ледда в клинической картине преобладают срыгивания и рвота, возникающая периодически, с примесью тёмной или светлой желчи. Стул в виде мекония отходит самостоятельно небольшими порциями. Живот не запавший. При пальпации возможно выявить болезненность или наличие «патологического» образования в левой половине живота.

Антенатальных признаков мальротации не существует, поэтому диагностика зависит от опыта и знаний этой патологии неонатологом. Диагностика мальротации основана на осмотре, данных анамнеза и рентгенологическом обследовании.

На обзорной рентгенограмме брюшной полости в вертикальном положении, прямой проекции определяется большой желудок с уровнем жидкости, может визуализироваться второй уровень. Однако при синдроме Ледда в отличие от порока развития двенадцатиперстной кишки второй уровень небольшой. Газонаполнение кишечника неравномерное или отсутствует. Для уточнения диагноза выполняют ириграфию. В последнее время появилась возможность проводить УЗИ мальротации. В этом случае симптомом нарушения вращения бывает спиралевидный ход сосудов брыжейки.

12. Синдромом мальабсорбции, клиничко-диагностические критерии.

Ответ: для большинства заболеваний, протекающих с синдромом мальабсорбции, характерна диарея или полифекалия. Однако некоторые нарушения всасывания микронутриентов протекают без диареи и манифестируют симптомами, отражающими дефицит данного нутриента.

Начальные этапы дифференциальной диагностики синдрома мальабсорбции основаны на характере стула. Можно выделить заболевания, протекающие с преобладанием водянистого стула или стеатореи.

13. Стеаторея, причины, диагностика.

Ответ: стеаторея связана с нарушением расщепления липидов, эмульгирования жиров при синдроме холестаза, нарушениями всасывания липидов. Для дифференциальной диагностики стеатореи типа 1 и типа 2 проводят копрологическое исследование. Более информативным считают количественное определение экскреции липидных фракций с калом методом тонкослойной хроматографии. Также стеаторея характерна для порока развития лимфатических сосудов кишечника — кишечной лимфангиэктазии.

14. Водянистая диарея, причины, диагностика.

Ответ: водянистая диарея характерна для нарушений расщепления и всасывания углеводов, нарушений расщепления белков, электролитов и ряда редких врождённых заболеваний. Для воспалительных заболеваний кишечника любого генеза также характерен водянистый стул, преимущественно с патологическими примесями (кровь, слизь) и вторичные нарушения переваривания (преимущественно дисахаридов) и всасывания многих компонентов. В связи с этим при наличии водянистой диареи следующий этап дифференциальной диагностики — выявление симптомов локального воспаления (по данным копрологического исследования, это слизь, кровь в кале, повышение количества лейкоцитов, присутствие плазменного белка в кале; дисбиоз кишечника) и признаков инфекционно-воспалительного или аллергического заболевания (по данным анализа крови) и воспалительного синдрома (по данным биохимического исследования сыворотки крови). Белок плазмы может присутствовать в кале не только при течении активного энтерита или колита (вторичная экссудативная энтеропатия), но и при отсутствии воспаления — при кишечной лимфангиэктазии (первичная экссудативная энтеропатия). Следующий этап дифференциальной диагностики водянистых диарей основан на выявлении нарушения переваривания углеводов первичного или вторичного характера.

15. Некротизирующий энтероколит: диагностические критерии.

Ответ: диагноз НЭК устанавливают только в случае комбинации клинических симптомов с полученными в результате обследования лабораторными маркерами инфекционно-воспалительного процесса и инструментальными признаками поражения кишечника.

Изолированные неспецифические и местные клинические симптомы, не подтвержденные лабораторно-инструментальными данными, а также изолированные неспецифические лабораторно-инструментальные данные без клинических проявлений не могут служить поводом установления диагноза некротизирующего энтероколита.

16. Клинические признаки НЭК (сочетание минимум одного системного и одного местного признака заболевания).

Ответ: I стадия:

- наличие крови в стуле;
- большой остаточный объём в желудке при зондовом питании;
- вздутие и напряжение живота, пальпация плотных петель кишечника;
- растяжение кишечных петель, пневматоз кишки (при рентгенологическом исследовании).

II стадия:

- нарастание увеличения живота и напряжения передней брюшной стенки, её покраснение или цианоз на фоне ухудшения состояния;
- нарастающие тромбоцитопения и ацидоз;
- наличие жидкости в брюшной полости (при рентгенологическом исследовании).

III стадия:

- образование перфорации и развитие перитонита;
- развитие шока.

17. Лабораторные признаки инфекционно-воспалительного процесса при НЭК.

Ответ: воспалительные изменения в клиническом анализе крови, гипергликемия, нарастание уровня лактата периферической крови, тенденция к метаболическому ацидозу, нарастание уровня СРБ в динамике и т.д.

18. Ультразвуковые признаки воспаления кишечной стенки при НЭК.

Ответ: ранние УЗИ- признаки в виде замедления перистальтики кишечника, участков утолщения кишечной стенки, появление небольших количеств межпетлевой жидкости; УЗИ- признаки прогрессирующего НЭК в виде пареза кишечника, отека и ригидности кишечной стенки, пневматоза, нарастания асцита, появления газа в сосудах системы воротной вены печени;

19. Рентгенологические признаки НЭК

Ответ: неравномерная пневматизация петель кишечника, «выпрямление» отдельных петель; рентгенологические признаки разгара НЭК – парез кишечника с отеком стенки, пневматоз, газ по ходу ветвей воротной вены и т.д.).

20. Врожденные пороки желудочно-кишечного тракта: диагностика.

Ответ: Рентгенодиагностика. Обзорная рентгенография ОБП дает представление о расположении органов брюшной полости, в том числе и петель кишечника. Метод позволяет исключить аномалии ротации, заметить признаки кишечной обструкции. Рентгенография с контрастированием также дает представление о взаиморасположении кишечных петель и ширине их просвета, поэтому методика используется в диагностике стенозов и атрезий участков кишечника. Также проводится ирригография. Эндоскопия ЖКТ. При наличии признаков высокой кишечной непроходимости (обильная рвота вскоре после кормления) проводится эзофагогастродуоденоскопия, благодаря которой можно визуализировать двенадцатиперстную кишку – одно из самых частых мест врожденных стенозов. Нижние отделы кишечника исследуются с помощью фиброколоноскопии. Сонография. Абдоминальное УЗИ является неинвазивным и высокоинформативным методом диагностики аномалий развития кишечника. Лабораторная диагностика. Включает анализ крови и кала. Последний необходим с целью определения функции поджелудочной железы, выявления скрытого кровотечения.

21. Рентгенологическое исследование при подозрении на кишечную непроходимость.

Ответ: рентгенологическое обследование в родильном доме ограничивают обзорными рентгенограммами.

Рентгенограммы обязательно делают с захватом грудной клетки и брюшной полости, независимо от клинической картины и предполагаемого диагноза (данное правило касается любого рентгенологического обследования новорождённого); при подозрении на кишечную непроходимость не следует перед рентгенологическим обследованием зондировать и опорожнять желудок, делать клизму.

Наличие двух уровней жидкости на обзорных рентгенограммах доказывает наличие дуоденальной непроходимости и устраняет необходимость дополнительных диагностических исследований.

В некоторых случаях при высокой кишечной непроходимости на обзорных рентгенограммах расширен только желудок (один уровень, а не два) и снижено наполнение газом кишечных петель.

Подобная картина характерна для пороков ротации и фиксации брыжейки.

22. Рентгенологические признаки низкой кишечной непроходимости.

Ответ: на обзорных рентгенограммах выявляют множество уровней жидкости в расширенных кишечных петлях и отсутствие газа в нижних отделах живота. Особенность рентгенологической картины мекониевой кишечной непроходимости — отсутствие уровней жидкости в расширенных кишечных петлях при раннем обследовании (1–2-е сутки жизни). Если ребёнка с мекониевой непроходимостью начали кормить до установки правильного диагноза, в расширенных кишечных петлях возникают уровни жидкости и рентгенологическая картина приобретает черты, типичные для низкой кишечной непроходимости.

23. Муковисцидоз, клинические формы.

Ответ:

-смешанная (легочно-кишечная)

-легочная

-кишечная

24. Диагностика муковисцидоза.

Ответ: скрининг: проводится у всех новорожденных. На первом этапе в высушенном пятне крови оценивают содержание иммунореактивного трипсина (ИРТ). Образцы с повышенным содержанием ИРТ направляют на ДНК-типирование с целью обнаружения мутаций в гене МВТР. При выявлении 1 или 2 мутаций результаты скрининга считаются положительными и, больной направляется в Центр

муковисцидоза для верификации диагноза. Если мутации не выявлены, а содержание ИРТ в крови высокое, проводят потовую пробу. Позитивный потовый тест у таких лиц так же расценивают как положительный результат скрининга, и больные направляются в Центр муковисцидоза. Протокол скрининга на МВ в России включает 4 этапа: ИРТ, повторный ИРТ, потовый тест и ДНК-диагностику, при этом только первые три являются обязательными.

Этапы неонатального скрининга в Российской Федерации:

I этап. На 3-4 день у доношенного (на 7-8 –й – у недоношенного) новорожденного – определение иммунореактивного трипсина (ИРТ) в высушенной капле крови.

II этап. При положительном результате (более 70 нг/мл) на 21-28-й день повторный тест на ИРТ.

III этап. При положительном результате (более 40 нг/мл) – потовая проба.

IV этап. При пограничном результате – ДНК – диагностика.

25. Дефицит лактазы у новорожденного (клинические проявления).

Ответ:

Основными клиническими признаками лактазной недостаточности являются:

1) осмотическая («бродильная») диарея после приема молока или содержащих лактозу молочных продуктов (частый, жидкий, пенистый, с кислым запахом стул, боли в животе, беспокойство ребенка после приема молока);

2) повышенное газообразование в кишечнике (метеоризм, вздутие кишечника, боли в животе);

3) у детей раннего возраста возможно развитие симптомов дегидратации и/или недостаточная прибавка массы тела.

26. Дефицит лактазы у ребенка первых месяцев жизни (диагностика).

Ответ: одним из методов диагностики является определение рН кала – снижение данного показателя ниже 5,5 не исключает наличия лактазной недостаточности.

Более точным является гликемический нагрузочный тест с лактозой. Натощак определяют содержание глюкозы в крови, после чего пациенту предлагают выпить раствор лактозы в теплой воде из расчета 1 г лактозы на кг массы тела, но не более 50 г. Концентрацию глюкозы в крови определяют через 15, 30 и 60 мин после нагрузки. При этом уровень глюкозы в крови должен повыситься не менее чем на 20% от исходного (примерно, 1,1 ммоль/л). Значения менее 1,1 ммоль/л говорят о лактазной недостаточности. В ходе теста нередко могут наблюдаться подтверждающие диагноз изменения стула, метеоризм, боли в животе. До проведения теста рекомендуется определить толерантность к глюкозе.

«Золотым стандартом» является метод определения активности лактазы в биоптатах слизистой оболочки тонкой кишки. Однако в связи с инвазивностью, сложностью и высокой стоимостью метода его применение в повседневной практике ограничено. На полученные результаты влияет также место взятия биоптата (из двенадцатиперстной или тощей кишки).

При вторичной лактазной недостаточности снижение активности фермента имеет разную степень выраженности на поверхности слизистой оболочки и необходимо брать несколько образцов.

Другим современным методом исследования является генетическое исследование. Для первичной лактазной недостаточности взрослого типа характерно наличие генов С/Т –13910 и С/Т –22018, расположенных на хромосоме 2q21

27. Дефицит сахаразы-изомальтазы.

Ответ: Описаны три фенотипа врождённого дефицита фермента, обусловленные мутациями гена, контролирующего синтез ферментного комплекса. Есть данные о локализации данного гена в 3-й хромосоме.

Патогенетические изменения сходны с описанными при лактазной недостаточности, с той разницей, что сахароза и изомальтоза не пребиотики, и нарушение их расщепления быстрее ведёт к развитию дисбиоза кишечника.

Заболевание манифестирует на первом месяце жизни только при ИВ продуктами, содержащими крахмал, декстрины (мальтодекстрин), сахарозу, или допаивании водой с добавлением сахара. Обычно манифестация заболевания происходит после введения прикорма.

Диагностика основана на повышении содержания крахмала при копрологическом исследовании, повышении содержания углеводов в кале. Золотым стандартом диагностики, как и при лактазной недостаточности, считают определение активности ферментов в биоптате слизистой оболочки тонкой кишки. Данный метод позволяет дифференцировать различные виды дисахаридазной недостаточности между собой.

28. Дефицит энтерокиназы, клиника, диагностика.

Ответ: врожденный дефицит энтерокиназы или транзиторная недостаточность у сильно недоношенных детей, переводит к нарушению превода трипсиногена в трипсин и, как следствие, расщепление белка в тонкой кишке.

При патологии двенадцатиперстной кишки возможен также дефицит дуоденазы, приводящий к пептидазной недостаточности. Симптомы заболевания проявляются с рождения. У детей наблюдается частый жидкий стул, нарастают признаки белковой недостаточности. При значительной гипопроотеинемии возникает отечный синдром. Развивается гипотрофия.

Диагностика основана на определении активности дуоденазы и энтеропептидазы в биоптате слизистой оболочки тонкой кишки, дуоденальном содержимом (в смывах со слизистой оболочки).

Дифференциальную диагностику проводят с другими водянистыми диареями, из которых наиболее сходную с дефицитом энтерокиназы симптоматику имеет дефицит трипсиногена.

29. Мальабсорбция глюкозы–галактозы, клиника, диагностика.

Ответ: в кишечнике из-за врожденной патологии белка переносчика глюкозы и галактозы, нарушается всасывание моносахаров, в связи с чем развивается осмотическая диарея, быстро приводящая к обезвоживанию. Возможно нарушение реабсорбции глюкозы в проксимальных канальцах почек. Всасывание фруктозы не нарушено.

С первых суток ЭП появляется водянистый частый стул с кислым запахом. Могут быть боли в животе и метеоризм, связанные с повышенным выделением газов бактериями, ферментирующими сахара. Возможна глюкозурия. В отличие от лактазной недостаточности заболевание протекает тяжелее, быстро развиваются симптомы дегидратации, гипотрофии.

Диагностическим признаком заболевания служит сочетание повышенной экскреции углеводов с калом, гипогликемии, глюкозурии, гипернатриемии.

Дифференцируют заболевание со вторичными нарушениями всасывания при воспалительных заболеваниях, с дисахаридазной недостаточностью (назначение безлактозной диеты не улучшает состояние больных).

30. Недостаточность липопротеинов, клиника, диагностика.

Ответ: Абеталипопротеинемия связана с дефицитом микросомального белка, передающего триглицериды в эндоплазматический ретикулум энтероцитов и клеток печени, в результате чего не образуются липопротеины, содержащие апопротеин В. Другие апопротеины у больных образуются хорошо. В результате липиды, преимущественно триглицериды, не транспортируются в лимфу и кровь. Невозможность синтеза аполипопротеина В и образования хиломикронов приводит к мальабсорбции жира и жирорастворимых витаминов (преимущественно Е и А).

На первом году жизни преобладают изменения ЖКТ (стеаторея, рвота, боли в животе) и уменьшается прибавка массы тела.

Типичными признаками заболевания считают анемию с акантоцитозом, снижение продолжительности жизни эритроцитов. Характерно уменьшение содержания жирных кислот и холестерина в плазме крови. Постановка диагноза основана на отсутствии липопротеина В в плазме. При исследовании биоптатов в энтероцитах слизистой оболочки обнаруживают вакуоли. Характерно также отсутствие в биоптате апопротеина В при высокой концентрации триглицеридов.

31. Энтеропатический акродерматит, клиника, диагностика.

Ответ: в результате нарушения всасывания цинка в проксимальных отделах тонкой кишки нарушается формирование более 200 ферментов. Доминируют нарушения роста и деления клеток. Страдает ЖКТ (атрофия ворсин слизистой оболочки кишечника, вторичное снижение активности дисахаридаз), иммунная система (лимфопения, нарушение дифференцировки Т-клеток, снижение антителообразования). Данные изменения наблюдают у плода при дефиците цинка в организме матери.

Манифестация заболевания связана с отменой грудного молока и ранним ИВ (уже со 2–3-й недели жизни). Появляется частый водянистый стул, анорексия, снижается прибавка массы тела. Из ранних неврологических симптомов обращает на себя внимание повышенная возбудимость. Изменения на коже появляются позже в виде симметричной сыпи вокруг рта, носовых ходов, за ушами и на дистальных отделах конечностей. Сначала высыпания эритематозные, затем появляются буллы и везикулы, пустулы, развивается гиперкератоз. При повреждении слизистых оболочек развиваются гингивиты, стоматиты, глосситы, блефариты, конъюнктивиты. Поскольку имеется иммунодефицит, быстро присоединяется вторичная инфекция.

Снижение цинка в сыворотке крови, снижение экскреции цинка с мочой, резкое снижение абсорбции Zn^{65} . При биохимическом анализе крови выявляют снижение активности ЩФ, повышение содержания аммония, снижение содержания β -липопротеидов. Изменяется иммунный статус.

При гистологическом исследовании слизистой оболочки кишки выявляют характерные включения в клетках Панета.

Заболевание дифференцируют со вторичным нарушением всасывания цинка при воспалительных заболеваниях кишечника, атрофии слизистой оболочки, пострезекционном синдроме.

32. Врожденная атрофия микроворсин, клиника, диагностика.

Ответ: Типичная клиническая картина складывается из водянистой диареи, начинающейся в первые дни жизни ребёнка. Иногда в стуле наблюдают примесь слизи. Диарея столь интенсивна, что в течение нескольких часов приводит к дегидратации, за сутки ребёнок может потерять до 30% массы тела. Объём стула в сутки составляет 150–300 мл/кг массы тела, содержание натрия в нём повышено (100 ммоль/л). Развивается метаболический ацидоз. Перевод на полное ЭП позволяет несколько снизить объём стула, однако его суточный объём остаётся более 150 мл/кг массы тела. Наличие пороков развития других органов нехарактерно. Некоторые дети имеют зуд кожи в связи с повышением концентрации желчных кислот в крови. У некоторых детей имеют место признаки дисфункции проксимальных канальцев почек.

Характерно быстрое развитие холестаза и нарушений функции печени. Часто присоединяется инфекция, развивается сепсис.

Дифференциально-диагностическим признаком (помимо сохранения диареи на полном ПП) служит отсутствие многоводия у матери при данном заболевании в отличие от его наличия при хлоридной и натриевой диарее.

33. Неинфекционный гастроэнтерит и колит неуточнённый, клиника, диагностика.

Ответ: для аллергического энтероколита характерен синдром срыгивания, диарея, присутствие белков плазмы в стуле, типична кровоточивость слизистой прямой кишки, снижение темпов физического развития. Могут присутствовать (не обязательно) кожные и респираторные проявления аллергии. Тяжесть диареи при пищевой аллергии меньше, чем при аутоиммунных заболеваниях, признаки системного воспаления наблюдают редко.

Энтеропатии, обусловленные пищевой аллергией, встречаются редко. Они манифестируют в первые месяцы жизни в виде персистирующей диареи, гипотрофии, часто присутствует рвота.

Манифестация эозинофильного эзофагогастроэнтерита возможна в виде упорного синдрома срыгивания, диареи с потерей белка, железодефицитной анемии (в зависимости от локализации преимущественно поражённого отдела). При гистологическом исследовании выявляют эозинофильную инфильтрацию слизистой оболочки. При длительном течении гастроэнтерита возможен стеноз привратника.

Около 50% случаев гастроэзофагеальнорефлюксной болезни у детей первого года жизни также связано с сенсибилизацией к пищевым аллергенам.

Детские колики (эпизоды возбуждения, натуживания, плача в течение более чем 3 ч в день три или более дня в неделю на протяжении как минимум 3 нед) также могут быть связаны с гиперчувствительностью к компонентам питания.

34. Транзиторный синдром холестаза у новорождённых, клиническая картина.

Ответ: клинические проявления включают желтуху с зеленоватым оттенком, увеличение размеров печени, насыщенно жёлтый цвет мочи, эпизоды ахолии стула.

При сборе анамнеза выявляют патологические состояния перинатального периода и терапевтические воздействия, способствующие нарушению экскреторной функции печени.

При осмотре пациентов оценивают цвет кожного покрова и склер, размеры печени и селезёнки, цвет стула и мочи.

35. Транзиторный синдром холестаза у новорождённых, лабораторная диагностика.

Ответ:

Биохимический анализ крови:

- Повышение маркёров холестаза: прямого билирубина более чем на 20% по сравнению с уровнем общего, активности ЩФ, ГГТ, холестерина, -липопротеидов и желчных кислот.
- Часто отмечают отсроченное (по отношению к холестазу) повышение ферментов цитолиза менее чем в 6–8 раз. Отношение АЛТ/АСТ менее 1.
- Показатели, отражающие синтетическую функцию печени (альбумина, холинэстеразы), как правило, не изменяются.

Коагулограмма:

- Фибриноген, отражающий синтетическую функцию печени, как правило, не изменяется.
- Часто выявляют низкий уровень протромбинового индекса и ПВ, что связано с нарушением процессов всасывания витамина К в кишечнике.
- Следует отметить, что наиболее объективным критерием синтетической функции печени в этом возрасте служит уровень фибриногена, холестерина и активности фермента холинэстеразы.

36. Транзиторный синдром холестаза у новорождённых, УЗИ-признаки.

Ответ: при УЗИ отмечают неспецифические изменения в виде различной степени выраженности увеличения размеров печени, слабого повышения эхогенности её паренхимы.

37. Причинами внепечёночного холестаза у новорождённых, диагностические критерии.

Ответ:

- Атрезия внепечёночных желчных протоков (АВЖП).
- Киста общего желчного протока.
- «Желчные пробки» или камни желчного протока.
- Сдавление общего желчного протока.

Для заболеваний гепатобилиарной системы, проявляющихся внепечёночным холестазом, характерно сочетание постоянной ахолии стула, повышения активности фермента ГГТ и отсутствия визуализации желчного пузыря при УЗИ натощак.

38. Атрезия желчных протоков, клинические проявления.

Ответ: наиболее частая причина внепечёночного холестаза и неонатального холестаза в целом. У девочек это заболевание встречается чаще, чем у мальчиков.

В большинстве случаев дети рождаются доношенными с антропометрическими показателями, соответствующими физиологической норме. Желтуха появляется на 2–3-и сутки жизни. Примерно у 2/3 больных отмечают наличие «светлого промежутка» — уменьшение интенсивности желтухи к концу 1–2-й нед жизни с последующим постепенным её нарастанием и появлением зеленоватого оттенка кожи к концу 1-го месяца. Ахолия стула — наиболее ранний и постоянный клинический признак болезни. Её появлению часто предшествует отхождение мекония. Характерно отсутствие гепатомегалии при рождении с последующим увеличением размеров печени и изменением её консистенции от эластичной до плотной в течение первых двух месяцев жизни. К возрасту 1 месяца возможно развитие геморрагического синдрома. К возрасту 1–2 мес жизни, как правило, формируется дефицит веса, степень выраженности которого зависит от вида вскармливания ребёнка. Без хирургического лечения уже к 5–6 месяцам жизни появляются признаки портальной гипертензии, спленомегалия, а также кожный зуд и ксантомы, которые в дальнейшем прогрессивно нарастают и свидетельствуют о формировании билиарного цирроза.

39. Физикальное исследование при атрезии желчных протоков.

Ответ: сбор анамнеза, необходимо уточнить особенности течения беременности, срок родов, состояние ребёнка при рождении и его антропометрические показатели. Сроки появления желтухи, цвет стула и размеры печени при рождении. При физикальном обследовании пациентов оценивают цвет кожного покрова и склер, размеры печени и селезёнки, цвет стула и мочи, а также физическое развитие. При использовании некоторых лечебных смесей (Хумана с добавлением липопротеидов и среднецепочечных триглицеридов, Алфаре) эквивалентом обесцвеченного стула могут быть разные оттенки серого цвета от светлого до тёмного.

Возможно выявление гематом на различных участках тела и кровоточивость пупочной ранки, что связано с дефицитом витамин-К-зависимых факторов свёртываемости крови вследствие нарушенного всасывания витамина К в кишечнике.

40. Лабораторная диагностика при атрезии желчных протоков.

Ответ: Биохимический анализ крови:

- повышение билирубина за счёт прямой фракции, составляющей более 20% по сравнению с уровнем общего билирубина (ранний признак);
- характерно появление других биохимических маркёров холестаза (ГГТ), -липопротеидов, холестерина, повышение активности ЩФ, желчных кислот), степень выраженности которых в динамике нарастает от минимального повышения в течение первых 2–3 нед жизни до значительного повышения к 2–3 мес;
- активность ферментов цитолиза (АЛТ, АСТ) повышается умеренно, и, как правило, отсроченно. В большинстве случаев в течение первых 2–3 нед после рождения эти показатели остаются в пределах нормы и затем постепенно повышаются;
- уровень альбумина, холинэстеразы, отражающие синтетическую функцию печени, на ранних сроках болезни (в течение первых 3–4 мес жизни) не изменяются.

Коагулограмма:

- фибриноген, отражающий синтетическую функцию печени, в течение первых 4–5 мес не изменяется. При развитии геморрагического синдрома выявляется низкий уровень протромбинового индекса и ПТВ, что связано с нарушением процессов всасывания витамина К в кишечнике.

41. Инструментальные методы исследования при атрезии желчных протоков.

Ответ: при УЗИ гепатобилиарной системы желчный пузырь натошак визуализировать не удаётся или его можно определить в виде «гиперэхогенного тяжа»

В ряде случаев при атрезии желчных протоков выявляют расширение внутрипечёночных желчных протоков, реже — кисты в воротах печени и полисплению.

Гепатобилиарная сцинтиграфия: имеет достаточно высокую чувствительность у больных с АВЖП. Можно наблюдать отсутствие поступления радиоизотопного вещества в кишечник наряду с удовлетворительной поглотительной и накопительной функцией печени.

Ретроградная холецистохолангиография имеет целый ряд технических ограничений у детей первых месяцев жизни. В периоде новорождённости это исследование не проводят.

МРТ. Данное исследование имеет высокую чувствительность (100%), специфичность (96%) и достоверность (98%). МРТ — наиболее точный среди неинвазивных методов исследования, позволяющий безошибочно установить диагноз.

Биопсия печени. Микро-макроскопические изменения зависят от стадии болезни, то есть напрямую связаны с возрастом ребёнка. Типичная гистологическая картина при АВЖП включает холестаза, перипортальную пролиферацию дуктулов, присутствие желчных тромбов во внутрипечёночных желчных протоках. Гигантоклеточную трансформацию гепатоцитов наблюдают в 15% случаев. Фиброз прогрессирует от перипортального, перилобулярного до микронодулярного цирроза печени к возрасту 4–5 мес

42. Дифференциальная диагностика атрезии желчных протоков.

Ответ: дифференцируют с другими заболеваниями печени и желчных протоков, проявляющимися синдромом холестаза. Наибольшие трудности представляет дифференциальный диагноз с синдромом Алажиля, в основе которого лежит врождённая гипоплазия внутрипечёночных желчных протоков, сочетающаяся с пороками или аномалиями других органов.

43. Киста общего желчного протока, клиника.

Ответ: врождённое расширение желчного протока, которое в 2–5% случаев вызывает полное нарушение проходимости желчевыводящих протоков и может быть причиной внепечёночного холестаза. Клинические проявления можно наблюдать при нарушении проходимости желчных путей или развитии инфекционных осложнений (холангита). При развитии холангита характерно сочетание признаков внепечёночного холестаза с воспалительными изменениями. При этом в клинической картине отмечают повышение температуры тела, ухудшение общего состояния и другие симптомы. В более позднем возрасте клиническую картину расширения общего желчного протока характеризует триада симптомов: рецидивирующие боли в эпигастриальной области или правом подреберье, перемежающаяся желтуха и наличие опухолевидного образования справа у края печени. Выраженность симптомов зависит от размеров кисты, возраста ребёнка и степени нарушения пассажа желчи. При частичном препятствии оттоку желчи признаки обструкции желчевыводящих путей могут быть интермиттирующими, при этом клинические проявления в неонатальном периоде не выявляются.

44. Лабораторная диагностика кисты общего желчного протока.

Ответ: при сочетании кисты общего желчного протока с нарушением проходимости желчной системы лабораторные проявления не отличаются от таковых при АВЖП.

При развитии холангита:

Клинический анализ крови: лейкоцитоз со сдвигом формулы влево, повышение СОЭ.

Биохимический анализ крови: повышение С-реактивного белка и биохимических маркёров холестаза (билирубина за счёт прямой фракции, ГГТ, ЩФ, холестерина, -липопротеидов), возможно умеренное повышение трансаминаз.

Инструментальные исследования:

УЗИ: выявляют полостное образование в проекции общего желчного протока.

45. Прогрессирующий семейный внутрипечёночный холестаза (болезнь Байлера), клиника.

Ответ: в основе болезни Байлера лежит дефицит мембрана-связанного фермента — П-типа АТФ-азы, играющего ключевую роль в транспорте жирорастворимых соединений и желчных кислот через канальцевую мембрану гепатоцита. Вследствие этого дефекта первичные желчные кислоты накапливаются в клетках печени и оказывают на них повреждающее действие, способствуя их разрушению (пусковой фактор апоптоза). С другой стороны, первичные желчные кислоты не поступают в желчную систему и, следовательно, в кишечник, что приводит к нарушению процессов всасывания жиров и жирорастворимых витаминов. Появление первых признаков холестаза в большинстве случаев отмечают в период новорождённости, реже в возрасте 1–10 месяцев жизни. Описаны также случаи желудочно-кишечных и внутричерепных кровотечений, которые предшествовали появлению других клинических признаков болезни. Характерна желтуха, умеренно выраженная гепатомегалия, непостоянная ахолия стула и тёмный цвет мочи. Типичный

признак болезни Байлера — кожный зуд, появляющийся уже в течение первых трех месяцев жизни. Отставание ребёнка в физическом развитии и наличие признаков дефицита жирорастворимых витаминов (рахитические изменения и остеопения, мышечная гипотония, сухость кожи и слизистых, тусклость и ломкость ногтей и волос, офтальмоплегия, петехиальная сыпь и/или кровоточивость слизистых) — также характерны для данного заболевания. Синдром холестаза при болезни Байлера имеет волнообразное течение. Факторами, способствующими нарастанию клинико-лабораторных признаков холестаза, служат инфекционные заболевания верхних дыхательных путей и другие интеркуррентные заболевания.

46. Лабораторная диагностика болезни Байлера.

Ответ: низкий уровень ГГТ и холестерина сыворотки крови наряду с повышением других маркеров холестаза, и в том числе ЩФ, прямой фракции билирубина и желчных кислот.

Характерно повышение ферментов цитолиза и отсутствие изменений белок-синтетической функции печени.

Часто отмечают удлинение ПВ или снижение протромбинового индекса, генез которого связан с нарушением всасывания витамина К в кишечнике.

Для уточнения диагноза при болезни Байлера возможно проведение молекулярно-генетического тестирования специфического локуса длинного плеча 18-й хромосомы (*18q21*), протяженностью 7 сМ в интервале между маркерами *D18S69* и *D18S64*.

47. Синдром Алажиля, клиническая картина.

Ответ: синдромальная форма патологии, включающая сочетание не менее трёх из пяти основных признаков: хронический холестаз, в основе которого лежит врождённая гипоплазия внутрипечёчных желчных протоков, сердечно-сосудистые дефекты, аномалии позвоночника, дефекты глаз, характерные черепно-лицевые признаки. Имеет аутосомно-доминантный тип наследования. Генный дефект связан с частичной делецией короткого плеча 20-й хромосомы (20p11–12), где локализуется *JAG1* ген. Это изменение в небольшом проценте случаев (3,6%) верифицируют с помощью цитогенетического исследования. Однако в последние годы в связи с применением молекулярно-генетических методов диагностики мутаций гена *JAG1* верификация патологических мутаций этого заболевания достигает уже примерно 70% случаев.

В основе изменений печени при синдроме Алажиля лежит врождённая гипоплазия внутрипечёчных желчных протоков, степень выраженности которой может широко варьировать и определять как время появления первых клинических симптомов, так и прогноз заболевания.

Синдром холестаза появляется в период новорождённости, реже в течение первых месяцев жизни. Отмечается желтуха с зеленоватым оттенком кожи, увеличение размеров печени, непостоянная ахолия стула, тёмный цвет мочи. В дальнейшем, к 4–6-му месяцам жизни, наблюдают уменьшение или исчезновение желтухи, нормализацию цвета стула и мочи. Однако появляется кожный зуд, который в дальнейшем усиливается и становится ведущим клиническим симптомом заболевания, тогда как другие проявления имеют перемежающийся характер.

48. Синдром Алажиля, диагностика.

Ответ: лабораторная диагностика, в повышение маркеров холестаза (прямая фракция билирубина, ЩФ, ГГТ, холестерин, -липопротеидов, желчные кислоты). Умеренное повышение ферментов цитолиза (АЛТ, АСТ).

При УЗИ выявляют неспецифические изменения в виде умеренного увеличения размеров печени, повышение эхогенности паренхимы.

При гистологическом исследовании биоптата печени характерна гипоплазия внутрипечёчных желчных протоков.

49. Варианты течения синдрома Алажиля.

Ответ: При лёгком варианте отмечают купирование клинических проявлений болезни к концу первого года жизни при сохранении биохимических изменений, включающих повышение активности фермента ГГТ, ЩФ, холестерина и трансаминаз. Эти лабораторные отклонения могут сохраняться в течение всей жизни, не нарушая её качество.

При тяжёлом варианте по мере прогрессирования заболевания нарастают осложнения длительно сохраняющегося холестаза. Отмечают отставание детей в физическом развитии, признаки дефицита жирорастворимых витаминов, кожный зуд и ксантомы (рис. 33-3). Эти патологические состояния значительно нарушают качество жизни больного (показание к проведению трансплантации печени).

Вместе с тем формирование цирроза печени не типично для данной болезни.

50. Какие изменения в сердечно-сосудистой системе при синдроме Алажиля.

Ответ: Наиболее часто (85% случаев) встречается гемодинамически незначимый периферический стеноз или гипоплазия лёгочной артерии (*Alagille et al.*, 1987). Этот врождённый порок может быть изолированным (55%) или сочетаться с другими пороками сердца (дефекты перегородок,

коарктация аорты и другими). У ряда детей описаны грубые ВПС, такие как тетрада Фалло, транспозиция магистральных сосудов, которые определяют тяжесть состояния при рождении и могут служить причиной смерти больных.

51. Какие изменения в органе зрения характерны при синдроме Алажилия.

Ответ: наиболее типичное изменение — задний эмбриотоксон (малая аномалия развития в виде кольцевидного помутнения и утолщения линии Швалбе (*Schwalbe's ring*) на латеральной границе радужки), встречается у 80% больных с синдромом Алажилия. У 10% детей описаны другие изменения: хореоретинальная атрофия, пигментная ретинопатия и другие пигментные изменения, сходящееся или расходящееся косоглазие, эктопия зрачка, аномалии диска зрительного нерва или вен, нарушения рефракции.

52. Какие изменения в костной системе характерны при синдроме Алажилия.

Ответ: у большинства больных с синдромом Алажилия отмечают аномалии тел позвонков и, прежде всего, их расщепление в виде «летающей бабочки». Обычны остеопороз и задержка костного роста. В ряде случаев отмечают уменьшение расстояния между L₁ и L_v, спинномозговую грыжу, короткие дистальные фаланги кисти или укорочение локтевой кости, врождённые дефекты рёбер (слияние рёбер). Обращают на себя внимание характерные особенности строения лицевого черепа: широкий, выступающий лоб, гипоплазия средней трети лица, глубокопосаженные, широкорасставленные глаза (гипертелоризм), длинный прямой нос с утолщением на кончике, выступающий подбородок. Ушные раковины часто оттопырены. Описанные особенности имеют важное диагностическое значение при данном синдроме, однако не всегда удаётся их определить сразу после рождения ребёнка.

53. Какие изменения в мочевыделительной системе характерны при синдроме Алажилия.

Ответ: у 57% больных встречаются изменения почек, включающие гипоплазию, которая может быть со стенозом почечной артерии, удвоение мочеточника, дистопию почек, тубулоинтерстициальную нефропатию, мембранозные гломерулярные отложения липидов, пролиферативный гломерулонефрит с транзиторным канальцевым ацидозом, кистоз почек и мочекаменную болезнь.

54. Основные особенности пищеварительной системы недоношенного ребёнка.

Ответ:

Ротовая полость	Большой язык Отсутствие жировых комочков Биша Низкое содержание лизоцима в слюне Высокая активность амилазы слюны
Пищевод	Короткий, широкий, без физиологических сужений Сниженный тонус нижних отделов пищевода Тупой угол Гиса
Желудок	Преобладание тонуса пилорического сфинктера над кардиальным Маленький объём желудка (2 мл/кг) Отсутствие соляной кислоты в составе желудочного сока до 32-й недели гестации Наличие фетального пепсина Низкая способность продукции пепсиногена
Кишечник	Снижение перистальтики, монотонный характер моторики Снижение активности лактазы (30% к 32-й неделе гестации) Снижение секреции иммуноглобулинов Низкий уровень пролиферации и миграции в стенке кишечника Высокий уровень пептидаз
Поджелудочная железа	Низкая активность липазы Низкая активность амилазы
Желчевыводящие пути	Склонность к дискинезии желчевыводящих путей по гипотоническому типу Снижение продукции желчных кислот

Транзиторная потеря массы тела может достигать 10–14% и восстанавливаться к концу 3-й недели жизни. Стерильная фаза в кишечнике у недоношенных, как правило, продолжается 1-е сутки жизни, а фаза заселения удлиняется до 2 нед. Нормализация кишечной флоры в течение 1-го месяца жизни недоношенного ребёнка может не наступить (75–80% случаев).

55. Пилоростеноз, дифференциальная диагностика.

Ответ: проводят с перинатальным поражением ЦНС, висцеральным синдромом, аденогенитальным синдромом, инфекцией ЖКТ.

56. Какой признак является дифференциально-диагностическим между пилоростенозом и пороком развития двенадцатиперстной кишки?

Ответ: присутствие желчи в рвотных массах, при пилоростенозе желчь отсутствует.

57. Когда отчаются появление симптомов полной кишечной непроходимости при атрезии тонкой кишки

Ответ: через 11-15 часов после рождения.

58. Чем определяется специфика клинической картины кишечной непроходимости врожденного характера?

Ответ: уровнем и степенью препятствия

59. В клинической картине полной низкой кишечной непроходимости превалируют.

Ответ: отсутствие стула и прогрессирующее вздутие живота.

60. Гастрошизис, клиническая картина, тактика врача неонатолога

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

61. Омфалоцеле, клиническая картина, тактика врача неонатолога

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

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

62. Дифференциальная диагностика гастрошизиса с грыжей пупочного канатика.

Ответ: основным отличием гастрошизиса от омфалоцеле является наличие нормально сформированной пуповины. Эвентрированными бывают только органы желудочно-кишечного тракта (желудок, кишечник, но не печень!), значительно изменённые. Кишечные петли в состоянии перитонита — гиперемированы, расширены, отечны, не перистальтируют, покрыты вместе с брыжейкой фибринозным налетом в виде футляра. При гастрошизисе, в отличие от омфалоцеле, крайне редко бывают сопутствующие пороки развития других органов и систем, в то же время достаточно часты аномалии эвентрированных отделов желудочно-кишечного тракта, а именно: врожденно короткий кишечник, отсутствие четкой дифференциации кишечника на толстую и тонкую кишку, пороки ротации и фиксации, атрезии и т.д. Дети с гастрошизисом в большинстве случаев недоношенные, в то время как новорожденные с грыжей пупочного канатика чаще всего не только доношенные, но и имеют большую массу тела при рождении.

63. Болезни Гиршпрунга, клиника.

Ответ: У новорождённых клиническая картина заболевания своеобразна и разнообразна, что связано с различной протяжённостью и высотой расположения зоны аганглиоза. Чем больше зона аганглиоза и чем выше она расположена, тем раньше возникнут симптомы заболевания. Нередко болезнь Гиршпрунга у новорождённых имеет типичную клиническую картину врожденной низкой кишечной непроходимости.

Мы выделяем три варианта клинического течения болезни Гиршпрунга у новорождённых.

Первый вариант наиболее благоприятен, так как не связан с возникновением осложнений и характерен для больных с короткой зоной аганглиоза. В клинической картине преобладают два симптома — рецидивирующий запор и вздутие живота. При адекватной консервативной терапии (регулярные очистительные клизмы) удаётся добиться длительной компенсации состояния таких детей.

Второй вариант течения болезни Гиршпрунга характеризуется нестабильностью клинической картины. Уже с первых дней жизни выражены симптомы интоксикации; периодически заболевание осложняется энтероколитом. Для таких новорождённых типичен диарейный синдром, возникающий в ранние сроки и приводящий к уменьшению вздутия живота и необоснованному исключению хирургической патологии.

Третий вариант — наиболее тяжёлый; характерно одновременное возникновение симптомов болезни Гиршпрунга и энтероколита. В клинической картине на первый план выходят признаки инфекционного заболевания (вялость, бледность, гипертермия, тахикардия, одышка). Возможно возникновение диарейного синдрома (явного или скрытого, когда жидкий стул получают при проведении сифонной клизмы). Данный вариант характерен для новорождённых со значительной зоной аганглиоза.

64. Болезнь Гиршпрунга, диагностика.

Ответ: трудности диагностики болезни Гиршпрунга у новорождённых связаны не только с разнообразием клинической картины, но и с присоединением энтероколита, симптомы которого выходят на первый план. Необходимости в проведении дифференциальной диагностики этих заболеваний нет.

65. Регургитация у новорожденных, клинико-диагностические критерии.

Ответ: Пассивное забрасывание небольших количеств пищи из желудка в пищевод, глотку и ротовую полость в сочетании с отхождением воздуха. Спонтанно исчезают через 12-18 месяцев после рождения.

67. Критерии постановки диагноза ГЭРБ.

Ответ: может быть поставлен при наличии как минимум одного из 4 критериев:

- На основании характерных симптомов, вызывающих беспокойство больного (при условии правильного и одинакового понимания этих симптомов врачом и больным): регургитации, изжоги.
- При выявлении изменения со стороны слизистой оболочки пищевода по данным эндоскопического исследования пищевода.
- Омепразоловый тест: испытательное лечение детей > 1 года с типичной картиной ГЭРБ ингибитором протонной помпы в течение 4-8 недель.
- На основании инструментальных методов, подтверждающих рефлюкс содержимого желудка (например, мониторинг рН пищевода) при наличии типичных / атипичных симптомов или осложнений.

68. Регургитация новорожденных может расцениваться как физиологическое состояние, если возникает:

Ответ:

- не более двух раз в сутки;
- в течение 1 часа после кормления;
- имеет необильный характер;

не сопровождается:

- поражением слизистой оболочки нижней трети пищевода;
- клинически значимыми изменениями внутрипищеводного рН в случае проведения 24-часовой рН-метрии;
- снижением массы тела, респираторными расстройствами.

69. Диагностики ГЭР.

Ответ: для диагностики ГЭР может быть использована суточная внутрижелудочная рН-метрия, которая позволяет определить общее число эпизодов рефлюкса в течение суток и их продолжительность. В норме рН в пищеводе составляет 5,5-7,0, а достоверным критерием ГЭР считается снижение рН ниже 4. Критерием патологического ГЭР является частота эпизодов рефлюкса более 50 в сутки и суммарная продолжительность рефлюксов в течение суток, превышающая 4,2% от всего периода наблюдения.

70. Аэрофагия, клинические проявления у новорожденных.

Ответ: румимнация – это заглатывание воздуха, приводящее к повторному срыгиванию и метеоризму, наблюдающееся на протяжении 12 мес. и более (не обязательно непрерывно) на протяжении последнего года. Умеренная аэрофагия является нередким явлением у детей первых месяцев жизни в связи с незрелостью нервной регуляции процесса глотания. В большей степени аэрофагия выражена у детей недоношенных и незрелых к моменту рождения.

71. Дисхезия (синдром крехтящего ребенка) клиника, диагностика.

Ответ: дисхезия - затрудненная дефекация из-за отсутствия координации между деятельностью мышц тазового дна и анальных сфинктеров

- Симптомы начинаются на 1 месяце жизни и проходят через несколько недель.
- Натуживание перед дефекацией в течение нескольких минут, крик, плач, покраснение лица от напряжения.
- Симптомы продолжаются в течение 10-15 минут, до появления мягкого стула.
- Отсутствуют другие проблемы со здоровьем

72. Диагностические критерии функциональных нарушений ЖКТ у детей на фоне церебральной ишемии и ваготонии (гипомоторный тип дискинезии).

Ответ: 1). Анамнестические: патологическое течение антенатального периода (угроза прерывания в 1 и 2 триместре, нефропатия), преждевременные роды, возраст матери старше 35 лет, прием лекарств во время беременности.

2). Клинические: начало срыгиваний после 2-х недель жизни или после 2-х месяцев, часто (более 10 раз/сутки), провокация срыгиваний беспокойством ребенка, не связаны с кормлением, полным ртом или «фонтаном», характерны рвота, беспокойство во время кормления, кишечные колики, лактазная недостаточность, гастроинтестинальная пищевая аллергия, спастические запоры.

3). Степень тяжести церебральной ишемии: средняя тяжесть у пациентов с внутриутробной гипотрофией 2-3 степени, тяжелая у детей с недоношенностью (гестационный возраст менее 34 недель).

4). Параклинические: УЗ признаки ускоренной эвакуации из желудка, сужение пилорического канала, сужение просвета 12-перстной кишки, гастроэзофагальный и дуоденогастральный рефлюксы, повышенная экскреция лактозы с калом, высокий IgE, дисбактериоз кишечника.

73. Признаки кровотечения из желудочно-кишечного тракта у новорожденных.

Ответ: Рвота: красная (свежая кровь) - кровотечение из пищевода, коричневая (образование гематина) - из желудка или из пищевода. Мелена (объем крови НЕ менее 25-30 мл) При наличие крови в кале до 5 мл -- положительная реакция на скрытую кровь

74. Позволяют достоверно отличить истинную мелену от ложной.

Ответ: определение типа гемоглобина в стуле - проба Апта.

66. Показания для зондирования желудка.

Ответ: Отсутствие сосательного и глотательного рефлексов. Пороки развития мягкого и твердого нёба. Для декомпрессии желудка при атонии, парезе кишечника, кишечной непроходимости, для защиты шва в послеоперационном периоде. Получение желудочного содержимого для диагностики кровотечения, застоя, бактериологического обследования. Введение медикаментозных препаратов. Зондовое кормление. Проведение масочной вентиляции

75. Осложнения при проведении зондирования желудка.

Ответ: Кровотечение из желудка. Перфорация пищевода, желудка. Травматизация слизистых оболочек. Эзофагит. Рвота с возможной аспирацией. Развитие пролежней и их инфицирование.

Задания закрытого типа

1. При подозрении на врожденную кишечную непроходимость у новорожденного ребенка необходимо в первую очередь провести

- 1) ирригоскопию
- 2) обзорную рентгенографию грудной клетки и брюшной полости в вертикальном положении
- 3) исследование желудка и кишечника с йодлиполом или бариевой взвесью
- 4) обзорную рентгенографию брюшной полости в горизонтальном положении

Эталон ответа: 2) обзорную рентгенографию грудной клетки и брюшной полости в вертикальном положении

2. Атрезию пищевода в первые часы после рождения подозревают при

- 1) вздутии живота
- 2) рвоте с примесью желчи и крови
- 3) пеном отделяемом на губах
- 4) отсутствии стула

Эталон ответа: 3) пеном отделяемом на губах

3. Для ложной грыжи левого купола диафрагмы характерно

- 1) одышка
- 2) цианоз
- 3) смещение верхушечного толчка вправо
- 4) все перечисленное

Эталон ответа: 4) все перечисленное

4. Форма атрезии пищевода, наиболее часто встречающаяся

- 1) оба конца пищевода слепые
- 2) оба конца сообщаются с трахеей
- 3) верхний конец пищевода сообщается с трахеей, нижний заканчивается слепо
- 4) верхний конец пищевода заканчивается слепо, нижний сообщается с трахеей

Эталон ответа: 3) верхний конец пищевода сообщается с трахеей, нижний заканчивается слепо

5. Дифференциально-диагностический симптом между пилоростенозом и пороком развития двенадцатиперстной кишки

- 1) гипотрофия
- 2) характер стула
- 3) присутствие желчи в рвотных массах
- 4) объем рвотных масс

Эталон ответа: 3) присутствие желчи в рвотных массах

6. При пилоростенозе желчь в рвотных массах

- 1) присутствует постоянно
- 2) не присутствует
- 3) присутствует непостоянно
- 4) зависит от характера питания

Эталон ответа: 2) не присутствует

7. Срыгивания по типу подтекания из угла рта характерны

- 1) для пилоростеноза
- 2) для аэрофагии
- 3) для халазии пищевода
- 4) для ахалазии пищевода

Эталон ответа: 3) для халазии пищевода

8. Рвота фонтаном может наблюдаться

- 1) при халазии пищевода
- 2) при аэрофагии
- 3) при пилоростенозе и псевдопилоростенозе
- 4) при перекармливании ребенка

Эталон ответа: 3) при пилоростенозе и псевдопилоростенозе

9. Характер поражения печени при болезни Гиршпрунга

- 1) белковая дистрофия
- 2) жировая инфильтрация
- 3) холестаза
- 4) все перечисленное

Эталон ответа: 4) все перечисленное

10. Для ахалазии пищевода характерны

- 1) рвота с примесью крови
- 2) постоянные срыгивания желудочным содержимым
- 3) приступы асфиксии при кормлении
- 4) пищеводная рвота

Эталон ответа: 4) пищеводная рвота

11. Первые симптомы атрезии пищевода обычно появляются

- 1) через 20-30 минут после рождения
- 2) через 2-3 часа после рождения
- 3) через 6-8 часов после рождения
- 4) в конце 1-х суток жизни

Эталон ответа: 1) через 20-30 минут после рождения

12. Пассаж кишечного содержимого при пороках развития кишечной стенки нарушен вследствие

- 1) недоразвития мышечного слоя в стенке кишки
- 2) врожденной гипертрофии мышечного слоя кишечной стенки
- 3) неправильного развития иннервационного аппарата кишечной стенки
- 4) всего перечисленного

Эталон ответа: 4) все перечисленные

13. Специфика клинической картины кишечной непроходимости врожденного характера определяется

- 1) уровнем и степенью препятствия
- 2) протяженностью препятствия
- 3) степенью наполнения кишечника
- 4) возрастом ребенка

Эталон ответа: 1) уровнем и степенью препятствия

14. В клинической картине полной низкой кишечной непроходимости превалируют

- 1) рвота
- 2) нарушение дыхания
- 3) ухудшение общего состояния ребенка
- 4) отсутствие стула и прогрессирующее вздутие живота

Эталон ответа: 4) отсутствие стула и прогрессирующее вздутие живота

15. Основная причина развития врожденной атрезии и стенозов кишечника

- 1) воспалительные процессы в брюшной полости плода
- 2) хроническая гипоксия
- 3) сдавление кишечника патологически сформированными органами или опухолями
- 4) задержка развития кишечной трубки в солидную стадию

Эталон ответа: 4) задержка развития кишечной трубки в солидную стадию

16. К осложнениям, встречающимся у новорожденных с атрезией пищевода, относятся

- 1) легочное кровотечение
- 2) пневмония
- 3) дегидратация
- 4) все перечисленные

Эталон ответа: 4) все перечисленные

17. Срыгивания по типу подтекания из угла рта характерны

- 1) для пилоростеноза
- 2) для аэрофагии
- 3) для халазии пищевода
- 4) для ахалазии пищевода

Эталон ответа: 3) для халазии пищевода

18. Наиболее частой причиной высокой кишечной непроходимости являются

- 1) непроходимость 12-перстной кишки
- 2) врожденная диафрагмальная грыжа
- 3) атрезия ануса
- 4) некротизирующий энтероколит

Эталон ответа: 1) непроходимость 12-перстной кишки

19. К лабораторным признакам мальабсорбции чердных кислот относятся

- 1) Увеличение экскреции желчных кислот с калом
- 2) Повышение содержания углеводов в кале
- 3) Снижение уровня эластазы в кале
- 4) Отсутствие липротейн В

Эталон ответа: 1) Увеличение экскреции желчных кислот с калом

20. К нарушениям со стороны ЖКТ, наблюдается при дефиците цинка у новорожденного ребенка, относят

- 1) Повышение всасывания желчных кислот

- 2). Повышение активности панкреатических ферментов
 - 3). Вторичное снижение активности дисахаридазы
 - 4). Быстрое развитие холестаза и нарушение функции печени
- Эталон ответа: 3). Вторичное снижение активности дисахаридазы
21. К гематологическим лабораторным признакам первичной мальабсорбции желчных кислот относится
- 1). Снижение концентрации жирных кислот
 - 2). Резкое повышение креатинина и мочевины
 - 3). Повышение уровня щелочной фосфатазы
 - 4). Повышение аланинаминотрансферазы и аспартатаминотрансферазы
- Эталон ответа: 1). Снижение концентрации жирных кислот
22. Необсабсорбированные желчные кислоты могут приводить к
- 1). Снижению всасывания моносахаридов и усилению бродильных процессов в кишечнике
 - 2). Повреждению кишечной стенки, развитию перфорации и перитонита
 - 3). Усугублению нарушения всасывания воды и натрия в кишечнике
 - 4). Мальабсорбция жира и жирорастворимых витаминов
- Эталон ответа: 3). Усугублению нарушения всасывания воды и натрия в кишечнике
23. К лабораторному маркеру, характерному для синдрома Алажилль, относится
- 1). Снижение активности щелочной фосфатазы
 - 2). Увеличение концентрации общего билирубина за счет непрямо́й фракции
 - 3). Повышение концентрации желчных кислот
 - 4). Тромбоцитопения
- Эталон ответа: 3). Повышение концентрации желчных кислот
24. К нарушению ЖКТ, наблюдаемым при дефиците цинка у новорожденного ребенка, относят
- 1). Быстрое развитие холестаза
 - 2). Повышение всасывания желчных кислот
 - 3). Атрофию ворсин слизистой оболочки кишечника
 - 4). Повышение активности панкреатических ферментов
- Эталон ответа: 3). Атрофию ворсин слизистой оболочки кишечника
25. Масивная резекция подвздошной кишки приводит к
- 1). Развитию билиарного цирроза печени
 - 2). Снижению секреции жидкости и солей в просвет кишечника
 - 3). Снижению всасывания желчных кислот
 - 4). Повышенной абсорбции электролитов
- Эталон ответа: 3). Снижению всасывания желчных кислот

ОПК-5 Способен назначать лечение пациентам при заболеваниях и (или) состояниях, контролировать его эффективность и безопасность

Задания открытого типа

1. Особенности питания недоношенных детей: основные подходы.

Ответ: новорожденные дети с массой тела более 2000 г и сроке гестации более 33 недель, не имеющие других заболеваний, могут быть приложены к груди матери уже в первые сутки жизни. При этом следует внимательно следить за появлением признаков усталости (цианоз носогубного треугольника, одышка и др.). Их появление является показанием к переходу на кормление сцеженным грудным молоком из бутылочки. Усилия должны быть направлены на сохранение грудного молока в максимально возможном объеме, учитывая особую биологическую ценность именно материнского нативного молока для незрелого ребенка и важную роль контакта матери с ребенком во время кормления. Для недоношенных детей свободное вскармливание является неприемлимым в связи с их неспособностью регулировать объем высосанного молока и высокой частотой перинатальной патологии. Детям, родившимся до 33 недель гестации, как правило, вскармливание проводится через зонд с целью избежания риска аспирации, как результата отсутствия координации между сосанием и глотанием. При нетяжелом состоянии ребенка и массе тела, приближающейся к 2000 г, можно провести пробное кормление из бутылочки, при неудовлетворительной активности сосания назначается зондовое кормление в полном или частичном объеме. С целью поддержания и сохранения лактации у матери необходимо регулярное

сцеживание грудного молока.
Энтеральное кормление глубоко недоношенных детей (с массой тела менее 1500 г и в сроке гестации менее 30 недель) проводится через зонд.
Для расчета необходимого объема кормления недоношенным детям используется калорийный метод. Калорийность питания преждевременно родившегося ребенка увеличивается постепенно и ежедневно.

2. Техника постановки орогастрального зонда.

3. Техника постановки назогастрального зонда.

Ответ: 2 и 3. Методика установки назо- или орогастрального зонда у новорожденного 1. Моют руки и надевают перчатки, соблюдая правила асептики. 2. Очищают носовые ходы или ротоглотку новорожденного путем осторожного отсасывания, если необходимо. 3. Мониторят ЧСС новорожденного и следят за появлением аритмии или дыхательной недостаточности во время процедуры. 4. Кладут новорожденного на спину с приподнятым головным концом кровати. 5. Определяют глубину введения путем измерения расстояния от носа до уха и до середины расстояния между мечевидным отростком и пупком. Отмечают длину зонда с помощью пластыря. 6. Смачивают кончик зонда стерильной водой или физиологическим раствором. 7. Вводят зонд в рот. а. Прижимают переднюю часть языка указательным пальцем и стабилизируют положение головы тремя пальцами. б. Вводят зонд по пальцу до ротоглотки. 8. Введение через нос (избегают применять этот путь у новорожденных с очень низкой массой тела, у которых назогастральные зонды могут вызывать нарушение дыхания и центральное апноэ) а. Стабилизируют положение головы. Поднимают кончик носа, чтобы расширить ноздри. б. Вводят кончик зонда, направляя его к затылку, а не к верхней части головы. в. Осторожно продвигают зонд в ротоглотку. г. Наблюдают за появлением брадикардии. 9. Если возможно, используют соску-пустышку для стимуляции сосания и глотания. 10. Немного наклоняют голову вперед. 11. Продвигают зонд на заранее определенную глубину: а. Нельзя прилагать усилия при возникающем сопротивлении. б. Останавливают процедуру, если возникают дыхательная недостаточность, кашель, активное сопротивление введению зонда, апноэ, брадикардия или цианоз. 12. Определяют расположение кончика зонда. Введение воздуха для проверки положения не является надежным методом, поскольку звук прохождения воздуха в дыхательные пути может передаваться в желудочно-кишечный тракт: а. Аспирируют имеющееся содержимое; описывают и измеряют количество; определяют кислотность с помощью индикаторной бумаги для определения pH. (1) Желудочное содержимое может быть чистым, желтовато-коричневым, бледно-зеленым, содержать молоко или быть окрашенным кровью. (2) Величина pH жидкости из желудка должна быть меньше 6. (3) Если pH аспирата из желудка больше 6 или аспират не получен, то положение зонда следует проверить с помощью рентгенографического исследования. б. Подозревают перфорацию или неправильное положение, если при аспирации не получают воздуха или жидкости или если возникает дыхательная недостаточность, по зонду поступает кровь или зонд сложно установить. 13. Фиксируют установленный зонд к лицу с помощью пластыря. У недоношенных новорожденных пластырь накладывают поверх защитной пленки на основе пектина для предотвращения повреждения кожи. а. Для кормления присоединяют шприц. б. Для гравитационного дренирования присоединяют уловитель для образцов и располагают его ниже уровня желудка. в. Для декомпрессии предпочтительно соединить трубку «Replogle» с постоянным отсосом с малым потоком воздуха. 14. Зажимают или закрывают зонд во время удаления для предотвращения попадания содержимого в глотку. 15. Фиксируют в истории болезни реакцию пациента, любые наблюдавшиеся изменения и результаты проверки положения зонда.

4. Парез кишечника у новорожденных: подходы к ведению новорожденного.

Ответ:

Начинают терапию с консервативных мероприятий: разгрузки кишечника путем выведения газов (толстый желудочный зонд, газоотводная ректальная трубка), отмены энтеральной нагрузки, терапии основного заболевания (причины развития пареза кишечника), коррекции водно-электролитных и метаболических нарушений.

5. Некротизирующий энтероколит: общие методы лечения.

Ответ: при нарушении функции дыхания обеспечивается дополнительная подача кислорода или искусственная вентиляция легких. При нарушении гемодинамики осуществляется поддержка кровообращения — восполнение ОЦК. С этой целью используется свежемороженая плазма из расчета 10 мл/кг массы тела, так как она является единственным донатором антитромбина-III и источником других факторов свертывания крови. Для нормализации почечного и внутриорганного

кровотока применяются низкие дозы допамина (2–5 мкг/кг/мин). При нарушении кислотно-щелочного гомеостаза может возникнуть необходимость введения бикарбоната натрия. Существенным моментом в ведении новорожденных с данной патологией, во многом определяющим исход и прогноз заболевания, является прекращение всех видов энтерального кормления, включая дачу медикаментов per os, правильно проводимое полное парентеральное питание (ППП) через периферическую вену. Переход с ППП на естественное вскармливание — процесс длительный, многоэтапный, находящийся в прямой зависимости от тяжести течения и стадии НЭК. Обязательным компонентом терапии являются антибиотики широкого спектра действия. Предпочтение отдается цефалоспорином III поколения в сочетании с аминогликозидами. Альтернативой им являются имипенем с метронидазолом.

6. Техника восстановления энтерального питания у новорожденного с НЭК.

Ответ: энтеральное питание возобновляется через 3–5 дней после нормализации эвакуаторной функции желудка, рентгенологической картины и исчезновения клинических симптомов дисфункции желудочно-кишечного тракта, что происходит обычно к 10–12-му дню от начала заболевания. Начиная с дистиллированной воды или раствора глюкозы, постепенно следует переходить на смеси, разведенные в 4 раза. При достижении 50 % объема энтерально вводимой смеси от общего объема жидкости следует переходить на разведение 1 : 2, а затем 3 : 4 до полного объема. Таким образом, ребенок с НЭК проходит следующие этапы питания: полное парентеральное, сочетанное парентеральное питание и искусственное энтеральное (ЭИП), полное ЭИП, дополнительное ЭИП и естественное вскармливание, и в заключение переводится на естественное вскармливание.

7. Требования к смесям, применяемым в качестве энтерального искусственного питания.

Ответ: учитывая тот факт, что на фоне длительной антибактериальной терапии часто развиваются тяжелый дисбактериоз и вторичная недостаточность, особенно после тяжелых реконструктивных операций, рекомендуется использовать в качестве первой смеси полные гидролизаты, безлактозные и гиполактозные смеси. Витамины, электролиты (кроме калия), микроэлементы входят в схему полного парентерального питания с первых суток.

8. Методы коррекции патологической убыли массы тела у новорожденного.

Ответ: в транзитный период происходит убыль массы тела за счет потерь воды, величину убыли массы тела желательнее минимизировать у недоношенных путем предотвращения испарения жидкости, но она не должна быть менее 2% от массы при рождении. Обмен воды и электролитов в транзитный период у недоношенных новорожденных, по сравнению с доношенными, характеризуется: (1) высокими потерями экстрацеллюлярной воды и повышением концентрации электролитов плазмы в связи с испарением с кожи, (2) меньшей стимуляцией спонтанного диуреза, (3) низкой толерантностью к колебаниям ОЦК и осмолярности плазмы. В период транзитной убыли массы тела концентрация натрия в экстрацеллюлярной жидкости возрастает. Ограничение натрия в этот период понижает риск некоторых заболеваний у новорожденных, но гипонатриемия (< 125 ммоль/л) недопустима, в связи с риском повреждения мозга. Потери натрия с калом у здоровых доношенных детей оцениваются как 0.02 ммоль/кг/сут. Назначение жидкости целесообразно в количестве, позволяющем удерживать концентрацию натрия сыворотки крови ниже 150 ммоль/л. В транзитный период предпримите усилия для минимизации потерь энергии (выхаживание в условиях термонеutralной зоны, ограничение испарения с кожи, охранительный режим). Как можно быстрее (1-3 сутки жизни) обеспечьте поступление энергии, равной обмену покоя - 45-60 ккал/кг. Увеличивать калорийность парентерального питания ежедневно на 10-15 ккал/кг с целью достижения калорийности 105 ккал/кг к 7-10 суткам жизни. При частичном парентеральном питании теми же темпами увеличивайте суммарное поступление энергии с целью достижения калорийности 120 ккал/кг к 7-10 суткам жизни. Отменяйте парентеральное питание только, когда калорийность энтерального питания достигнет не менее 100 ккал/кг. После отмены парентерального питания продолжайте контроль антропометрических показателей, производите коррекцию питания. При невозможности достижения оптимального физического развития при исключительно энтеральном питании – необходимо продолжать парентеральное питание. Жиры являются более энергоемким субстратом, чем углеводы.

10. Противопоказания к кормлению ребенка грудью со стороны матери.

Ответ: оперативное вмешательство в родах; • тяжелые формы гестозов; • значительные кровотечения во время родов и в послеродовом периоде; • открытая форма туберкулеза; • состояние

декомпенсации хронических заболеваний сердца, легких, почек, печени; • острые психические заболевания; 17 • злокачественные новообразования. При положительной серологической реакции на ВИЧ– инфекцию молоко можно сцеживать и после стерилизации давать ребенку, учитывая желание матери.

11. Противопоказания к кормлению ребенка грудью со стороны ребенка.

Ответ: оценка состояния новорожденного по шкале Апгар ниже 7 баллов; тяжелая степень асфиксии новорожденного; нарушение мозгового кровообращения II-III степени; глубокая степень недоношенности; тяжелые аномалии и пороки развития (челюстно-лицевого аппарата, сердца, желудочно-кишечного тракта и др.).

12. Компоненты грудного молока, их функций.

Ответ: - напрямую компенсируют недостаток, обусловленный незрелостью какого-либо функционально активного вещества (IgA, лизоцим, лактоферрин, ацетилгидролаза фактора активации тромбоцитов, цитокины, липаза, инсулин);

- снижают последствия незрелости какой-либо функции у новорождённого (ИЛ-10);

- стимулируют развитие важных функций, регулируют адаптацию к внеутробной жизни;

- программируют ответ клеток реципиента на известные или новые стимулы, регулирует становление биоценоза (олигосахариды);

- непосредственно и путём регуляции биоценоза предотвращают бактериальную агрессию;

- предотвращают избыточные провоспалительные реакции в ответ на массивное поступление различных Ag в полость кишки, обеспечивая пищевую толерантность (факторы роста микрофлоры — лактоза, олигосахариды, гликопротеины, лактоферрин, низкая концентрация белка, низкая буферная ёмкость).

- Содержащиеся в молоке вещества регулируют обмен веществ, обеспечивают становление функций эндокринной системы и моторики кишечника, обладают трофическим действием.

- Грудное молоко содержит многие известные гормоны (изомеры пролактина, окситоцин, АКТГ, ТТГ, СТГ, Т4, кортизол и инсулин) и факторы роста (эпидермальный фактор роста, инсулиноподобный фактор, фактор роста гепатоцитов, лактоферрин, нуклеотиды, полиамины), влияющие на пролиферацию эпителия кишечника. В грудном молоке содержатся регуляторные вещества и нейромедиаторы, обеспечивающие местную регуляцию функций кишечника (нейротензин, субстанция P, соматостатин, оксид азота). С грудным молоком поступают противовоспалительные (антиоксиданты, ферменты, расщепляющие провоспалительные нейромедиаторы, антипролиферативные агенты, противовоспалительные цитокины) и иммуномодулирующие агенты (живые лимфоциты CD4 и CD8, нуклеотиды, анти-идиотипические секреторные IgA, изоформы пролактина, цитокины (ИЛ-2, ИЛ-10, и ИЛ-12) растворимые рецепторы к цитокинам).

13. Принципы вскармливания недоношенного ребенка.

Ответ: У недоношенных детей самостоятельное сосание затруднено. До возраста 34 нед дети с трудом могут координировать сосание, глотание и дыхание. Впоследствии сосание представляет собой физическую нагрузку для ребёнка, ведущую к увеличению затрат энергии и изменению мозгового кровотока. Грудным молоком вскармливают недоношенных детей, достигших массы 1800 г, находящихся в удовлетворительном состоянии. Для стимуляции навыка сосания возможно ненутритивное прикладывание к груди или использование пустышки у детей, не вскармливаемых грудью.

Попытки кормить из бутылочки могут быть начаты с возраста 33 нед, начиная с одного кормления в день. Недоношенные, переходящие с кормления через шприц на кормление из бутылочки, требуют внимательного наблюдения. Если ребёнок не пытается сосать или возникает обструктивное апноэ, попытку необходимо отложить на несколько дней.

14. Кормление через зонд, показания.

Ответ: кормление через зонд показано детям, которые могут получать ЭП, но не могут сосать самостоятельно. Такой подход пригоден для детей с незрелой нервной системой, которые в будущем смогут сосать самостоятельно. Некоторые специалисты рекомендуют проводить зонд в двенадцатиперстную кишку для предотвращения застоя в желудке. Питание можно вводить болюсно или в режиме постоянной инфузии. Более крупные дети, находящиеся на ИВЛ, с апноэ, брадикардией, также могут получать питание в режиме постоянной инфузии. Доношенные дети, нуждающиеся в питании через зонд, обычно лучше усваивают питание при кормлении через каждые 3,5–4 ч.

При кормлении через зонд с помощью инфузионного насоса следует располагать шприц с питанием ниже уровня тела ребенка. При высоком положении шприца дети недополучают жиры, адсорбирующиеся на стенке шприца и катетера.

15. Контроль эффективности энтерального питания у недоношенных детей.

Ответ: При проведении ЭП недоношенных детей следует соблюдать следующие принципы:

- 1). строгий контроль индивидуальной переносимости объёма и состава вводимого питания;
- 2). при невозможности энтерального введения необходимого количества макронутриентов и калорий используют частичное ПП;
- 3). переход от частичного ПП к полному ЭП осуществляют постепенно под контролем усвоения ЭП.

Контроль усвоения объёма питания осуществляют по следующим параметрам:

- 1). наличие или отсутствие срыгивания;
- 2). наличие или отсутствие вздутия живота;
- 3). 4–6 раз в сутки перед кормлением проводят контроль застойного содержимого желудка (время эвакуации из желудка составляет 60–90 мин, следовательно, при кормлении каждый час или в режиме постоянной инфузии объём желудочного аспирата будет больше, а если ребёнка кормят через 2 ч или реже, объём аспирата должен быть менее 2 мл/кг);
- 4). контроль частоты и характера стула.

При непереносимости назначенного объёма питания проводят следующие мероприятия:

- 5). увеличение кратности кормлений при сохранении суточного объёма, но не более 10 раз в сутки;
- 6). увеличение времени введения данного объёма вплоть до перехода на постоянное введение с помощью инфузионного насоса;
- 7). уменьшение концентрации и осмолярности вводимого питания путём разбавления водой (недостаток калорий и ингредиентов питания восполняют парентеральным путём);
- 8). уменьшение объёма кормления и суточного объёма ЭП, увеличение доли ПП.

16. Оценка нутритивного статуса у новорожденного.

Ответ: для здорового доношенного ребёнка достаточно регулярного измерения массы и длины тела, окружности головы и оценки значений центильных кривых. Аналогичным образом оценивают антропометрические данные недоношенного ребёнка (вес ежедневно, длина тела и окружность головы еженедельно) с учётом постконцептуального возраста. Оценка энергетического баланса неприменима для рутинного использования. Менее точный, но более доступный способ — измерение толщины кожных складок.

Состояние белкового обмена можно оценить по протеинам сыворотки, из которых альбумин наименее чувствителен к колебаниям синтеза белка, так как период его полувыведения составляет 10–21 день. Целесообразно измерять содержание альбумина 1 раз в месяц. Более информативным считают измерение преальбумина (транстиретина), отражающего недавнее потребление белка, период полураспада которого составляет 1–9 дней, поэтому мониторинг желательнее проводить еженедельно. Азот мочевины и креатинин отражают состояние белкового обмена при отсутствии заболеваний почек.

Белковый статус может быть оценен по мышечной массе; обычно оценивают мышцы верхней конечности. Площадь мышцы руки вычисляют по окружности руки и толщине кожной складки.

Состояние минерального обмена оценивают по содержанию ионов в сыворотке. Информативный показатель фосфорно-кальциевого обмена — содержание ЩФ.

17. Транзиторный катар кишечника.

Ответ: физиологическая диспепсия новорожденных, переходный катар кишечника. Проявляется нарушением стула у новорождённого с 3-4-го дня жизни. Стул в этот период жизни называется переходным (участки разного цвета: белого, желтого, зелёного; жидкий, водянистый, с комочками, слизью; более частый - до 4-6 раз в сутки и более). Длится это состояние 2-4 дня.

В генезе катара кишечника играют роль:

- транзиторный дисбактериоз;
- изменение характера питания на лактотрофный тип;
- раздражение кишечника до сих пор не попадавшими в него жирами, новыми белками.

18. Процесс первичного бактериального заселения флоры кишечника

Ответ: состоит из 3 фаз : I – условно асептическая или фаза условной стерильности – длится 10–20 часов, во время этой фазы кишечник стерильный. По современным представлениям первородный кал (меконий) нестерилизован;

II – фаза нарастающего инфицирования. Продолжается до 3–5-го дня жизни. В это время происходит заселение кишечного тракта микрофлорой (кишечными палочками бифидобактериями, кокками, грибами, сарцинами и др) В каловых массах появляется сначала кокковая флора, на 2-е сутки Gr⁺ палочки, с 3 дня бифидобактерии, кишечные палочки, протей. На 3-й день стул становится переходным и характеризуется наличием комочков, слизи, водянистых пятен вокруг каловых масс на пелёнке, участков разного цвета: желтого, зеленого.

III – стадия трансформации начинается с конца первой, наиболее активна на второй неделе жизни. В этой фазе происходит вытеснение других бактерий бифидофлорой и она становится основной микробного пейзажа.

19. Особенности регуляции функций кишечника у новорожденных

Ответ: 1). Число нейронов, секретирующих субстанцию P и вазоактивный интестинальный пептид (ВИП) повышается к 3 неделям жизни (но ниже уровня взрослых).

2). Уровень гастрина и ВИП в крови у доношенных новорожденных выше, чем у взрослых, но возможно, снижена чувствительность к ним.

3). Скорость перистальтической волны в 2 раза меньше, чем у взрослых.

4). Окончательное формирование нервной системы желудочно-кишечного тракта происходит к 12-18 месяцев жизни.

20. Основные критерии функциональных нарушений желудочно-кишечного тракту новорожденных.

Ответ: постоянные (повторяющиеся) симптомы, которые не могут быть объяснены структурными или биохимическими нарушениями, симптомы сопряжены с нормальным развитием ребенка и возникают вследствие недостаточной адаптации в ответ на внешние или внутренние стимулы, уменьшаются или исчезают с возрастом.

21. Функциональное срыгивание у новорожденных.

Ответ: регургитация или физиологический гастроэзофагальный рефлюкс у младенцев самопроизвольный обратный заброс пищевого химуса в пищевод и ротовую полость вскоре после проглатывания съеденной пищи. У детей первых месяцев жизни регургитация может расцениваться как физиологическое состояние, если имеет редкий, необильный характер и возникает не позже одного часа после кормления. Наоборот, в этом возрасте она считается патологической, если наблюдается более двух раз в сутки, возникает через час и позднее после еды и носит обильный характер. Преимущественно срыгивания отмечаются в первые 4–5 месяцев жизни, практически исчезая к концу первого года.

22. Механизмы развития срыгиваний у детей первых месяцев жизни.

Ответ: 1. Воронкообразная форма пищевода со слабо выраженным диафрагмальным сужением и расположением дистальных отделов выше диафрагмы,

2. Небольшой объем и шаровидная форма желудка с медленным его опорожнением,

3. Преимущественно горизонтальное положение ребенка, способствуют забросу желудочного содержимого в пищевод,

4. В связи с неравномерностью созревания различных компонентов стенки ЖКТ у новорожденных, слизистая оболочка пищевода достаточно хорошо развита, в отличие от мышечного слоя, формирование которого продолжается на протяжении первых десяти лет жизни. 5. Незаконченное развитие мышечных структур пищевода наиболее ярко проявляется в недостаточности нижнего пищеводного сфинктера (НПС) или кардиального жома,

Анатомо-функциональная незрелость

23. Парентеральное питание.

Ответ: вид нутритивной поддержки, при котором питательные вещества вводятся в организм, минуя желудочно-кишечный тракт. Парентеральное питание может быть полным, когда оно полностью компенсирует потребность в питательных веществах и энергии или частичным, когда часть потребности в питательных веществах и энергии компенсируется за счет желудочно-кишечного тракта.

24. Показания к парентеральному питанию

Ответ: Парентеральное питание (полное или частичное) показано новорожденным, если энтеральное питание невозможно или недостаточно. Полное парентеральное питание с первых суток жизни после стабилизации состояния показано:

1). недоношенным новорожденным с гестационным возрастом менее 34 нед или массой тела менее 2000 г;

2). новорожденным детям, гестационный возраст которых более 34 нед и масса тела более 2000 г, если характер их заболевания не позволяет предположить начало эффективного энтерального питания до 3-х сут жизни (тяжелая асфиксия, пороки развития ЖКТ, сепсис).

2). Детям, гестационный возраст которых превысил 34 нед или с массой тела более 2000 г. до 3-х сут жизни можно ограничиться частичным парентеральным питанием (глюкоза, аминокислоты). Если к 3-м сут жизни не удастся начать эффективного энтерального питания, показан переход на полное парентеральное питание.

25. Противопоказания к парентеральному питанию.

Ответ: Парентеральное питание не проводится на фоне реанимационных мероприятий и начинается сразу после стабилизации состояния. Хирургические операции и потребность в инотропной поддержке не будут являться противопоказанием к проведению парентерального питания.

26. Оценка объема жидкости, который требуется новорожденному.

Ответ: Объем жидкости рассчитывается с учетом:

- баланса жидкости;
- диуреза;
- динамики массы тела;
- уровня натрия.

Уровень натрия должен поддерживаться на уровне 135-145 ммоль/л.

Увеличение уровня натрия говорит о дегидратации. В этой ситуации следует увеличить объем жидкости, не исключая препаратов натрия. Снижение уровня натрия является чаще всего показателем гипергидратации.

Для детей с ЭНМТ характерен синдром "поздней гипонатриемии", связанный с нарушением почечной функции и повышенным потреблением натрия на фоне ускоренного роста.

Объем жидкости у детей с ЭНМТ должен рассчитываться таким образом, чтобы суточная потеря массы не превышала 4%, а потеря массы за первые 7 дней жизни составляла приблизительно 15%.

Ориентировочное увеличение суточного объема жидкости:

- доношенные новорожденные и новорожденные с весом более 1500 г - 15-20 мл/кг/сут;
- недоношенные новорожденные с весом менее 1500 г - 20-40 мл/кг/сут.

27. Расчет потребности новорожденного в углеводах.

Ответ: углеводы, обязательный компонент парентерального питания независимо от срока гестации и массы тела при рождении.

1 г глюкозы содержит 3,4 ккал.

Эндогенно глюкоза вырабатывается 8 мг/кг/мин у доношенных и 6 мг/кг/мин у недоношенных.

Возможность окисления глюкозы максимально 12 мг/кг/мин (18 г/кг/сут) у доношенных и 7 мг/кг/мин у недоношенных в первые 2 недели жизни после рождения и 5 мг/кг/мин сразу после рождения и у критически больных детей.

Потребность новорожденного в углеводах рассчитывается на основе скорости утилизации глюкозы.

В случае переносимости углеводной нагрузки (уровень глюкозы в крови не более 8 ммоль/л) углеводную нагрузку следует увеличивать ежедневно на 0,5-1 мг/кг/мин, но не более 12 мг/кг/мин.

Контроль безопасности и эффективности дотации глюкозы осуществляется путем мониторинга уровня глюкозы в крови. Если уровень глюкозы в крови составляет от 8 до 10 ммоль/л, углеводную нагрузку не следует увеличивать.

Если уровень глюкозы в крови пациента остается <3 ммоль/л, следует увеличить углеводную нагрузку на 1 мг/кг/мин. Если уровень глюкозы в крови пациента при контроле составляет <2,2 ммоль/л, следует болюсно ввести раствор 10% глюкозы из расчета 2 мл/кг.

Необходимо помнить, что гипогликемия - опасное для жизни состояние, которое может привести к инвалидности.

28. Расчет потребности новорожденного в белках.

Ответ: белки являются не только важным источником пластического материала для синтеза новых белков, но и важным энергетическим субстратом, особенно у детей с экстремально низкой и очень низкой массой тела. Дотация аминокислот в дозе 3 г/кг/сут в течение первых 24 ч после рождения у детей с ОНМТ и ЭНМТ является безопасной и связано с лучшей прибавкой массы.

У детей с массой тела при рождении менее 1500 г. дотация парентерального белка должна оставаться неизменной до достижения объема энтерального питания 50 мл/кг/сут.

1 г аминокислот содержит 4 ккал.

Обмен аминокислот у новорожденных имеет ряд особенностей, поэтому, для проведения безопасного парентерального питания следует использовать препараты белка, разработанные и созданные специально для новорожденных детей. Дотация аминокислот может осуществляться как

через периферическую вену, так и через центральный венозный катетер. На сегодняшний день не разработано эффективных тестов, позволяющих контролировать достаточность и безопасность введения большого количества белка. Оптимально использовать для этой цели показатель азотистого баланса, однако в практической медицине для интегральной оценки состояния белкового обмена используется мочевины. Контроль следует проводить со 2-й недели жизни с периодичностью 1 раз в 7-10 дней. При этом низкий уровень мочевины (менее 1,8 ммоль/л) будет свидетельствовать о недостаточной нагрузке белком. Повышение уровня мочевины не может однозначно трактоваться как маркер чрезмерной белковой нагрузки. Мочевина может повышаться также в следствие почечной недостаточности (тогда будет также повышаться уровень креатинина) и быть маркером повышенного катаболизма и недостатка энергетических субстратов. При развитии у ребенка клиники почечной недостаточности и повышении уровня креатинина выше 160 мкмоль/л следует снизить дотацию белка на 0,5 г/кг/сут.

29. Расчет потребности новорожденного в жирах.

Ответ: липиды являются важным источником энергии, жирные кислоты необходимы для созревания головного мозга и сетчатки, фосфолипиды являются компонентом клеточных мембран и сурфактанта, простагландины, лейкотриены и другие медиаторы являются метаболитами жирных кислот.

Стартовые и целевые дозы жиров:

M > 750 гр начальная доза 2-3 г/кг/сут, целевая 3-4 г/кг/сут, шаг 0,5 г/кг/сут

M 750-1250 гр начальная доза 1-3 г/кг/сут, целевая 3-4 г/кг/сут, шаг 0,5 г/кг/сут

M 1250-1500 гр начальная доза 1-3 г/кг/сут, целевая 3 г/кг/сут, шаг 0,5 г/кг/сут

M 1500-2000 гр начальная доза 1,5 г/кг/сут, целевая 3 г/кг/сут, шаг 0,5 г/кг/сут

M < 2000 гр начальная доза 1 г/кг/сут, целевая 3 г/кг/сут, шаг 0,5 г/кг/сут

1 г жира содержит 10 ккал.

Наименьшее число осложнений вызывает применение 20% жировой эмульсии. Инфузия жировой эмульсии должна проводиться равномерно и постоянно в течение суток. Дотация жировых эмульсий преимущественно должна осуществляться через периферическую вену. Если инфузия жировой эмульсии проводится в общий венозный доступ, следует соединять инфузионные линии максимально близко к коннектору катетера, при этом необходимо использовать фильтр для жировой эмульсии. Системы, через которые производится инфузия жировой эмульсии, необходимо защищать от света. Не следует добавлять раствор гепарина в жировую эмульсию.

30. Контроль безопасности и эффективности дотации жиров.

Ответ: проводится на основании контроля концентрации триглицеридов в плазме крови 1 раз в сут и после изменения скорости введения. При невозможности контролировать уровень триглицеридов следует проводить тест на прозрачность сыворотки. За 2-4 ч до анализа необходимо приостановить введение жировых эмульсий. В норме уровень триглицеридов не должен превышать 2,26 ммоль/л (200 мг/дл), если уровень триглицеридов выше допустимого, следует уменьшить дотацию жировой эмульсии на 0,5 г/кг/сут.

31. Ограничения для введения жировых эмульсий:

Ответ: 1). при персистирующей легочной гипертензии дотация жировых эмульсий не должна превышать 2 г/кг/сут;

2). у пациентов с тяжелой идиопатической тромбоцитопенией должна быть исследована сывороточная концентрация триглицеридов и снижена доза парентеральных липидов;

3). при наличии гипербилирубинемии, требующей проведения фототерапии, следует избегать высоких доз липидов (>2г/кг/сут). Липиды сами не вытесняют билирубин, но свободные жирные кислоты вытесняют билирубин из связи с альбумином. В то же время было показано, что раннее введение липидов не увеличивает клинически значимое развитие желтухи. Инфузия жировых эмульсий должна быть отменена при тяжелой гипербилирубинемии, требующей проведения операции заменного переливания крови;

4). Существует недостаточно доказательств, чтобы рекомендовать изменения дотации жировых эмульсий при сепсисе. Дотацию жировых эмульсий необходимо осуществлять под контролем уровня триглицеридов;

5). некоторые препараты (например, амфотерицин и стероиды) приводят к повышенной концентрации триглицеридов.

32. Потребность новорожденного в калии.

Ответ: калий является основным внутриклеточным катионом. Его основная биологическая роль - обеспечение нервно - мышечной передачи импульсов,

Назначение калия детям с ЭНМТ возможно после того, как концентрация в сыворотке крови не будет превышать 4,5 ммоль/л (с момента установления адекватного диуреза на 3-4-е сутки жизни). Среднесуточная потребность в калии у детей с ЭНМТ с возрастом увеличивается и достигает к началу 2-й нед жизни 3-4 ммоль/кг.

33. Критерием гиперкалиемии в раннем неонатальном периоде.

Ответ: является повышение концентрации калия в крови более 6,5 ммоль/л, а после 7 дней жизни - более 5,5 ммоль/л. Гиперкалиемия - серьезная проблема у новорожденных с ЭНМТ, возникающая даже при адекватной функции почек и нормальном обеспечении калием (неолигурическая гиперкалиемия). Быстрое повышение уровня сывороточного калия в течение первых суток жизни характерно для крайне незрелых детей. Причиной этого состояния могут быть гиперальдостеронизм, незрелость дистальных почечных канальцев, метаболический ацидоз.

34. Гипокалиемия.

Ответ: это состояние, при котором концентрация калия в крови составляет <3,5 ммоль/л. У новорожденных чаще она возникает из-за больших потерь жидкости с рвотами и каловыми массами, избыточного выведения калия с мочой, особенно при длительном назначении диуретиков, проведении инфузионной терапии без добавления калия. Терапия глюкокортикоидами (преднизолон, гидрокортизон), интоксикация сердечными гликозидами так же сопровождаются развитием гипокалиемии. Клинически для гипокалиемии характерны нарушения сердечного ритма (тахикардия, экстрасистолия), полиурия. Терапия гипокалиемии основана на восполнении уровня эндогенного калия.

35. Потребность новорожденного в натрии.

Ответ: плановое назначение натрия начинают с 3-4-х суток жизни или с более раннего возраста при снижении сывороточного содержания натрия менее 140 ммоль/л. Потребность в натрии у новорожденных составляет 3-5 ммоль/кг/сут. У детей с ЭНМТ нередко развивается синдром "поздней гипонатриемии", обусловленный нарушением почечной функции и повышенным потреблением натрия на фоне ускоренного роста.

36. Гипонатриемия, коррекция состояния.

Ответ: снижение уровень Na в плазме менее 130 ммоль/л, возникшее в первые 2 дня на фоне патологической прибавки массы тела и отечного синдрома, называют "гипонатриемией разведения". В такой ситуации следует пересмотреть объем вводимой жидкости. В остальных случаях показано дополнительное введение препаратов натрия при снижении его концентрации в сыворотке крови ниже 125 ммоль/л.

Доза натрия для коррекции гипонатриемии рассчитывается по формуле:

$$V (\text{мл } 5\% \text{ NaCl}) = (135 - \text{Na б-го}) * m * 0,35.$$

37. Гипернатриемия, коррекция состояния.

Ответ: повышение концентрации натрия в крови более 145 ммоль/л. Гипернатриемия развивается у детей с ЭНМТ в первые 3 дня жизни вследствие больших потерь жидкости и свидетельствует о дегидратации. Следует увеличить объем жидкости, не исключая препаратов натрия. Более редкая причина гипернатриемии - избыточное внутривенное поступление натрия гидрокарбоната или других натрийсодержащих препаратов.

38. Потребность новорожденного в ионах кальция.

Ответ: ионы кальция обеспечивает нервно - мышечную передачу, принимают участие в мышечном сокращении, обеспечивают свертывание крови, играют важную роль в формировании костной ткани. Постоянный уровень кальция в сыворотке крови поддерживается гормонами паращитовидных желез и кальцитонином. При недостаточной дотации фосфора происходит его задержка почками и, как следствие, исчезновение фосфора в моче. Недостаток фосфора приводит к развитию гиперкальциемии и гиперкальциурии, а в дальнейшем, к деминерализации костей и развитию остеопении недоношенных.

Начальные показатели дотации кальция: 0,5-1,0-1,5 ммоль/кг, 1-2-3 мл /кг

39. Признаки дефицита кальция у новорожденных.

Ответ: судороги, снижение плотности костей, развитие рахита, остеопороза, и тетании.

40. Признаки дефицита фосфора у новорожденных.

Ответ: снижение плотности костей, рахит, переломы, боль в костях, сердечная недостаточность.

При недостаточной дотации фосфора происходит его задержка почками и, как следствие, исчезновение фосфора в моче. Недостаток фосфора приводит к развитию гиперкальциемии и гиперкальциурии, а в дальнейшем, к деминерализации костей и развитию остеопении недоношенных.

41. Неонатальная гипокальциемия.

Ответ: - патологическое состояние, развивающееся при концентрации кальция в крови менее 2 ммоль/л (ионизированного кальция менее 0,75-0,87 ммоль/л) у доношенных и 1,75 ммоль/л (ионизированного кальция менее 0,62-0,75 ммоль/л) у недоношенных новорожденных. Перинатальными факторами риска развития гипокальциемии считают недоношенность, асфиксию (оценка по шкале Апгар < 7 баллов), инсулинозависимый сахарный диабет у матери, врожденную гипоплазию паращитовидных желез.

Признаки гипокальциемии у новорожденного: часто бессимптомно, нарушение дыхания (тахипноэ, апноэ), неврологическая симптоматика (синдром повышенной нервно-рефлекторной возбудимости, судороги).

42. Потребность новорожденного в магнии.

Ответ: концентрация магния в сыворотке составляет 0,7-1,1 ммоль/л. Однако истинный дефицит магния не всегда диагностируется, так как только около 0,3% от общего содержания магния в организме содержится в сыворотке крови. Физиологическое значение магния велико: магний контролирует энергозависимые процессы (АТФ), участвует в синтезе белков, нуклеиновых кислот, жиров, фосфолипидов сурфактанта и клеточных мембран, участвует в кальциевом гомеостазе и метаболизме витамина Д, является регулятором ионных каналов и соответственно клеточных функций (ЦНС, сердце, мышечная ткань, печень и др.). Магний необходим для поддержания уровня калия и кальция в крови.

43. Введение магния в составе парентерального питания (ПП).

Ответ: магний начинают вводить протокол ПП со 2-х суток жизни, в соответствии с физиологической потребностью 0,2-0,3 ммоль/кг/сут. Прежде начала введения магния исключают гипермагниемия, особенно, если женщине вводились препараты магния в родах.

Введение магния тщательно контролируют и, возможно, отменяют при холестазах, так как магний - один из элементов, который метаболизируется печенью. При уровне магния менее 0,5 ммоль/л могут появляться клинические симптомы гипомagneмии, которые сходны с симптомами гипокальциемии (в том числе судороги). При рефрактерной к лечению гипокальциемии следует исключить наличие гипомagneмии.

В случае симптоматической гипомagneмии: магния сульфат из расчета по магнию 0,1-0,2 ммоль/кг в/в в течение 2-4 ч (при необходимости можно повторять через 8-12 ч). Раствор магния сульфата 25% перед введением разводят не менее чем 1:5. Во время введения контролируют ЧСС, АД. Поддерживающая доза: 0,15-0,25 ммоль/кг/сут в/в в течение 24 ч.

44. Гипермагниемия, причины

Ответ: уровень магния выше 1,15 ммоль/л. Причины: передозировка препаратов магния; гипермагниемия у матери вследствие лечения преэклампсии в родах. Проявляется синдромом угнетения ЦНС, артериальной гипотензией, депрессией дыхания, снижением моторики пищеварительного тракта, задержкой мочи.

45. Потребность новорожденного в цинке.

Ответ: цинк участвует в обмене энергии, макронутриенты нуклеиновых кислот. Быстрый темп роста глубоко недоношенных детей обуславливает их более высокую потребность в цинке по сравнению с доношенными новорожденными. Глубоко недоношенные дети и дети с высокими потерями цинка, обусловленной диареей, наличием стомы, тяжелыми заболеваниями кожи требуют включения цинка сульфата в парентеральное питание.

46. Потребность новорожденного в селене.

Ответ: селен - является антиоксидантом и компонентом активной глутатионпероксидазы, фермента, защищающего ткани от повреждения активными формами кислорода. Низкий уровень селена часто встречается у недоношенных детей, что способствует развитию у данной категории детей развитие БЛД, ретинопатии недоношенных.

Потребность в селене у недоношенных детей: 1-3 мг/кг/сут (актуально при очень длительном парентеральном питании в течение нескольких месяцев).

В настоящее время в России не зарегистрированы препараты фосфора, цинка, селена для парентерального введения, что делает невозможным их использование у новорожденных в ОРИТ.

47. Потребность новорожденного в витаминах.

Ответ: для обеспечения суточной потребности в жирорастворимых витаминах А, D2, Е, К1 к протоколу парентерального питания добавляют Виталипид Н детский - 4 мл/кг/сут. Виталипид Н детский добавляется в жировую эмульсию. Полученный раствор перемешивают легким покачиванием, затем используют для парентеральной инфузий. Назначается в зависимости от гестационного возраста и массы тела, одновременно с назначением жировой эмульсии.

Водорастворимые витамины содержатся в препарате Солувит Н (Soluvit-N) - применяется как составная часть парентерального питания для удовлетворения суточной потребности в

водорастворимых витаминах (тиамина мононитрат, рибофлавина натрия фосфат дигидрат, никотинамид, пиридоксина гидрохлорид, натрия пантотенат, натрия аскорбат, биотин, фолиевая кислота, цианокобаламин). Потребность: 1 мл/кг/сут. Раствор Солувита Н добавляют к растворам глюкозы (5%, 10%, 20%), жировой эмульсии, или в раствор для парентерального питания (центральный или периферический доступ).

48. Мониторинг при проведении парентерального питания.

Ответ: с началом парентерального питания сделать общий анализ крови и определить:

- концентрацию глюкозы в крови;
- концентрацию электролитов (К, Na, Са);
- содержание общего/прямого билирубина, трансаминаз в сыворотке крови;
- содержание триглицеридов в плазме.

Во время парентерального питания необходимо ежедневно определять:

- динамику массы тела;
- диурез;
- концентрацию глюкозы в моче;
- концентрацию электролитов (К, Na, Са);
- концентрацию глюкозы в крови (при увеличении скорости утилизации глюкозы - 2 раза в сут);
- содержание триглицеридов в плазме (при увеличении дозы жиров).

При длительном парентеральном еженедельно выполнять общий анализ крови и определять:

- концентрацию глюкозы в крови;
- электролиты (К, Na, Са);
- содержание общего/прямого билирубина, трансаминаз в сыворотке крови;
- содержание триглицеридов в плазме;
- уровень креатинина и мочевины в плазме.

49. Осложнения парентерального питания

Ответ: инфекционные осложнения парентерального питания является одним из основных факторов риска госпитальной инфекции, наряду с катетеризацией центральной вены и проведением ИВЛ. Экстравазация раствора и возникновение инфильтратов, которые могут быть причиной формирования косметических или функциональных дефектов. Чаще всего это осложнение развивается на фоне стояния периферических венозных катетеров.

Выпот в плевральную полость/перикард (1.8/1000 поставленных глубоких линий, летальность составила 0.7/1000 установленных линий).

Холестаз встречается у 10-12% детей, получающих длительное парентеральное питание. Доказанными эффективными способами профилактики холестаза являются возможно более раннее начало энтерального питания и применение препаратов жировых эмульсий с добавлением рыбьего жира (СМОФ - липид).

Гипогликемия/гипергликемия.

Электролитные нарушения.

Флебит.

Остеопения.

50. Венозные доступы при проведении парентерального питания

Ответ: парентеральное питание может осуществляться как через периферические, так и через центральные венозные доступы. Периферический доступ используется тогда, когда не планируется проводить парентеральное питание длительно и не будут использоваться гиперосмолярные растворы. Центральный венозный доступ применяется тогда, когда планируется длительное парентеральное питание с использованием гиперосмолярных растворов. Обычно в качестве косвенного показателя осмолярности используется концентрация глюкозы в растворе. В периферическую вену не рекомендуется вводить растворы с концентрацией глюкозы более 12,5%.

51. Технология приготовления и назначения растворов для парентерального питания

Ответ: растворы для парентерального питания должны приготавливаться в отдельном помещении. Помещение должно соответствовать вентиляционным стандартам особо чистого помещения. Приготовление растворов должно производиться в ламинарном шкафу. Перед приготовлением растворов медицинская сестра должна провести хирургическую обработку рук, надеть стерильную шапочку, маску, маску, стерильный халат и стерильные перчатки. В ламинарном шкафу должен быть накрыт стерильный стол. Приготовление растворов должно производиться с соблюдением всех правил асептики и антисептики. Допускается смешивание в одном пакете растворов глюкозы, аминокислот и электролитов. Для профилактики тромбоза катетера в раствор следует добавлять гепарин. Доза гепарина может определяться либо из расчета 0,5-1 ЕД на 1 мл. готового раствора, либо 25-30 ЕД на килограмм массы тела в сут. Жировые эмульсии готовятся в отдельном флаконе

или шприце без добавления гепарина. Смена инфузионного контура у постели больного должна также проводиться с соблюдением всех правил асептики и антисептики.

52. Ведение энтерального питания. Особенности расчета частичного парентерального питания.

Ответ: начиная с первых суток жизни при отсутствии противопоказаний необходимо начинать проведение трофического питания. В дальнейшем, в случае переносимости трофического питания, объем энтерального питания должен планомерно расширяться. До тех пор, пока объем энтерального питания не достигнет 50 мл/кг следует проводить корректировку парентерально вводимой жидкости, но не парентерально вводимых нутриентов. После того, как объем парентерального питания превысит 50 мл/кг частичное парентеральное питание проводится по остаточному принципу, покрывая дефицит энтерального питания.

53. Прекращение парентерального питания

Ответ: при достижении объема энтерального питания 120-140 мл/кг, парентеральное питание может быть прекращено.

54. Показания к парентеральному питанию.

Ответ:

Парентеральное питание (полное или частичное) показано новорожденным, если энтеральное питание невозможно или недостаточно (не покрывает 90% потребности в питательных веществах).

55. Средние стартовые дозировки нутриентов.

Ответ:

Стартовые дозы, темп увеличения и целевой уровень дотации белка в зависимости от гестационного возраста. Введение аминокислот с первых часов жизни ребенка является обязательным для новорожденных с очень низкой и экстремально низкой массой тела. У детей с массой тела при рождении менее 1500 г. дотация парентерального белка должна оставаться неизменной до достижения объема энтерального питания 50 мл/кг/сутки. 1,2 грамма аминокислот из растворов для парентерального питания эквивалентен примерно 1 г белка. Для рутинного расчета принято округлять это значение до 1 г. Обмен аминокислот у новорожденных имеет ряд особенностей, поэтому, для проведения безопасного парентерального питания следует использовать препараты белка, разработанные с учетом особенностей обмена аминокислот у новорожденных детей и разрешенные с 0 месяцев. Дотация аминокислот может осуществляться как через периферическую вену, так и через центральный венозный катетер. Стартовые дозы, темп увеличения и целевой уровень дотации жиров в зависимости от гестационного возраста. В случае необходимости ограничить потребление жиров, не следует уменьшать дозу ниже 0.5-1.0 г/кг/сут т.к. именно эта доза позволяет предотвратить дефицит эссенциальных жирных кислот.

56. Гипонатриемия у новорожденных: причины.

Ответ:

При синдроме «неадекватной секреции антидиуретического гормона» секреция и выработка АДГ не зависят от обычных осмотических и неосмотических стимулов

а) крупноклеточная и овсяноклеточная карциномы легких; б) аденокарцинома поджелудочной железы; в) аденокарцинома двенадцатиперстной кишки; г) аденокарцинома вилочковой железы; д) хронический миелолейкоз; е) болезнь Ходжкина; ж) карцинома мочееточника.

Неадекватное увеличение эндогенной выработки АДГ: а) Патология дыхательной системы: Инфекция: • пневмония; • абсцесс с кавитацией; • туберкулез и др.

Симптом разведения при избыточном объеме инфузионной терапии.

57. Гипонатриемия у новорожденных: методы коррекции.

Ответ:

Дефицит натрия = $Y \times (130 - \text{натрий сыворотки больного})$, где Y — коэффициент внеклеточной жидкости, который равен у недоношенных менее 32 НГ — 0,6; у доношенных — 0,5; у детей различного возраста — 0,4-0,3; у взрослых — 0,2.

58. Признаки гиповолемии у новорожденных.

Ответ:

Характерна симптоматика, прежде всего, со стороны ЦНС: мышечная гипотония, тонико-клонические судороги, кома.

60. Техника катетеризации вены пуповины.

Ответ:

У доношенных новорожденных длина пупочной вены составляет 2-3 см, ее диаметр — 4-5 мм. От пупка она проходит в краниальном направлении и немного вправо, где соединяется с левой ветвью воротной вены, после того как отдаст несколько крупных внутрипеченочных ветвей, которые распределяются непосредственно в ткани печени. Венозный проток становится продолжением пупочной вены, отходя от левой ветви воротной вены, прямо напротив места впадения пупочной вены. К моменту рождения он имеет 2-3 см в длину и 4-5 мм в диаметре и располагается в бороздке между правой и левой долей печени в срединной сагиттальной плоскости тела на уровне между IX и X грудным позвонком. Он оканчивается в нижней полой вене по ходу печеночных вен.

1. Выполняют необходимые измерения для определения нужной длины катетера, добавляя длину культи пуповины.

2. Подготавливают область вмешательства как для катетеризации пупочной артерии.

3. Определяют тонкостенную вену вблизи периферической части культи пуповины.

4. Захватывают культю пуповины зубчатыми зажимами.

5. Осторожно вводят кончик глазного зажима в просвет вены и удаляют сгустки.

6. Вводят на 2-3 см от брюшной стенки в вену заполненный жидкостью и соединенный с запорным краником и шприцем катетер.

7. Осторожно потягивают поршень на себя: а. Если кровь не поступает, сгусток может заблокировать кончик катетера. Удаляют катетер, одновременно осторожно аспирируя. Убирают сгусток и снова вводят катетер. б. При нормальном токе крови вводят катетер на необходимую глубину.

8. В случае сопротивления при введении катетера до достижения необходимой глубины. а. Наиболее частые причины: - Катетер попал в систему воротной вены. - Катетер введен во внутрипеченочную ветвь пупочной вены. б. Вытаскивают катетер на 2-3 см, осторожно поворачивают и снова вводят, пытаясь добиться того, чтобы кончик катетера прошел через венозный проток.

61. Холестаз: методы коррекции.

Ответ: полноценное лечение основного заболевания, насыщение рациона ребенка витаминами А, D, К, Е и среднепеченочными жирными кислотами, применение урсодезоксихолевой кислоты.

62. Трахеопищеводный свищ: ведение на предоперационном этапе.

Ответ:

- Нормализуют водно-электролитный обмен и КЩС.

- Обеспечивают свободный отток желудочного содержимого по назогастральному зонду. Помимо этого регулярно аспирируют желудочное содержимое отсосом.

- Регулярно промывают желудок.

63. Кишечная непроходимость: ведение на предоперационном этапе.

Ответ: терапия на предоперационном этапе должна быть направлена на коррекцию дисбаланса водно-электролитного обмена, улучшение центрального и периферического кровообращения, устранение метаболических нарушений. Центральным звеном предоперационной подготовки является дозированная по объему и качественному составу

инфузионная терапия с одновременным нейровегетативным торможением. В среднем подготовка к операции занимает 2—3 ч и зависит от тяжести и продолжительности заболевания. Устанавливают катетер в полую вену, катетер в мочевой пузырь и, по возможности, желудочный зонд. При шоке инфузии начинают с гетерогенных объемозамещающих растворов.

64. Диафрагмальная грыжа у новорожденного: ведение на предоперационном этапе.

Ответ: Коррекцию волевических нарушений осуществляют введением свежзамороженной плазмы и 5% раствора альбумина из расчета 10 — 15 мл/кг. Для

поддержания оптимального артериального давления назначают инотропные препараты - 0,5% раствор дофамина, либо 4% раствор допамина в дозе 5-10мкг/кг/мин. Инфузионная терапия 10% раствором глюкозы и растворами электролитов. Борьба с метаболическим ацидозом путем микроструйного введения раствора бикарбоната натрия, в дозе зависящей от тяжести ацидоза. Антибактериальная терапия - с момента постановки диагноза.

65. Методы вскармливания новорожденного с расщелиной твердого и мягкого неба.

Ответ: Ребенок, родившийся только с расщелиной губы, часто не имеет значимые трудности при вскармливании, так как грудь имеет тенденцию заполнять свободное пространство, максимально адаптируя и герметизируя ротовую полость ребенка. Кормление детей со сквозной расщелиной губы

и неба также возможно при отсутствии других проблем. Однако дополнительные терпение и модифицирование техники вскармливания будут необходимы для обеспечения ребенка адекватным поступлением питательных веществ, уменьшения стресса матери и оптимизации ответных реакций ребенка. Применяются специальные окклюдеры.

66. Атрезия пищевода, тактика врача-неонатолога

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

67. Пилоростеноз, тактика врача-неонатолога

Ответ: пилоростеноз — сужение привратника желудка, затрудняющее его опорожнение и обусловленное аномалией развития желудка в виде гипертрофии, гиперплазии и нарушения иннервации мышц привратника. Клинические симптомы проявляются в возрасте 2–4 нед. Ведущим симптомом заболевания бывает рвота «фонтаном», которая возникает через некоторое время после кормления. Инфузионная терапия направленная на восполнение дефицита массы тела, нарушение водно-электролитного обмена и КОС в результате потери соляной кислоты с рвотой. Проводят УЗИ брюшной полости, при котором пилоростеноз выявляют в 95–98% всех случаев. Фиброзофагогастроуденоскопия — инвазивный метод и проводится для уточнения в случае затруднительного диагноза. Лечение хирургическое.

68. Гастрошизис, клиническая картина, тактика врача неонатолога

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

69. Омфалоцеле, клиническая картина, тактика врача неонатолога

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

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

70. Высокая кишечная непроходимость, клиническая картина тактика врача неонатолога

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

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

71. Геморрагическая болезнь новорожденных: профилактика.

Ответ:

Введение витамина К непосредственно после рождения из расчета 1 мг/кг (0,1 мл/кг), но не более 0,4 мл,

72. Геморрагическая болезнь новорожденных с желудочно-кишечным кровотечением: терапия.

Ответ: купирование дефицита витамина К, остановка кровотечений, лечение проявлений ГрБН.

Схема лечения: Обязательное лечение: Викасол.

Вспомогательное лечение: свежзамороженная плазма, тромбин, эpsilon-аминокапроновая кислота, концентрированный препарат протромбинового комплекса (PPSB), раствор гидрокарбоната натрия, адроксон, эритроцитарная масса.

73. Лечение транзиторного неонатального холестаза.

Ответ:

Этиотропная терапия. При искусственном вскармливании нужно использовать смеси, богатые среднецепочечными триглицеридами, поскольку они лучше всасываются в случае дефицита желчных солей. Требуется адекватное количество калорий: > 130 калорий/кг в сутки. Применение урсодезоксихолевой кислоты по 20–40 мг/кг/сут, при длительном приеме дозу можно снизить до 10–15 мг/кг/сут.

74. Кандидоз слизистых у новорожденных: лечение.

Ответ: стартовая эмпирическая антимикотическая терапия должна быть назначена не позднее первых 12 ч от момента подозрения на наличие инвазивного кандидоза и/или выявления *Candida spp.* при посеве крови и/или материала из иных стерильных локусов. После получения результатов микробиологических исследований крови и/или материала из иных стерильных локусов необходимо выполнить коррекцию эмпирической антимикотической терапии. Целенаправленная антимикотическая терапия должна быть назначена с учетом чувствительности выявленного возбудителя к антимикотическим препаратам. Наряду с проведением целенаправленной антимикотической терапии необходимо осуществлять замену всех сосудистых и иных катетеров, эндотрахеальной трубки, любых видов дренажей с момента постановки диагноза инвазивного кандидоза. Отсроченное удаление катетеров при кандидемии может быть связано с увеличением показателей летальности у новорожденных. рациональную антибактериальную терапию; тщательный уход за ЦВК; ограничение применения в терапии новорожденных Н2-блокаторов и стероидов; раннее начало энтерального кормления молозивом и нативным материнским молоком; пероральное применение пробиотиков; антимикотическую профилактику у пациентов групп риска развития инвазивного кандидоза.

73. Методы коррекции ацидоза у новорождённых.

Ацидоз - нарушение кислотно-основного состояния (КОС), при котором имеется абсолютный и/или относительный избыток кислот. Главной задачей в лечении метаболического ацидоза является устранение причины его развития, т. е. терапия основного заболевания: например, при лактатацидозе требуется коррекция гипоксии и тканевой ишемии, при диабетическом кетоацидозе — устранение гипергликемии и т. д. При респираторном ацидозе необходима коррекция дыхательных нарушений (ИВЛ).

74. Коррекция алкалоза новорождённых, особенности респираторной терапии.

Ответ:

Метаболическим алкалозом называют первичное повышение уровня бикарбоната (HCO_3^-) с компенсаторным повышением парциального давления углекислого газа (PCO_2) или без него.

Лечение направлено на устранение первопричинного заболевания; иногда показано пероральное или в/в введение ацетазоламида или хлористоводородной кислоты. Респираторная поддержка:

снижение гипервентиляции, уменьшение фракции кислорода во вдыхаемой газовой смеси, уменьшение ЧДД, уменьшение давления вдоха, уменьшение дыхательного объема.

75. Метаболический ацидоз. Методы коррекции.

Ответ:

Метаболический ацидоз представляет собой первичное снижение уровня бикарбоната (HCO_3^-), обычно сопровождающееся компенсаторным понижением парциального давления углекислого газа (Pco_2); pH может быть значительно снижен или приближен к нормальным показателям. Лечение этиотропное.

Бикарбонат натрия (NaHCO_3) в первую очередь при тяжелом ацидозе назначается с большой осторожностью. Лечение ориентировано на устранение причины заболевания. При почечной недостаточности необходим гемодиализ.

Применение бикарбоната натрия (NaHCO_3) в терапии ацидемии показано лишь в некоторых обстоятельствах, а в других может быть опасным.

76. Гипокалиемия у новорожденного: методы коррекции.

Ответ: новорожденному, при снижении уровня глюкозы до ≤ 50 мг/дл ($\leq 2,75$ ммоль/л), нужно начать своевременное лечение с энтерального питания или внутривенной инфузии до 12,5%-ного водного раствора декстрозы в объеме 2 мл/кг в течение 10 минут; более

высокие концентрации глюкозы могут быть введены при необходимости через центральный катетер.

Инфузии затем продолжают со скоростью, обеспечивающей 4–8 мг/кг в минуту глюкозы (т.е., 10%-ного водного раствора декстрозы примерно по 2,5–5 мл/кг в час). Уровни глюкозы в сыворотке необходимо контролировать, чтобы корректировать скорость инфузии. Как только состояние новорожденного улучшается, внутривенные инфузии можно заменить на энтеральное питание при сохранении контроля за концентрацией глюкозы.

77. Гипокальциемия у новорожденного: методы коррекции.

Ответ: доношенных детей с уровнем кальция < 7 мг/дл (1,75 ммоль/л) и недоношенных детей с уровнем кальция < 6 мг/дл ($< 1,5$ ммоль/л) следует лечить путем медленного внутривенного капельного введения 10% глюконата кальция по 200 мг/кг в течение 30 минут. Слишком быстрая инфузия может привести к брадикардии, поэтому во время инфузии нужно контролировать частоту сердечных сокращений.

78. Гипомагниемия у новорожденного: методы коррекции.

Ответ: патогенетическое лечение гипомагниемии у новорожденных заключается во внутривенном введении 25% раствора MgSO_4 в дозе 0,4 мл/кг массы тела каждые 8–12 ч и далее 1 раз в сутки (до устранения признаков гипомагниемии).

79. Коррекция гипотермии у новорожденного.

Ответ: необходимо найти причину охлаждения и устранить её.

Согревание должно проводиться постепенно, показан кувезный режим/нахождение под источником лучистого тепла.

80. Принципы создания термонейтральной среды для новорожденных различного гестационного возраста с патологией желудочно-кишечного тракта.

Ответ: создание термонейтрального окружения, при котором теплообмен осуществляется с минимальными затратами энергии и кислорода, является необходимым условием выживания новорожденных с ЭНМТ, так как резервы теплопродукции у них крайне невелики, а последствия гипотермии подчас катастрофичны. Для выхаживания детей с ОНМТ и ЭНМТ используются инкубаторы с функциями сервоконтроля температуры и влажности. Индикатором адекватной терморегуляции у недоношенного считается аксиллярная температура в пределах 36,3–36,9°C. Увлажнение окружающего воздуха является обязательным условием выхаживания новорожденных с ЭНМТ. В первые недели жизни влажность необходимо поддерживать на уровне 95% (для крайне незрелых детей - до 95%). Далее показано ступенчатое снижение влажности под контролем динамики массы тела и электролитов сыворотки. После созревания эпидермального барьера, скорость которого находится в прямой зависимости от срока гестации и от температурно-влажностного режима выхаживания, дополнительное увлажнение инкубатора обычно не требуется. Следует помнить, что длительное поддержание высокой влажности в инкубаторе замедляет процесс созревания эпидермиса и создаёт условия для колонизации кожи госпитальными микроорганизмами.

81. Муковисцидоз: общая тактика ведения.

Ответ: обязательные составляющие лечения. Методики дренирования бронхиального дерева и лечебная физкультура. Диетотерапия. Муколитическая терапия. Антибактериальная терапия. Заместительная терапия недостаточности экзокринной функции поджелудочной железы. Витаминотерапия.

82. Дефицит лактазы у новорожденного (лечение).

Ответ: при искусственном вскармливании у детей с лактазной недостаточностью используются безлактозные смеси. Объем вводимой смеси определяется клинической симптоматикой. По возможности не следует полностью отменять обычную детскую молочную смесь – следует подбирать такое максимальное количество лактозы в рационе ребенка, которое не приводит к появлению симптомов лактазной недостаточности. Подобный подход обусловлен тем, что лактоза является единственным источником галактозы, образующейся при ее расщеплении. Галактоза требуется для синтеза галактолипидов, в том числе цереброзидов, необходимых для развития центральной нервной системы и миелинизации нервных волокон.

Если ребенок находится на естественном вскармливании, то уменьшение количества грудного молока в диете является нежелательным. В этом случае оптимальным вариантом является использование препаратов лактазы, которые смешиваются со сцеженным грудным молоком и расщепляют лактозу, не влияя на остальные его свойства. Длительность ферментотерапии у детей раннего возраста зависит от выраженности клинических симптомов ЛН и определяется строго индивидуально. Основные критерии эффективности лечения ЛН у детей раннего возраста:

1) клинические признаки: нормализация стула, уменьшение и исчезновение метеоризма и болей в животе,

2) нормализация темпов прибавки массы тела, показателей физического и моторного развития.

Использование ферментных препаратов лактазы в терапии лактазной недостаточности позволяет довольно быстро купировать симптомы заболевания, сохранив при этом грудное вскармливание у детей.

83. Показания для проведения зондирования желудка.

Ответ:

- Отсутствие сосательного и глотательного рефлексов.
- Пороки развития мягкого и твердого нёба.
- Для декомпрессии желудка при атонии, парезе кишечника, кишечной непроходимости, для защиты шва в послеоперационном периоде.
- Получение желудочного содержимого для диагностики кровотечения, застоя, бактериологического обследования.
- Введение медикаментозных препаратов.
- Зондовое кормление.
- Проведение масочной вентиляции.

84. Аноректальные аномалии у новорождённых, тактика врача неонатолога.

Ответ: на догоспитальном этапе практическое значение имеет выделение двух видов аноректальных атрезий.

- Атрезии анального отверстия и прямой кишки без свищей.
- Атрезии анального отверстия и прямой кишки со свищами.

Аномалии второй группы, в свою очередь, могут быть подразделены на:

- аномалии с наружными свищами (промежностные фистулы; у девочек — вестибулярные);
- аномалии с внутренними свищами (все свищи с мочевой системой; у девочек — с половой, за исключением вестибулярных).

Диагноз атрезии анального отверстия должен быть поставлен при первом тщательном осмотре новорождённого. Порой наличие хорошо выраженной анальной ямки вызывает ложное убеждение в наличии анального отверстия (особенно если есть наружный свищ, из которого выделяется меконий), что ведёт к диагностической ошибке. При первом осмотре новорождённого следует развести ягодички и тщательно осмотреть аноректальную зону.

Перевод новорождённого с любой формой аноректальных аномалий в хирургический стационар выполняют в плановом порядке, поскольку обследование и достоверное определение варианта порока возможно лишь к концу первых суток жизни (см. ниже). Именно в эти сроки ребёнка с атрезией анального отверстия переводят в хирургический стационар.

85. Омфалоцеле, тактика врача неонатолога.

Ответ: лечение ребёнка с омфалоцеле проводят в хирургическом стационаре. Время и метод лечения выбирают после обследования.

Если у плода большое омфалоцеле, родоразрешение предпочтительно проводить оперативным путём.

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

86. Дефицит сахаразы-изомальтазы, лечение.

Ответ: лечение заключается в элиминационной диете с исключением сахарозы, декстрина, крахмала, пищевого сахара.

87. Дефицит энтерокиназы, лечение.

Ответ: при отёчном синдроме, связанном с дефицитом белка, назначают парентеральное введение альбумина. Увеличивают содержание белка в диете с одновременным назначением ферментных препаратов. Обязательно применение ферментных препаратов, содержащих протеазы (панкреатин).

88. Мальабсорбция глюкозы–галактозы, лечение.

Ответ: отсутствие смесей для ИВ на основе фруктозы затрудняет кормление новорождённых энтеральным питанием. В связи с этим детям назначают парентеральное питание или элементное энтеральное питание.

89. Недостаточность липопротеинов, лечение.

Ответ: лечение заключается в назначении смесей с низким содержанием жиров, включающих среднецепочечные триглицериды. Назначают дополнительное введение жирорастворимых витаминов (витамин Е по 100 мг в сутки).

90. Энтеропатический акродерматит, лечение.

Ответ: Назначают сульфат или глюконат цинка в дозе от 10–20 мг в сутки для детей первого года жизни.

91. Аллергического энтероколита, лечение.

Ответ: лечение заключается в элиминационной диете. При аллергии к белкам коровьего молока рекомендуют назначение смесей на основе гидролизата белка высокой степени (см. табл. 32-2). Однако и при использовании данного питания у ряда детей возможно сохранение аллергических реакций в связи с остаточной антигенной активностью. В таком случае показано питание на основе аминокислот. Учитывая сложность патогенеза заболевания, не рекомендуется назначение продуктов на основе других чужеродных белков, в частности соевого. Обязательным моментом лечения служит назначение пробиотиков, не только для коррекции биоценоза, но и с целью лечения аллергии. В настоящее время доказано, что определённые штаммы бактерий способствуют формированию реакции толерантности, обладают доказанным клиническим эффектом при лечении аллергических заболеваний.

92. ВПР ЖКТ - высокая кишечная непроходимость, тактика врача неонатолога.

Ответ: обзорная рентгенография органов брюшной полости в вертикальном положении, при необходимости контрастное исследование по Левину, консультация хирурга

Тактика лечения: постоянный орогастальный зонд, при необходимости оперативного вмешательства по экстренным показаниям инфузионная терапия глюкозо-солевыми растворами в объеме физиологической потребности с учетом водodefицита и патологических потерь; при срочном и плановом оперативном вмешательстве – назначение полного парентерального питания.

93. ВПР - гастрошизис, тактика ведения.

Ответ: для предотвращения охлаждения ребенка эвентрированные органы сразу после рождения покрывают сухой стерильной ватно-марлевой повязкой либо помещают в стерильный пластиковый пакет и покрывают его затем ватно-марлевой повязкой. Не следует покрывать эвентрированные органы стерильными салфетками, смоченными теплым раствором фурацилина, поскольку влажная повязка, первоначально теплая, быстро охлаждается, и ребенок лежит в компрессе из холодного влажного белья. Поддержание температуры тела обеспечивают помещением малыша кувез с температурой 37°C и влажностью, близкой к 100%. Особенности питания данного пациента. Необходимо полное парентеральное питание, включающее дотацию аминокислот, жиров, углеводов.

94 Принципы профилактики и лечения ГЭРБ с возможной микроаспирацией у новорожденных.

Ответ:

- Раннее прикладывание к груди и дотация молозива.
- Позиционная (постуральная) терапия.
- Применение антирефлюксных смесей.
- Коррекция ферментативной недостаточности, метеоризма.
- Прокинетики (старше 1 месяца).
- Лечение сопутствующей неврологической и респираторной патологии (контроль параметров респираторной терапии).

95. Постуральная терапия ГЭРБ у новорожденных

Ответ:

- Кормление грудного ребенка должно проходить в положении под углом 45—60°.

- Дробное питание: уменьшить объем разового кормления, увеличить кратность. Прием пищи у детей старшего возраста должен осуществляться малыми порциями 5—6 раз в день.
- Постуральное лечение должно поддерживаться в течение дня, а также ночью — изголовье кровати ребенка должно быть приподнято на 35-40°. Положение – на левом боку.

96. Препараты, используемые в базисной медикаментозной терапии ГЭРБ

Ответ:

- Антациды
- Альгинаты
- H₂-блокаторы гистамина
- Ингибиторы протонной помпы (ИПП)
- Репаранты
- Прокинетики

97. Терапия при гипомоторной активности желудочно-кишечного тракта (гастроэзофагальный рефлюкс, зияние кардии, замедленное опорожнение желудка, метеоризм)

Ответ: используют прокинетики, мотилиум (назначается детям после 1 месяца жизни) повышает тонус пищеводного сфинктера, усиливает перистальтику желудка, нормализует его опорожнение, увеличивает гастродуоденальную координацию. Домперидон плохо проникает через гематоэнцефалический барьер и по этой причине практически не вызывает нежелательных центральных эффектов (экстрапирамидные расстройства, дискинезии). Мотилиум суспензию назначают дозировке 1 мг/кг/сут в 4 приема, за 30 мин до еды, курс 10-14 дней.

98. Терапия при гипермоторной активности желудочно-кишечного тракта (пилороспазм, дуоденоспазм).

Ответ: назначают спазмолитики - но-шпа путем закапывания сублингвально из расчета 0,5 мг/кг 2-3 раза в день за 15-30 мин до еды.

99. Терапия осложненного желудочно-пищеводного и/или дуоденогастрального рефлюкса в виде эзофагита, гастрита, еунита.

Ответ: используют обволакивающие средства - фосфолюгель по 1/2-1 ч.л. (4г) перед кормлением, а при совместном применении с мотилиумом - после кормления, так как одновременный прием нейтрализует активность мотилиума.

100. Диетотерапия при функциональных нарушениях ЖКТ у детей периода новорожденности.

Ответ: при искусственном вскармливании использование специализированных лечебных антирефлюксных смесей, содержащих загустители (камедь рожкового дерева, кукурузный, картофельный или рисовый крахмал), при наличии сопутствующей ферментопатии, пищевой непереносимости - диета с использованием специализированных лечебных смесей - низко- или безлактозных, гидролизатов лечебного характера.

При естественном вскармливании из питания кормящей женщины исключаются продукты, снижающие тонус нижнего пищеводного сфинктера и вызывающие аллергические реакции: кофе, шоколад, жирная пища, газированные напитки, специи.

Прекращение грудного вскармливания и перевод ребенка со срыгиваниями на искусственное питание недопустимо. Допускается использование лечебных смесей с загустителями в небольших объемах, начиная с 10-20-30 мл перед каждым кормлением грудью, до получения клинического эффекта.

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 и в выборе способа решения нестандартных заданий в рамках дисциплины с использованием знаний, умений и навыков, полученных как в ходе освоения данной дисциплины, так и смежных дисциплин, следует считать компетенцию сформированной на высоком уровне.</p>

Критерии оценивания тестового контроля:

процент правильных ответов	Отметки
91-100	отлично

81-90	хорошо
70-80	удовлетворительно
Менее 70	неудовлетворительно

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

Критерии оценивания собеседования:

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

неудовлетворительно	слабое знание изучаемой предметной области, неглубокое раскрытие темы; слабое знание основных вопросов теории, слабые навыки анализа явлений, процессов. Допускаются 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	низкая способность анализировать ситуацию	недостаточные навыки решения ситуации	отсутствует

	попытки решить задачу			
--	--------------------------	--	--	--