федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение

высшего образования

«Оренбургский государственный медицинский университет»

Министерства здравоохранения Российской Федерации

**ФОНД ОЦЕНОЧНЫХ СРЕДСТВ**

**ДЛЯ ПРОВЕДЕНИЯ ТЕКУЩЕГО**

**КОНТРОЛЯ УСПЕВАЕМОСТИ И ПРОМЕЖУТОЧНОЙ АТТЕСТАЦИИ**

**ОБУЧАЮЩИХСЯ ПО ДИСЦИПЛИНЕ**

**НЕОНАТАЛЬНАЯ КАРДИОЛОГИЯ**

по специальности

**31.08.13 ДЕТСКАЯ КАРДИОЛОГИЯ**

Является частью основной профессиональной образовательной программы высшего образования – ординатуры по направлению подготовки (специальности) *31.08.13 детская кардиология,*  утвержденной ученым советом ФГБОУ ВО ОрГМУ Минздрава России

протокол № от «» июня 20 г.

Оренбург

1. **Паспорт фонда оценочных средств**

Фонд оценочных средств по дисциплине содержит типовые контрольно-оценочные материалы для текущего контроля успеваемости обучающихся, в том числе контроля самостоятельной работы обучающихся, а также для контроля сформированных в процессе изучения дисциплины результатов обучения на промежуточной аттестации в форме зачета.

Контрольно-оценочные материалы текущего контроля успеваемости распределены по темам дисциплины и сопровождаются указанием используемых форм контроля и критериев оценивания. Контрольно – оценочные материалы для промежуточной аттестации соответствуют форме промежуточной аттестации по дисциплине, определенной в учебной плане ОПОП и направлены на проверку сформированности знаний, умений и навыков по каждой компетенции, установленной в рабочей программе дисциплины.

В результате изучения дисциплины у обучающегося формируются **следующие компетенции:**

**УК-1**- готовностью к абстрактному мышлению, анализу, синтезу

**ПК-1** - готовность к осуществлению комплекса мероприятий, направленных на сохранение и укрепление здоровья и включающих в себя формирование здорового образа жизни, предупреждение возникновения и (или) распространения заболеваний у детей и подростков, их раннюю диагностику, выявление причин и условий их возникновения и развития, а также направленных на устранение вредного влияния на здоровье человека факторов среды его обитания.

**ПК-2** готовность к проведению профилактических медицинских осмотров, диспансеризации и осуществлению диспансерного наблюдения за детьми и подростками

**ПК–4** готовность к применению социально-гигиенических методик сбора и медико-статистического анализа информации о показателях здоровья детей и подростков

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

**ПК-6** - готовность к ведению и лечению пациентов, нуждающихся в оказании педиатрической медицинской помощи

**ПК-9** - готовность к формированию у населения, пациентов и членов их семей мотивации, направленной на сохранение и укрепление своего здоровья и здоровья окружающих

1. **Оценочные материалы текущего контроля успеваемости обучающихся.**

**Оценочные материалы по каждой теме дисциплины.**

**Тема 1.** **Фетальные нарушения ритма сердца.**

Формы текущего контроля успеваемости*: собеседование, практические задания для демонстрации практических умений и навыков.*

Оценочные материалы текущего контроля успеваемости:

***Вопросы для проверки теоретических знаний:***

1. Формирование проводящей системы сердца.
2. Классификация ФНРС у плода.
3. Тактика действия врача детского кардиолога и перинатального консилиума при выявлении ФНРС у плода.
4. Тактика действия при выявлении ПТ у плода.
5. Тактика действия при выявлении АВБ у плода.
6. Тактика действия детского кардиолога при выявлении НРУ у плода неонатальном периоде.

***Практические задания для демонстрации практических навыков:***

1. У ребенка в сроке 35 недель гестации выявлены нарушения ритма сердца в виде ПТ, определяется налижичие жидкости в полостях. Определите тактику действия и сделайте свою запись в перинатальном консилиуме.
2. У ребенка в сроке 25 недель гестации выявлены нарушения ритма сердца в виде ПТ, определяется налижичие жидкости в полостях. Определите тактику действия и сделайте свою запись в перинатальном консилиуме.
3. У ребенка в сроке 33 недели гестации выявлены нарушения ритма сердца в виде брадикардии с ЧСС 112. Определите тактику действия и сделайте свою запись в перинатальном консилиуме.
4. У ребенка в сроке 36 недели гестации выявлены нарушения ритма сердца в виде брадикардии с ЧСС 55 ударов в 1 минуту, выявляется жидкость вовсех полостях. Определите тактику действия и сделайте свою запись в перинатальном консилиуме.

Эталон ответов:

1. У ребенка в сроке 35 недель гестации выявлены нарушения ритма сердца в виде ПТ, определяется налижичие жидкости в полостях. Рекомендовано родоразрешить и провести терапию ПТ у ребенка.

2. У ребенка в сроке 25 недель гестации выявлены нарушения ритма сердца в виде ПТ, определяется налижичие жидкости в полостях. Рекомендовано -госпитализация беременной, терапия матери кодароном, дигоксиноа, верапамилом.

3. У ребенка в сроке 33 недели гестации выявлены нарушения ритма сердца в виде брадикардии с ЧСС 112. Рекомендовано беременность пролонгировать, контроль УЗИ плода, провести теарпию матери дексаметазоном.

4. У ребенка в сроке 36 недели гестации выявлены нарушения ритма сердца в виде брадикардии с ЧСС 55 ударов в 1 минуту, выявляется жидкость вовсех полостях. Назначить женщине дексаметазон,и срочно направить женщину в Федеральный центр на срочное родоразрешение и подшивание искусственного водителя сердца реьбенку.

***Проверка историй развития новорожденных***

включает в себя оценку:

1. Ведения медицинской документации, качества её оформления.

2. Выполнения перечня работ и услуг для диагностики заболевания, оценки состояния пациента и клинической ситуации в соответствии с клиническими рекомендациями (протоколами ведения), порядками и стандартами медицинской помощи:

- сбор жалоб, анамнеза заболевания, анамнеза жизни;

- проведение клинического обследования и описания объективного статуса пациента по органам и системам;

- оценка факторов риска;

- формулирование предварительного диагноза (диагноза при поступлении, диагноза в начале курации) на основе полученной информации;

- определение состояний, требующих оказания неотложной помощи;

- разработка плана лабораторного, инструментального и иного обследования;

- оценка данных лабораторного, инструментального и иного обследования;

- проведения дифференциальной диагностики;

- назначения дополнительных методов исследования для уточнения диагноза;

- определения показаний для направления на консультации к специалистам;

- формулирования клинических диагнозов в соответствии с МКБ-10 и их обоснованность.

3. Выполнения перечня работ и услуг для лечения заболевания, состояния, клинической ситуации в соответствии с клиническими рекомендациями (протоколами ведения), порядками и стандартами медицинской помощи:

- оказание медицинской помощи при неотложных состояниях;

- назначение медикаментозного лечения в соответствии с диагнозом и с учетом факторов риска заболеваний и их осложнений, показаний и противопоказаний;

- назначение немедикаментозной терапии, физиотерапии, ЛФК, с учетом факторов риска, показаний и противопоказаний;

- контроль эффективности лечебно-профилактических мероприятий и их возможных побочных эффектов.

4. Реабилитационной деятельности:

- определение показаний для проведения реабилитации;

- разработка плана реабилитационных мероприятий.

- определения показаний и противопоказаний к применению природных лечебных факторов, лекарственной, немедикаментозной и других методов у пациентов, нуждающихся в медицинской реабилитации;

- определение показания и противопоказаний к санаторно-курортному лечению;

- оценку эффективности реабилитационных мероприятий.

5. Проведения организационных мероприятий и толерантное восприятие социальных, этнических, конфессиональных и культурных различий в ходе выполнения лечебно-диагностического процесса.

6. Проведение профилактической работы среди пациентов и их родственников, направленных на сохранение и укрепление здоровья.

**Тема 2.** **Ранняя диагностика критических порок сердца у детей**

Формы текущего контроля успеваемости*: тестирование, практические задания для демонстрации практических навыков, проверка историй развития новорожденных.*

Оценочные материалы текущего контроля успеваемости:

***Типовые тестовые задания***

*(выбрать один вариант правильного ответа):*

**Тесты к теме**: Ранняя диагностика критических порок сердца у детей

Что включает в себя понятие «критический порок сердца»

1. острый дефицит сердечного выброса
2. нормальное артериальное давлене,
3. 100% насыщение кислородном
4. сохранение функций жизненно важных органов

Какой признак характерен для «критического порока сердца»

1. кислородным голодани­ем тканей
2. нормальное артериальное давлене,
3. 100% насыщение кислородном
4. сохранение функций жизненно важных органов

Укажите, чем характеризуется клиника «критического порока сердца»

1. быстрым прогрессированием сердечной недостаточности
2. нормальным артериальным давленем
3. 100% насыщение кислородном
4. сохранение функций жизненно важных органов

Укажите, что характерно для клиники «критического порока сердца»

1. Развитие декомпенсированного метаболиче­ского ацидоза
2. нормальное артериальное давлене
3. 100% насыщение кислородном
4. сохранение функций жизненно важных органов

Тест на наличие критического ВПС при измерениии сатурации считается отрицательным, если

1. если SpO2 более 95% с разницей на руках и ногах менее 3%
2. любое из измерений SpO2 менее 90%;
3. SpO2 = 90-95% на руке и ноге;
4. разница SpO2 на руке и ноге бо­лее 3%

Если при проведении теста с пульсоксиметрией выявлен положительный результат, в течении которого времени должен быть учедомлен врач?

1. 10 минут
2. 30минту
3. 12 часов
4. спустя 24 часса

Что следует сделать врачом неонатологом, если при проведении теста с пульсоксиметрией выявлен положительный результат:

1. провести ЭхОКГ втечении 60 минут
2. запланировать консультатию кардиолога на педиатрическм участке
3. перевести ребенка на 3 сутки в отделении патологии новорожденных
4. перевести ребенка в кардиохирургичекий центр

Верификация кри­тического дуктус-зависимого ВПС означает необходимость начала инфузии:

1. простагландинов группы Е1
2. антибиотика
3. иммуноглобулинов
4. индометацина

Разница пульса на правой лучевой и бедренной артериях характерна для:

коарктации аорты

аномального легочного дренажа легочных вен

ДМЖП

тетрады Фалло

Укажите, какова тактика действия врача детского кардиолога при консультации ребенка в роддоме и выявлении у него критического порока сердца?

1. срочно перевод в кардиоцентр
2. взятие на диспансерный учет с определнием явки в 1 месяц
3. назначение сердечнвх гликозиолв
4. повторный осмотр через 10 дней

***Практические задания для демонстрации практических навыков:***

1. Проведите осмотр новорожденного для определения характера пульсации.
2. Оцените ЭКГ при коарктации аорты.
3. Продемонстрируйте правило определени пульсации на перефирических сосудах.

***Проверка историй развития новорожденных***

включает в себя оценку:

1. Ведения медицинской документации, качества её оформления.

2. Выполнения перечня работ и услуг для диагностики заболевания, оценки состояния пациента и клинической ситуации в соответствии с клиническими рекомендациями (протоколами ведения), порядками и стандартами медицинской помощи:

- сбор жалоб, анамнеза заболевания, анамнеза жизни;

- проведение клинического обследования и описания объективного статуса пациента по органам и системам;

- оценка факторов риска;

- формулирование предварительного диагноза (диагноза при поступлении, диагноза в начале курации) на основе полученной информации;

- определение состояний, требующих оказания неотложной помощи;

- разработка плана лабораторного, инструментального и иного обследования;

- оценка данных лабораторного, инструментального и иного обследования;

- проведения дифференциальной диагностики;

- назначения дополнительных методов исследования для уточнения диагноза;

- определения показаний для направления на консультации к специалистам;

- формулирования клинических диагнозов в соответствии с МКБ-10 и их обоснованность.

3. Выполнения перечня работ и услуг для лечения заболевания, состояния, клинической ситуации в соответствии с клиническими рекомендациями (протоколами ведения), порядками и стандартами медицинской помощи:

- оказание медицинской помощи при неотложных состояниях;

- назначение медикаментозного лечения в соответствии с диагнозом и с учетом факторов риска заболеваний и их осложнений, показаний и противопоказаний;

- назначение немедикаментозной терапии, физиотерапии, ЛФК, с учетом факторов риска, показаний и противопоказаний;

- контроль эффективности лечебно-профилактических мероприятий и их возможных побочных эффектов.

4. Реабилитационной деятельности:

- определение показаний для проведения реабилитации;

- разработка плана реабилитационных мероприятий.

- определения показаний и противопоказаний к применению природных лечебных факторов, лекарственной, немедикаментозной и других методов у пациентов, нуждающихся в медицинской реабилитации;

- определение показания и противопоказаний к санаторно-курортному лечению;

- оценку эффективности реабилитационных мероприятий.

5. Проведения организационных мероприятий и толерантное восприятие социальных, этнических, конфессиональных и культурных различий в ходе выполнения лечебно-диагностического процесса.

6. Проведение профилактической работы среди пациентов и их родственников, направленных на сохранение и укрепление здоровья.

**Тема 3. Болезни миокарда у новорожденных**

Формы текущего контроля успеваемости*: тестирование, ситуационные задачи для демонстрации практических навыков, проверка историй развития новорожденных.*

1. **Вопросы для рассмотрения:**
2. Острый и подострый эндокардит I33
3. Неревматические поражения трехстворчатого клапана I36
4. Острый миокардит I40
5. Миокардит при болезнях, классифируемых в других рубриках I41
6. Кардиомиопатия I42

***Типовые тестовые задания***

*(выбрать один вариант правильного ответа):*

Укажите, какие возбудитили являются наиболее распространенной причиной инфекционных врожденных и приобретенных миокардитов у новорожденных

1. вирус ЕСНО и энтеровирусы Коксаки
2. синегнойные палочки
3. клебсиелла
4. эпидермальный стафилококк

Укажите, какие возбудитили являются наиболее распространенной причиной бактериальных миокардитов у новорожденных

1. стерптококк
2. пневмококк
3. кишечная палочка
4. синегнойная

Что приводит к быстрому ремоделированию сердца у новорожденных

1. гиперпродукция нейрогормонов и синтез провоспалительных цитокинов
2. гиперпродукция билирубиа
3. гиперпродукци инсулина
4. гиперпродукция эритроцитов

Миокардит следует подозревать во всех случаях, кроме;

1. при нормальных показателях эхокардиографии
2. кардиогенного шока вследствие левожелудочковой систолической дисфункции;
3. острого или подострого развития левожелудочковой дисфункции;
4. при подтверждении некоронарогенного поражения миокарда

Эндомиокардиальный фиброэластоз (ФЭ) — врожденное заболевание неясной этиологии, начинающееся во внутриутробном периоде, характеризуется всеми изменениями, кроме

1. нарушения ритма сердца
2. значительное утолщение эндокарда, обусловленное фиброзом,
3. кардиомегалия
4. застойная сердечная недостаточность

Изменения со стороны сердца у новорожденных с с генетическими врожденными заболеванияями, предатсавлены чаще в виде;

1. кардиомегалия
2. эндокардит
3. фиброз
4. нарушения ритма сердца

Укажите какая группа препаратоврутинно не используется при терапии миокардита

1. глюкокортикоиды
2. иммуноглобулины
3. антибактериальные
4. ингибиторовы АПФ

Профилактические прививки противопоказаны на период

1. 6 мес-1 год
2. 3 месяца
3. 6 месяцев
4. 1-2 года

Какой порок сердца чаще формируется при инфекционном эндокардите у новорожденных детей:

1. недостаточность аортального и митрального клапанов
2. стеноз аортв
3. ДМПП
4. ДМЖП

Для дилятационной кардимиопатии в периоде новорожденности характерно все, кроме

1. нормальная сократительная способность миокарда
2. выраженное увеличение объема полостей обоих желудочков, особенно ЛЖ
3. снижение амплитуды движения МЖП, увеличение ЛП,
4. значительное снижение показателей сократительной функции миокарда.

***Практические задания для демонстрации практических навыков:***

Вам представлена выписка из истории болезни:

Задача 1.

Ребенок К (девочка), родилась 11.02.18 г.,

**Анамнез:** Мать - 23 года. Беременность I, протекала на фоне угрозы прерывания, анемии легкой степени, 20-21 неделя герпес I типа, в 33 недели по данным УЗИ - нарушение ритма у плода, кардиомегалия. Роды I, срочные. Масса при рождении 3750 гр., длина 53 см. Оценка по шкале Апгар 4/6 баллов.

Через 15 минут после рождения ребенок переведен в отделение реанимации и интенсивной терапии новорожденных .

**Проведено лечение**: увлажненный кислород в палатку, через воронку.

Инфузионная терапия: глюкоза 5%, дофомин, добутамин.

**От гепатита В, туберкулеза** не привита, **неонатальный скрининг** взят.

**Обследование:**

**ОАК** - Hb-152 г/л, Эр-4,35х1012/л, Ц.п.- 1,04, Ht-45%, L-8,2х119 г/л, П-5% С-57% Э-5% М-9%, Л-24%, ВСК 2 мин. 50 cек.-3 мин. 40 cек, тромб.- 300х119 г/л.

**БАК**– сахар - 3,0 ммоль/л, билирубин общий-5,0 мкмоль/л, кальций (иониз.) - 1,07 ммоль/л, магний - 0,82 ммоль/л, калий - 6,4 ммоль/л, натрий - 140 ммоль/л, хлор –103ммоль/л.

**Кровь на RW**– отрицателен.

**Кровь на ВИЧ**. – отрицательный.

К**ровь на ВГВ, ВГС** № 80 - отрицат.

**ОАМ** от 03.03.19 г.– без патологии.

**Копрограмма** от 03.03.19 г. - без патологии.

**Посевы кала на диз. группу и сальмонеллез** отрицат.

**R-графия** сердца в 3-х проекциях – легочная ткань не затемнена, синусы свободные. Сердце в поперечнике расширено (КТИ=63%). В первой и второй косой проекциях увеличен левый желудочек.

**ЭХО-КГ**- внутренний диаметр клапанного кольца аорты 8,6 мм, аортальный клапан не изменен. Левое предсердие не увеличено. Митральный клапан в норме. ОАП 2,5 мм, давление в легочной артерии в пределах нормы. Полость правого предсердия и правого желудочка увеличены до 16 мм, регургитация на ТК 1+, ООО 5,7 мм с лево-правым сбросом. МЖП без видимых дефектов. Левый желудочек: КДР 1,7 см, КСР 0,9 см, ФВ 76%, ЗСЛЖ не утолщена.

**НСГ** – эхогенность паренхимы в норме, СЭПК в ТКВ. Межполушарная дистанция 3,5 мм. Вентрикулярная система: левый передний рог 5,4 мм, левый затылочный рог 16,5 мм; правый передний рог 6,0 мм, правый затылочный рог 17,0 мм; третий желудочек 4,7 мм. Сосудистые сплетения неоднородные.

**УЗИ внутренних органов**– повышена эхогенность, увеличены размеры печени (49,0х24,0мм). Повышена эхогенность почек.

**ЭКГ** от 02.03.19 г. – R-R=1мин 50 сек – 1 мин 45 сек. PQ=0,23 сек, PQ II=0,08 сек, QRS=0,08 сек, QT=0,52 сек. ЭОС горизонтальная, ЧСС 40-42 в минуту, полная AV блокада. ЧС предсердий 137 в мин. Нагрузка на правый желудочек, нарушены процессы реполяризации, неполная блокада правой ножки п. Гиса.

**Суточное мониторирование ЭКГ** – проанализировано 68376 комплексов QRS. Средняя ЧСС 47 в мин, ЧСР 125 в мин. Максимальная ЧСС 62 в мин, минимальная ЧСС 33 в мин. Желудочковая эктопическая активность представлена 5 одиночными экстрасистолами с уширенным комплексом QRS (18:28), преимущественно во время сна. Суправентрикулярная эктопическая активность представлена 8 одиночными суправентрикулярными экстрасистолами (16:35), чаще во время беспокойства. Регистрируется полная AV блокада с частотой сокращения предсердий 125 в мин и частотой сокращения желудочков 33-62 в мин. На фоне AV блокады III степени регистрируются частые эпизоды неполной AV блокады II степени II типа 2:1, 3:1, 4:1 (19:01) (04:12). Полная AV блокада III степени (10:58) (11:13).

**Осмотрен:**

**Генетиком, неврологом, окулистом, кардиологм.**

В настоящее время состояние ребенка тяжелое за счет нарушения ритма, НК II А степени. Кожа розовая, периоральный и акроцианоз. Кормится смесью из рожка по 60 мл через 2 часа. Дыхание проводится по всем полям, хрипов нет. ЧД 50-60 в мин. Тоны сердца глухие ЧСС 46-60 уд. в мин. Живот мягкий, печень + 4,0 см. Стул не нарушен. Диурез 2,1-3,0 мл/кг в час. Масса 4152 гр.

Задание:

1. Поставьте диагноз и обоснуйте преположительную причину.
2. Какие обследования должны быть еще выполнены.
3. Тактика действия
4. Возможные осложнения.
5. На каком основании определено наличие НК IIА степени.

Эталоны ответов:

1. Диагноз:
2. основной: Врожденный кардит. Полная форма АВ блокады. НК IIА степени. Группа высокого риска по синдрому внезапной сердечной смерти.
3. Показано обследования на TORTH – синдром.
4. Срочная консультация с кардиохирургами для решения вопроса об установке ИВРС.
5. Ребенок относится к группе высокого риска по СВСС, инфаркту миокарда.
6. Наличие одышки в покое, увеличения печени.

Задача 2.

Ребенок С. Иван, 12.07.19 г. р., находился на обследовании и лечении в клиническом перинатальном центре с 22.07.19 г. по 12.08.19 г. с диагнозом: **Врожденная внутриутробная инфекция. Врожденный кардит с поражением створок трикуспидального клапана с недостаточностью II – III ст., митраль-ного клапана с недостаточностью II – III ст. Коарктация аорты? Аномальный дренаж легочных вен? Фаза первичной адаптации, НК II А степени. Церебральная ишемия II степени, синдром угнетения. ЗВУР I ст. по гипотрофическому типу. Анемия I ст., смешанной этиологии.**

**Анамнез:** Мать С И. В., 36 лет. Беременность III, протекала на фоне ринита, гайморита в 3-4 месяца беременности, ХФПН, незрелой шейки матки. УЗИ плода в декретированные сроки по месту жительства без патологии. Роды II, срочные, оперативные в ЦРБ. Масса при рождении 2750 гр., длина 48 см. Оценка по шкале Апгар 6/7 баллов. Со 2-х суток жизни у ребенка выслушивается систолический шум в сердце, проводится за пределы сердца, одышка, тахикардия.

От **гепатита В** привит 12.07.19 г. – «Регевак В» с. 60410, с/г IV – 2022 г., от **туберкулеза** не привит. **Неонатальный скрининг** взят в р/д.

На 10 сутки поступил в ОПН. Состояние при поступлении тяжелое за счет НК II А степени, гипотрофии, неврологической симптоматики.

**Обследование:**

**ОАК** от 23.07.19 г. – Hb 131 г/л, Эр 3,9х1012/л, Ht 39%, L 9,0х119 г/л, П 5%, С 54%, М 8%, Л 33%, тромбоциты 190 г/л.

**ОАК** от 19 г.08.19 г. – Hb 139 г/л, Эр 4,1х1012/л, ц. п.- 1,0, Ht 41%, L 5,5х119 г/л, П 4%, С 47%, Л 46%, М 3%, тромбоциты 260 г/л.

**БАК** от 23.07.19 г. – сахар 3,3 ммоль/л, кальций (иониз.) 1,23 ммоль/л, магний 0,98 ммоль/л, калий 5,4 ммоль/л, натрий 140 ммоль/л, хлор 105 ммоль/л, мочевина 3,5 ммоль/л, креатинин 85 мкмоль/л.

**БАК** от 03.08.19 г. – сахар 4,6 ммоль/л, кальций (иониз.) 1,16 ммоль/л, магний 0,96 ммоль/л, калий 5,3 ммоль/л, натрий 1435ммоль/л, об. белок – 62 г/л, альбумины - 45 г/л.

**КОС** от 10.08.19 г.- сахар 4,9 ммоль/л, билирубин общий 5 мкмоль/л, калий 6,7 ммоль/л, натрий 131 ммоль/л, хлор 104 ммоль/л, pCO 2 43,6 mm Hg, рО2 47,4 mm Hg, pH 7,372

**Группа крови** от 03.08.19 г.- О (I) Rh положительная.

**Кровь на ВИЧ** от 28.07.19 г.– отрицательная.

**Кровь на RW** от 28.07.19 г. № 452 - отрицательная.

**Кровь на ВГС, ВГВ** от 28.07.19 г. № 75 **–** отрицательная.

**Кровь на ВУИ** от 28.07.19 г. **–** ребенка: ЦМВ Ig G положит.- 78 ЕД ( высокоовидные), Ig M- отриц., микоплазмоз - Ig А- отриц., ВПГ Ig G положит.- 1:160 ( высокоовидные), Ig M- отриц., токсоплазмоз Ig G положит. (высокоовидные), Ig M- отриц.

**ОАМ** от 24.07.19 г., 11.08.19 г. – без патологии.

**Копрограмма** от 23.07.19 г., 11.08.19г.- без патологии.

**Посевы кала на диз. группу и сальмонеллез** от 22.07.19 г. № 897,898 – отрицательные, от 19 г.08.19 г. № 39 - отрицательный.

**Посев на BL** от 19 г.08.19 г. № 201,202 - отрицательгый.

**R-графия** сердца в 3-х проекциях от 22.07.19 г. 0,08 мзв) – Легочный рисунок усилен в прикорневой зоне за счет сосудистого компонента, синусы свободные. Сердце в поперечнике расширено (КТИ 64%), талия сглажена, верхушка закруглена. В I и II косых проекциях увеличены правые отделы. Левые отделы отчетливо не изменены.

**R-графия** **грудной клетки** от 11.08.19 г. – легочная ткань не затемнена, синусы свободные. Сердце в поперечнике расширено (КТИ 63%) за счет правых отделов. Динамика положительная.

**ЭХО-КГ** от 27.07.19 г. **-** Дуга и перешеек аорты в норме. Внутренний диаметр клапанного кольца аорты 8-7 мм, восходящая 9-10 мм. Аортальный клапан: створки три, укороченные. ПКС, створки подвижные, функционально двухстворчатый клапан. Левое предсердие 1,6 см. Митральный клапан: ФК 1,5 см, створки толстые, подвижные, не смыкаются, S – 3 см2, ПТК 8 мм. Левый желудочек: КДР 1,4 cм, КСР 7 мм, ФВ 76%, ЗСЛЖ 5 мм, утолщена, МЖП 5 мм, утолщена, перимембранозный ДМЖП 3 мм, движение вариабельное. Полость правого предсердия увеличена 2 х 2 см. Правый желудочек 1,2 cм по длинной оси. Трехстворчатый клапан: ФК 2,0 см, створки толстые, подвижные, длинные, септальная створка малоподвижная. Диаметр фиброзного кольца легочной артерии 1,2 см. Створки легочной артерии плотные, подвижные. Перикард не изменен. Аневризма МПП (устье 5 мм, глубина 3 мм) ООО 3 мм. Допплер КГ: МР (++) (+2,5), ТР (++) (+ 2,5), давление в ПЖ 128 мм рт ст., АоР (+), ЛР (+1,5), лево-правый сброс на ООО. Заключение: ВПС – выраженная недостаточность митрального клапана, регургитация (++) и (+2,5); выраженная недостаточность трикуспидального клапана, регур-гитация (++) и (+2,5); высокая легочная гипертензия, давление в ПЖ – 128 мм рт ст., перимем-бранозный ДМЖП 3 мм с лево-правым сбросом крови; аневризма МПП со сбросом крови (устье 5 мм, глубина 3 мм), ООО – 3 мм с лево-правым сбросом крови; недостаточность аортального клапана, регургитация (+), функционально двухстворчатый; недостаточность клапана легочной артерии, регургитация (+) и (+1,5); увеличены оба предсердия и ПЖ; сократительная способность миокарда в норме, повышена трабекулярность обоих желудочков, утолщены стенки желудочков сердца; уменьшена, гипоплазирована полость левого желудочка; уменьшено фиброзное кольцо аортального клапана.

**НСГ** от 22.07.19 г. – асимметрия вентрикулярной системы: передние рога - левый 4,8 мм, правый 2,7 мм, затылочные рога – левый 17,2 мм, правый 14,5 мм.

**НСГ** от 05.08.19 г. – асимметрия вентрикулярной системы: передние рога - левый 4,2 мм, правый 3,0 мм, затылочные рога – левый 16,7 мм, правый 15,0 мм.

**УЗИ внутренних органов** от 22.07.19 г. – повышена эхогенность почек.

**ЭКГ** от 26.07.19 г. – ЭОС отклонена резко вправо. Синусовый ритм с ЧСС 166 в мин. Нагруз-ка на правый желудочек и правое предсердие.

**ЭКГ** от 06.08.19 г. – ЭОС отклонена резко вправо. Синусовый ритм с ЧСС 166- 157 в мин. Нагрузка на правый желудочек и правое предсердие. Нарушены процессы реполяризации.

**Осмотрен:**

**Кардиологом–** диагноз и лечение согласованы.

**Неврологом** – Церебральная ишемия II степени, синдром угнетения ЦНС.

**Окулистом –** ОU глазное дно без патологии.

**Лор-врачом** – без патологии.

**Лечение:**

В/м: цефабол с 22.07.19 г. – 12.08.19 г., амикацин, иммуноглобулин, лазикс, гидрокортизон.

Внутрь: фенибут, верошпирон, элькар, триампур.

В настоящее время, состояние ребенка тяжелое за счет НК II А степени, неврологической симптоматики. Кожа чистая, бледная, восковидная, акроцианоз, усиливающийся при беспокойстве. Кормится через рожок по 70 мл (с.г.м.+ смесь «Нестожен»), не срыгивает. Дыхание проводится, хрипов нет, ЧД 60-70 в мин. Тоны сердца ритмичные, грубый систолический шум с p. max в т. Боткина, на верхушке, проводится за пределы сердца, пульс на бедренных артериях определяется, ослаблен. ЧСС 140-160 уд. в мин. АД: правая рука 99/53 мм рт. ст., левая рука 92/55 мм рт. ст., правая нога 88/36 мм рт. ст., левая нога 96/42 мм рт. ст. Живот мягкий, печень + 1,0 см. Стул и мочеиспускание не нарушены. Масса 3052 гр., окр. головы 35 см.. SaО2 80-92%

**Назначения последнего дня:**

В/м – цефабол по 65 мг 2 раза в день, гидрокортизон 0,3 1 раз в день в 22,00; фенибут по 40 мг 2 раза внутрь, триампур по 0,003 1 раз вдень в 20.00 внутрь, элькар по 8 кап. 2 раза в день внутрь.

Кормится по 70 мл (с.г.м.+ смесь «Нестожен») через рожок

**Задание:**

1. Какое обследование еще следцет сделать для подтвержения диагноза врожденный кардит?
2. Ваш диагноз и цель консультации?
3. Ваша тактика действия в дальнейшем?
4. Требуется ли клррекция терапии?

**Эталон ответа:**

1. 1. КТ чердца с контрастированием.
   1. Определение тропонина и ЛДГ
   2. Провести скрининг по пульсоксиметрии
   3. Измезирть АД на руках и ногах
   4. Опредилить характер пулься на периферических сосудах.
2. 2.1. Диагноз**: *основной:*** Врожденная внутриутробная инфекция. Врожденный кардит с поражением створок трикуспидального клапана с недостаточностью II – III ст., митрального клапана с недостаточностью II – III ст. ВПС: перимембранозный ДМЖП 3 мм со сбросом крови, аневризма МПП со сбросом крови, недостаточность аортального клапана I ст., недостаточность клапана легочной артерии. Фаза первичной адаптации, НК II А степени*.* ***Сопутствующий:*** Церебральная ишемия II степени, синдром 3052 гр. Препостнатальная гипотрофия II ст., период стабилизации . Анемия I ст., смешанной этиологии.
   1. Цель консультации: исключить коарктацию аорты, аномальный дренаж легочных вен.
3. 3.1. Направить выписку в Федеральный центр для решения вопроса о возможности и сроках хирургической коррекции порока.
4. 4.1. Гормоны отменить, в настоящее время не используются.

4.2 Антибактериальную терапию можно завершить.

4.3 Продолжить лечение легочной гипертензии салденофилл и мочеонные.

***Проверка историй развития новорожденных***

включает в себя оценку:

1. Ведения медицинской документации, качества её оформления.

2. Выполнения перечня работ и услуг для диагностики заболевания, оценки состояния пациента и клинической ситуации в соответствии с клиническими рекомендациями (протоколами ведения), порядками и стандартами медицинской помощи:

- сбор жалоб, анамнеза заболевания, анамнеза жизни;

- проведение клинического обследования и описания объективного статуса пациента по органам и системам;

- оценка факторов риска;

- формулирование предварительного диагноза (диагноза при поступлении, диагноза в начале курации) на основе полученной информации;

- определение состояний, требующих оказания неотложной помощи;

- разработка плана лабораторного, инструментального и иного обследования;

- оценка данных лабораторного, инструментального и иного обследования;

- проведения дифференциальной диагностики;

- назначения дополнительных методов исследования для уточнения диагноза;

- определения показаний для направления на консультации к специалистам;

- формулирования клинических диагнозов в соответствии с МКБ-10 и их обоснованность.

3. Выполнения перечня работ и услуг для лечения заболевания, состояния, клинической ситуации в соответствии с клиническими рекомендациями (протоколами ведения), порядками и стандартами медицинской помощи:

- оказание медицинской помощи при неотложных состояниях;

- назначение медикаментозного лечения в соответствии с диагнозом и с учетом факторов риска заболеваний и их осложнений, показаний и противопоказаний;

- назначение немедикаментозной терапии, физиотерапии, ЛФК, с учетом факторов риска, показаний и противопоказаний;

- контроль эффективности лечебно-профилактических мероприятий и их возможных побочных эффектов.

4. Реабилитационной деятельности:

- определение показаний для проведения реабилитации;

- разработка плана реабилитационных мероприятий.

- определения показаний и противопоказаний к применению природных лечебных факторов, лекарственной, немедикаментозной и других методов у пациентов, нуждающихся в медицинской реабилитации;

- определение показания и противопоказаний к санаторно-курортному лечению;

- оценку эффективности реабилитационных мероприятий.

5. Проведения организационных мероприятий и толерантное восприятие социальных, этнических, конфессиональных и культурных различий в ходе выполнения лечебно-диагностического процесса.

6. Проведение профилактической работы среди пациентов и их родственников, направленных на сохранение и укрепление здоровья.

**Тема 4:** **Нарушения ритма сердца у новорожденных**

Формы текущего контроля успеваемости*: собеседование, тестирование, практические задания для демонстрации практических навыков, проверка историй болезни.*

Оценочные материалы текущего контроля успеваемости:

***Вопросы для рассмотрения:***

1. Синусовая тахикардия, этиология, клиника, диагностика, лечение, реабилитация, профилактика, диспансеризация.
2. Синусовая брадикардия этиология, клиника, диагностика, лечение, реабилитация, профилактика, диспансеризация.
3. Экстрасистолоия этиология, клиника, диагностика, лечение, реабилитация, профилактика, диспансеризация.
4. Пароксисзальная тахикардия этиология, клиника, диагностика, лечение, реабилитация, профилактика, диспансеризация.
5. Мерцательные аритмии, этиология, клиника, диагностика, лечение, реабилитация, профилактика, диспансеризация.
6. Синоаурикулярные блокады этиология, клиника, диагностика, лечение, реабилитация, профилактика, диспансеризация.
7. Атриовентрикулярные блокады этиология, клиника, диагностика, лечение, реабилитация, профилактика, диспансеризация.

***Типовые тестовые задания***

*(выбрать один вариант правильного ответа):*

Предрасполагающими факторами к развитию аритмий у новорожденных детей являютсявсе, кроме

1. ранее прикладывание к груди после рождения
2. электрическая нестабильность в виде очагов «резорбтивной дегенерации»
3. наличие аберрантных проводящих путей,
4. вегетативный дисбаланс

При каком ритме у новорожденного можно говорить о синусовой тахикардии

1. учащение сердечного ритма более 170 в минуту
2. учащение сердечного ритма более 250 в минуту
3. учащение сердечного ритма более 160 в минуту
4. учащение сердечного ритма более 140 в минуту

При какой частоте синусовой тахикардии у доношенных она становится клинически значимой

1. ЧСС превышает 190 в минуту
2. ЧСС превышает 170 в минуту
3. ЧСС превышает 160 в минуту
4. ЧСС превышает 250 в минуту

При какой частоте синусовой тахикардии у недоношенных она становится клинически значимой

1. ЧСС превышает 195 в минуту
2. ЧСС превышает 170 в минуту
3. ЧСС превышает 160 в минуту
4. ЧСС превышает 250 в минуту

При каком ритме у новорожденного можно говорить о синусовой брадикардии

1. ЧСС – 90-100 ударов в минуту
2. ЧСС – 80-100 ударов в минуту
3. ЧСС – 90-120 ударов в минуту
4. ЧСС – <120 ударов в минуту

При какой частоте синусовой брадикардии у недоношенных она становится клинически значимой

1. ЧСС – 80-90 ударов в минуту
2. ЧСС – 90-100 ударов в минуту
3. ЧСС – 90-120 ударов в минуту
4. ЧСС – <120 ударов в минуту

Выделите наиюолее частую причину мииграции водителя ритма у новорожденных

1. нарушение вегетативной «обеспеченности» синусового узла
2. миокардит
3. миокардиодистрофия
4. интоксикации различной этиологии

В лечении миграции ритма показаны:

1. противовоспалительные средства, дезинтоксикационная терапия, кардиотрофики.
2. препараты калия
3. β-блокаторы
4. сердечные гликозиды

Какой препарат является препаратом выбора превой линии для снятия пристпк пароксизмаьной тахикардии

1. аденозин
2. пропафенон
3. кордарон
4. дигоксин

Какие антиаритмические прпепараты противопоказаны при желудочковой пароксизмальной тахикардии

1. дигоксин
2. лидокаин
3. новокаинамид
4. обсидан

Какие показатели ЧСС являются критическими для новорожденного и требуют немедленной установки искусственного водител ритма

1. ЧСС -55 ударов вминуту
2. ЧСС 40 ударов в минуту
3. ЧСС 80 ударов вминуту
4. ЧСС -100 ударов в минуту

***Практические задания для демонстрации практических навыков:***

1. Вам представлена ЭКГ (приступ суправентрикуляроной тахикардии) – поставьте предварительный диаогноз и назначтьте тарпию.
2. На рентгенонрамме (прилагается) выявлены изменения со стороны сердца (кардиомегалия), возникшая после приступа ПТ. С чем связаны изменения. Опишите рентгенограмму, определите КТИ.
3. Проведеите ЭКГ ребенку с брадикардией и определите ее характер.

**Задача 1**

Ребенок **К Катя**, родившаяся 14.09.19 г г., находилась на обследовании и лечении в перинатальной центре с 15.09.19 г г. по 12.10.19 г г. с диагнозом: **Синдром дезадаптации сердечно-сосудистой системы – нарушение проводимости: синдром WPW с приступами пароксизмальной тахикардии, ООО, ФАП, НК I ст. Церебральная ишемия II степени, судорожный синдром на фоне угнетения. Вторичный СДР, ДН III ст. Дисплазия тазобедренных суставов. Риск СВСС.**

**Анамнез:** Мать К. В.А., 28 лет Беременность III протекала на фоне угрозы прерывания, ОАА (2 замершие беременности), отеков с 20 недель, преждевременного созревания плаценты с 29 недель, ФПН, анемии легкой степени. Роды I, срочные, масса при рождении 3560 гр., длина 53 см. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. **Не привита**, **неонатальный скрининг** взят 19.09 г.19 г г.

Состояние ребенка ухудшилось в первые сутки после рождения за счет тахикардии до 300 в минуту, беспокойства, клонико-тонических судорог (14.09.19 гг. в 2300). Переведена в ДРО, где находи-лась с 15.09.19 г г. по 18.09 г.19 г г.

Лечение в ДРО: ИВЛ-34 часа, цефазолин, гентамицин, реланиум, глюконат кальция, фенобарбитал, фенибут, иммуноглобулин. На 4 сут. переведена в ОПН в тяжелом состоянии за счет неврологи-ческой симптоматики (с-м угнетения ЦНС). На 12 сутки жизни отмечался повторный приступ ПТ с ЧСС до 300 в мин., купировался введением АТФ в/в.

**Обследование:**

**ОАК** от 15.09.19 г. - Hb-189/л, Эр-5,51012/л, Ht-56, L-36,2х119 г/л, п -2% С-70% Э-1% М-6%, Л-21%, тромб. 299 г/л, ВСК 2 мин.00 cек.-2 мин. 20 cек.

**ОАК** от 28.09 19 г г. - Hb-147 г/л, Эр-4,5х1012/л, Ht-44%, L-10,7х119 г/л, П-6% С-39% Э-1% М-10%, Л-44%.

**ОАК** от 11.10.19 г г. - Hb-137 г/л, Эр-4,3х1012/л, Ht-44%, L-9,1х119 г/л, П-4% С-30% Э-1% М-7%, Л-58%.

**БАК** от 15.09.19 гг. – сахар - 4,7 ммоль/л, билирубин общий-79 мкмоль/л, прямой-1мкмоль/л, непрямой-78 мкмоль/л, АлАТ-0,035 мкмоль/л, АсАТ-0,103 мкмоль/л, кальций (ион.)- 1,19 г ммоль/л, магний- 0,82 ммоль/л, калий-4,0 ммоль/л, натрий-145 ммоль/л, общий белок- 58 г/л, мочевина-6,6 ммоль/л, креатинин-96 мкмоль/л.

**Группа крови** – А(II)Rh положительная.

**ОАМ** от 15.09.19 гг., -без патологии.

**Копрограмма** от 15.09.19 гг., без патологии.

**R-графия** от 14.09.19 г г. – легочная ткань не затемнена. Плевральные полости свободные, контур диафрагмы ровный, четкий. Сердце в поперечнике не расширено.

**ЭХО-КГ** от 28.09.19 г г.- ООО 3,7 мм, ОАП 2,4мм, ФВ 77%.

**НСГ** от 16.09.19 г г. – повышение эхогенности паренхимы в ПВО, сосудистые сплетения неодно-родные, вентрикулярная система: передние отделы по 2 мм, затылочные по 11 мм.

**УЗИ внутренних органов** от 16.09.19 г. – повышена эхогенность почек, увеличены размеры и эхогенность печени (48х22мм).

**ЭКГ** прилагается.

**Осмотрен:**

**Неврологом** – От 08.10.19 г г. Церебральная ишемия II степени, синдром вегето-висцеральных дисфункций, судорожный синдром в анамнезе.

**Лор-врачом** – ЗРТ «+», без патологии.

**Окулистом** – глазное дно без патологии.

**Кардиологом 01.10.19 г г. –** Нарушение проводимости: синдром WPW с приступами парок-сизмальной тахикардии, ООО 3,7 мм с лево-правым сбросом, ФАП 2,4 мм, НК I степени.

**Лечение в ОПН:** фенибут, кордарон, элькар, актовегин, сернокислая магнезия, фенобарбитал, цефазолин, вит. В6. В настоящее время состояние ребенка удовлетворительное. Кожа розовая, периоральный цианоз. Дыхание проводится, хрипов нет, ЧД 40-50 в мин. Тоны сердца ритмичные, ЧСС 120-150 уд. в мин. Живот мягкий, печень, селезенка не увеличены. Стул и мочеиспускание не нарушены. Масса 4464 гр. На грудном вскармливании, сосет активно. Рефлексы вызываются, мышечный тонус средней силы.

**Задание:**

1. Какое обследование еще следцет сделать для подтвержения диагноза?
2. Ваш диагноз и цель консультации?
3. По какому состоянию угрожаем данный ребенок?
4. Ваша тактика действия в дальнейшем?

**Эталон ответа:**

* 1. Холторовское мониторирование.
  2. Определение тропонина и ЛДГ.
  3. Консультация генетика.

2.1. **Диагноз: *основной****:* синдромом WPW. с приступами пароксизмальной тахикардии, ООО, НК I ст.***Сопутствующий:*** Церебральная ишемия II степени, синдром вегето-висцеральных дисфункций.

* 1. Группа высокого риска по синдрому внезапоной сердечной смерти.
  2. Диспансерное наблюдение и продолжение терапии антиаритмическими препаратами до 6-месяцев – 1 года.

***Проверка историй развития новорожденных***

включает в себя оценку:

1. Ведения медицинской документации, качества её оформления.

2. Выполнения перечня работ и услуг для диагностики заболевания, оценки состояния пациента и клинической ситуации в соответствии с клиническими рекомендациями (протоколами ведения), порядками и стандартами медицинской помощи:

- сбор жалоб, анамнеза заболевания, анамнеза жизни;

- проведение клинического обследования и описания объективного статуса пациента по органам и системам;

- оценка факторов риска;

- формулирование предварительного диагноза (диагноза при поступлении, диагноза в начале курации) на основе полученной информации;

- определение состояний, требующих оказания неотложной помощи;

- разработка плана лабораторного, инструментального и иного обследования;

- оценка данных лабораторного, инструментального и иного обследования;

- проведения дифференциальной диагностики;

- назначения дополнительных методов исследования для уточнения диагноза;

- определения показаний для направления на консультации к специалистам;

- формулирования клинических диагнозов в соответствии с МКБ-10 и их обоснованность.

3. Выполнения перечня работ и услуг для лечения заболевания, состояния, клинической ситуации в соответствии с клиническими рекомендациями (протоколами ведения), порядками и стандартами медицинской помощи:

- оказание медицинской помощи при неотложных состояниях;

- назначение медикаментозного лечения в соответствии с диагнозом и с учетом факторов риска заболеваний и их осложнений, показаний и противопоказаний;

- назначение немедикаментозной терапии, физиотерапии, ЛФК, с учетом факторов риска, показаний и противопоказаний;

- контроль эффективности лечебно-профилактических мероприятий и их возможных побочных эффектов.

4. Реабилитационной деятельности:

- определение показаний для проведения реабилитации;

- разработка плана реабилитационных мероприятий.

- определения показаний и противопоказаний к применению природных лечебных факторов, лекарственной, немедикаментозной и других методов у пациентов, нуждающихся в медицинской реабилитации;

- определение показания и противопоказаний к санаторно-курортному лечению;

- оценку эффективности реабилитационных мероприятий.

5. Проведения организационных мероприятий и толерантное восприятие социальных, этнических, конфессиональных и культурных различий в ходе выполнения лечебно-диагностического процесса.

6. Проведение профилактической работы среди пациентов и их родственников, направленных на сохранение и укрепление здоровья.

**Тема 5:** **Гемодинамически значимый артериальный проток.**

.

Формы текущего контроля успеваемости*: собеседование, тестирование, практические задания для демонстрации практических навыков, проверка историй болезни.*

Оценочные материалы текущего контроля успеваемости:

***Вопросы для рассмотрения:***

1. Определение открытого артериальнопротока.
2. Диагностика ОАП.
3. Лечение консервативное.
4. Показания для опреативного лечения.

***Типовые тестовые задания***

*(выбрать один вариант правильного ответа):*

У ребенка в первые сутки после рождения имеется сброс крови через ОАП:

1. из легочной артерии в аорту
2. из аорты в легочную артерию
3. в обоих направлениях
4. нет сброса из-за закрытия протока в первые 2 часа

У недоношенного ребенка при длительно функционирующем Боталовом протоке имеется сброс крови через ОАП:

1. из легочной артерии в аорту
2. из аорты в легочную артерию
3. в обоих направлениях
4. нет сброса

Использование термина открытый артериальный проток (ОАП) и гемодинамически значимый функционирующий артериальный проток (ГЗ ФАП) правомочно только в случае шунтирования крови из

1. аорты в легочную артерию
2. из легочной артерии в аорту
3. в обоих направлениях
4. нет сброса

Какой фактор не относится к антенатальным факторам, способствующим персистированию оап у недоношенных новорожденных

1. применение сурфактанта
2. применение нпвп в iii триместре беременности
3. асфиксия при рождении
4. хорионамнионит

Какой клинический синдром не всегда указывает на клинику ГЗ ФАП в первые 7 дней жизни:

1. систолический шум
2. усугубление тяжести рдс
3. неустойчивые («плавающие») показатели насыщения гемоглобина кислородом
4. метаболический или смешанный ацидоз

«Золотым стандартом» диагностики ОАП является:

1. эхокардиография с доплером
2. рентгенография
3. клиническая оценка состояния
4. ультразвуковое исследование внутренних органов

ОАП не является фактором риска развития:

1. гипербилирубинемии
2. БЛД
3. НЭК
4. ретинопатии недоношенных

Что не является противопоказанием к назначению терапии нпвп:

1. диурез более 1,6 мл/кг/мин за последние 8 часов
2. сепсис, лечение которого не начато
3. активное кровотечение, нарушение коагуляции
4. вжк ii-iv степени

Можно ли закрывать баталлов проток при: атрезия лёгочной артерии, тетраде Фалло,

коарктацииаорты и персистирующей легочной гипертензии:

1. абсолютно противопоказано
2. противопоказано впервые 72 часа
3. противопоказанодо коррекции пороков
4. не являются противопоказнием

***Практические задания для демонстрации практических навыков:***

Вам будет представлена выписка из истории болезни:

1. Определите, что имеется у данного реенка.
2. Укажите по результатам какого обслдеования Вы сделали такой вывод
3. Показана ли проведение терапии и какой - к онсервативной или опретавной.

**Выписка из медицинской карты стационарного больного №**

**Ф.И.О. ребенка**: СЯ.

**Ф.И.О. матери**:

**Дата рождения матери**: 22.05.1992 г.р.(27лет).

**Дата родов**: 11.08.19г. 01:40. **Пол ребенка**: женский

**Адрес регистрации**:

**Беременность:** I на фоне кольпита, токсикоза в 1м триместре, лечение в дневном стационаре. В 22 недели стац.лечение. ИЦН.

**Роды:** I преждевременных сверхранних родов в 26 недель. ИЦН.

**Периоды родов:** 1 период - 4ч 35 мин, 2 период - 5 мин., безводный промежуток - 5 мин, околоплодные воды - светлые.

ВИЧ экспресс, RW от 19.08.19 - отрицательные.

**По шкале Апгар – 3/6 балла. Масса при рождении - 850гр, Рост - 33см.Окр.головы - 23 см.**

**Мероприятия в родзале:** лучистое тепло, санация ВДП, зонд в желудок, ИВЛ через маску, ИВЛ через ЭТТ, сурфактант 200 мг/кг.

**Диагноз при рождении**: Респираторный дистресс-синдром новорожденного. Крайне малая масса тела при рождении. Недоношенность 26 недель.

Ребенок поступил через 30 минут после рождения, в очень тяжелом состоянии на ИВЛ через ЭТТ, в транспортном кувезе, в сопровождении врача-реаниматолога в отделение реанимации и интенсивной терапии новорожденных детей, где находился с 11.08.2019г по 12.09.2019г. с диагнозом**Врожденная пневмония. Респираторный дистресс-синдром новорожденного. Крайне малая масса тела при рождении. Недоношенноть 26 недель.**

**Динамика состояния ребенка**: При поступлении в ОРИТНД продолжена ИВЛ, начата АБ-терапия, инфузионная терапия, стимуляция ДЦ, энтеральное питание. С первых суток получала инотропную поддержку допамином. На 3 сутки отмечалось нарастание воспалительных изменений по ОАК, выставлен диагноз: ***Врожденная пневмония,*** продолжена АБ-терапия. С 7х суток без инотропной поддержки. На 8 сутки нарастание воспалительных изменений, смена АБ терапии, подключение противогрибковой терапии. На 8 сутки перевод на нИВЛ, спустя 14 часов за счет нарастания дыхательной недостаточности - перевод на традиционную ИВЛ через ЭТТ. На 9 сутки нарастание клиники ДН перевод на ВЧИВЛ, коррекция метаболических нарушений. Отмечались гемодинамические нарушения, получала титрованием допамин. На 10 сутки переведен на традиционную ИВЛ. Развитие клиники ОПП, макрогематурия, произведена плазмотрансфузия, учитывая нарастание анемии тяжелой степени произведена гемотрансфузия. На 11 сутки в связи с нарастанием анемии повторная гемотрансфузия. На 12 сутки выставлен диагноз: ***Острое повреждение почек***, проведена коррекция доз антибактериальных препаратов.

ЭХО-КС с допплерометрией 11.08.19 МПС (ООО) до 3,5 мм с лево-правым сбросом. ОАП до 2,5мм с лево-правым сбросом. Несколько увеличены правые отделы сердца. Отношение размера левого предсердия к корню аорты (LA/Ao) > 1,4, Диастолическая скорость кровотока в легочной артерии > 0,2 m/s, Отношение сердечного выброса левого желудочка к кровотоку в верхней полой вене (LVO/SVC) > 4, Отношение конечного диастолического размера левого желудочка к корню аорты (LV/Ao) > 2,1 Сократительная способность сохранена. ФВ 70%. НТК I cт. НЛК . I cт.

НСГ- Индекс сосудистой резистентности (IR) в передней мозговой артерии > 0,8

На 20 сутки консультирован кардиологом, лечение согласовано, в динамике диагноз ВПС не подтвержден. На 22 сутки начата терапия БЛД. На 23 сутки нарастание анемии, проведена гемотрансфузия, клиника судорог, начата терапия паглюфералом. На 25 сутки экстубирован, на нИВЛ. На 27 сутки выставлен диагноз: ***ИМВП грибковой этиологии***, начата терапия флуконазолом в лечебной дозировке. На 30 сутки с нИВЛ снят, начата оксигенотерапия в КП, с переходом на КВ к 33 суткам жизни. На 31 сутки смена АБ-терапии с учетом ОАК и бак.посевов. На 33 сутки жизни в тяжелом состоянии на самостоятельном дыхании с О2-терапией переведен в ОПНиНД для дальнейшего наблюдения и лечения.

На 35 сутки жизни в ОПНиНД вызван врач анестезиолог-реаниматолог на консультацию, в связи с появление непереносимости энтерального питания и нарастанием динамике дыхательной недостаточности. На 35 сутки жизни в очень тяжелом состоянии на ИВЛ через ЭТТ и признаками ***Некротизирующего энтероколита 1 стадии*** перевод в ОРИТНД с диагнозом: **Некротизирующий энтероколит, 1 стадия. Бронхолегочная дисплазия, новая форма. Врожденная пневмония. Респираторный дистресс-синдром новорожденного. Некротизирующий энтероколит, 1 стадия. Церебральная ишемия II ст, острый период. Синдром угнетения ЦНС. Судорожный синдром в анамнезе. Геморрагическая болезнь новрожденного, поздняя форма: макрогематурия. Острое повреждение почек. Инфекция мочевыводящих путей грибковой этиологии. Анемия недоношенного. Крайне малая масса тела при рождении. Недоношенноть 26 недель.**

При поступлении в ОРИТН начата респираторная терапия, инфузионная терапия с коррекцией электолитных и метаболических нарушений, полное парентеральное питание, инотропная терапия, смена антибактериальной терапии, продолжено лечение грибковой инфекции. В динамике прогрессивное молниеносное ухудшение состояния за счет присоединения клиники шока и сердечно-легочной недостаточности. В 01:10 отмечалась брадикардия с урежением ритма сердца ниже 60 в минуту на фоне гипотонии. Развернуты реанимационные мероприятия в полном объеме: НСМ синхронизированный с механической ИВЛ мешком Амбу., адреналин 1:10000 эндотрахеально, физ.раствор в/в болюсно медленно, гормонотерапия, сода, после чего на 10 минуте ЧСС восстановилось до 140 в минуту. Далее через 5 минут повторное постепенное нарастание брадикардии и гипотонии.

**Проведено обследование:** КОС, ОАК с лейкоформулой, биохимия крови, группа крови, ОАМ, рентгенография органов грудной клетки и брюшной полости, УЗИ внутренних органов, НСГ с доплерометрией, ЭхоКС с доплерометрией, консультация невролога, консультация НМИЦ им Кулакова №2, бак.посевы с кожи, УПФ, ротоглотки, катетера санации, кровь на стерильность, кровь на ПЦР исследования.

**Проведенное лечение в ОРИТН:**

**Респираторная терапия:** интубация трахеи №3; ИВЛ — 563 ч ВЧИВЛ – 11 ч, КП, КВ

**Эндотрахеально:** куросурф №1 170 мг

**Катетеризация центральных/периферических вен:** Пупочный катетер с 11.08.19 по 13.08.19, удален, без осложнений. Катетер «линия» в глубокой вене левой руки с 13.08.19 по 11.09.2019 удален, без осложнений. Катетер «браун» вене правой руки с 11.09.19 по 14.09.19 удален, без осложнений. Катетер «браун» вене правой ноги с 14.09.19 по настоящее время, без осложнений.

**Внутривенно:** глюкоза 40%, глюкоза 10%, глюкоза 5%, аминовен 10%, смофлипид 20%, виталипид Н, солувитН, натрия хлорид 0,9%, калия хлорид 4%, кальция глюконат 10%,магния сульфат 25%, натрия гидрокарбонат 4%, эуфиллин 2,4%

**Коррекция гипергликемии:** актрапид.

**Инотропная поддержка -** допамин 4%, добутамин 2,5%, адреналин 0,1%.

**Профилактика геморрагической болезни:** викасол 1%

**Антибактериальная/противогрибковая терапия:** Ампициллин с 11.08.19 по 17.08.19. Гентамицин с 11.08.19 по 17.08.19. Меронем с 18.08.19 по 01.09.19, ванкомицин с 18.08.19 по 01.09.19. Бакперозон с 03.09.19 по 14.09.19. Амикацин 03.09.19 по 10.09.19г. Зивокс с 10.09.19 по настоящее время. Флюкорус с 18.08.19 по 03.09.19 в профилактической дозе, с 06.09.19 в лечебной дозе.

**Стимуляция дыхательного центра:** кофеин 20%

Терапия БЛД: дексаметазон по схеме, ингаляции будесонид

**Гемотрансфузии:** Эр.взвесь О(I)Rh(+) 20.08.19, 21.08.19, 02.09.19.

**Плазмотрансфузия:** СЗП О(I)Rh(+) 20.08.19.

**Седация:** реланиум 0,5%

**Внутрь:** смесь АМС «Симилак НеоШур», СГМ, верошпирон, витамины Е и Д3

**Диагноз клинический:**

***1.Основное заболевание:* Бронхолегочная дисплазия. Врожденная пневмония. Респираторный дистресс-синдром новорожденного.**

***2. Осложнение основного заболевания:* Некротизирующий энтероколит 1 степени. Церебральная ишемия II ст. острый период. Сидром угнетения ЦНС. Судорожный синдром в анамнезе. Острое повреждение почек.**

***3.Сопутствующие заболевания:* Геморрагическая болезнь новорожденного, поздняя форма: макрогематурия. Инфекция мочевыводящих путей грибковой этиологии. Анемия недоношенного. Крайне малая масса тела при рождении. Недоношенность 26 недель.**

***Проверка историй развития новорожденных***

включает в себя оценку:

1. Ведения медицинской документации, качества её оформления.

2. Выполнения перечня работ и услуг для диагностики заболевания, оценки состояния пациента и клинической ситуации в соответствии с клиническими рекомендациями (протоколами ведения), порядками и стандартами медицинской помощи:

- сбор жалоб, анамнеза заболевания, анамнеза жизни;

- проведение клинического обследования и описания объективного статуса пациента по органам и системам;

- оценка факторов риска;

- формулирование предварительного диагноза (диагноза при поступлении, диагноза в начале курации) на основе полученной информации;

- определение состояний, требующих оказания неотложной помощи;

- разработка плана лабораторного, инструментального и иного обследования;

- оценка данных лабораторного, инструментального и иного обследования;

- проведения дифференциальной диагностики;

- назначения дополнительных методов исследования для уточнения диагноза;

- определения показаний для направления на консультации к специалистам;

- формулирования клинических диагнозов в соответствии с МКБ-10 и их обоснованность.

3. Выполнения перечня работ и услуг для лечения заболевания, состояния, клинической ситуации в соответствии с клиническими рекомендациями (протоколами ведения), порядками и стандартами медицинской помощи:

- оказание медицинской помощи при неотложных состояниях;

- назначение медикаментозного лечения в соответствии с диагнозом и с учетом факторов риска заболеваний и их осложнений, показаний и противопоказаний;

- назначение немедикаментозной терапии, физиотерапии, ЛФК, с учетом факторов риска, показаний и противопоказаний;

- контроль эффективности лечебно-профилактических мероприятий и их возможных побочных эффектов.

4. Реабилитационной деятельности:

- определение показаний для проведения реабилитации;

- разработка плана реабилитационных мероприятий.

- определения показаний и противопоказаний к применению природных лечебных факторов, лекарственной, немедикаментозной и других методов у пациентов, нуждающихся в медицинской реабилитации;

- определение показания и противопоказаний к санаторно-курортному лечению;

- оценку эффективности реабилитационных мероприятий.

6. Проведение профилактической работы среди пациентов и их родственников, направленных на сохранение и укрепление здоровья.

**Тема 6:** **Легочная гипертензия в неонатальном периоде**

Формы текущего контроля успеваемости*: собеседование, практические задания для демонстрации практических навыков, проверка историй болезни.*

Оценочные материалы текущего контроля успеваемости:

***Типовые тестовые задания***

*(выбрать один вариант правильного ответа):*

Какая форма легочной гипертензии характерна для периода новорожденности:

1. прекапиллярная
2. капиллярная
3. посткапиллярная
4. смешанная

Какое направление шунтирования крови через фетальные коммуникации характерно для неонатальной легочной гипертензии:

1. право-левое
2. лево-правое
3. бидиректоральное (перекрестное)
4. кровоток отсутствует

Легочная гипертензия при ВПС в грудном возрасте характеризуется преимущественно:

1. гиперволемией малого круга кровообращения
2. нормоволемией малого круга кровообращения
3. гиповолемией малого круга кровообращения
4. обструктивным поражением сосудов малого круга кровообращения

У ребенка в первые сутки после рождения имеется сброс крови через ОАП:

1. в обоих направлениях
2. из легочной артерии в аорту
3. из аорты в легочную артерию
4. нет сброса из-за закрытия протока в первые 2 часа

Гипоксический тест положительный если:

1. SpO2 справа больше на 20%, чем слева, а PaO2 справа больше на 15-20 мм рт. ст., чем слева
2. SpO2 справа меньше на 20%, чем слева, а PaO2 справа больше на 15-20 мм рт. ст., чем слева
3. SpO2 справа меньше на 20%, чем слева, а PaO2 справа меньше на 15-20 мм рт. ст., чем
4. Слева
5. SpO2 справа больше на 20%, чем слева, а PaO2 справа меньше на 15-20 мм рт. ст., чем слева

Необходимый мониторинг при ЛГ не включает:

1. измерение окружности живота
2. электрокардиографию в одном основном отведении (ЧСС, ритм)
3. показатели сатурации кислорода
4. неинвазивное измерение АД (систолическое, диастолическое, среднее)

Укажите порядок применение инотропных препаратов

1. Допамин – Добутамин – Адреналин – Норадреналин
2. Допамин – Адреналин –– Добутамин - Норадреналин
3. Допамин – Норадреналин– Добутамин – Адреналин
4. Добутамин - Допамин –– Адреналин – Норадреналин

Укажите порядок применение инотропных препаратов при суперсистемном давлении в ла по данным ЭХО - КГ

1. Добутамин - Допамин –– Адреналин – Норадреналин
2. Допамин – Добутамин – Адреналин – Норадреналин
3. Допамин – Адреналин –– Добутамин - Норадреналин
4. Допамин – Норадреналин– Добутамин – Адреналин

***Вопросы для рассмотрения:***

1.Классификация легочной гипертензии.

2. Диагностика легочной гипертензии.

3. Консервативное лечение легочной гипертензии.

4. Паллиативное лечение легочной гипертензии.

5. реабилитация детей с легочной гипертензией.

6. Профилактика и наблюдение детей с легочно гипертензией.

***Практические задания для демонстрации практических навыков:***

Оцените какие изменения выявлены в анализах и как следует проводить коррекцию.

(Представлены выписки)

**Выписка из медицинской карты стационарного больного № \*\*\*\*\***

**ФИО: П.**

**Домашний адрес (проживание):** г.Оренбург,

**Группа крови, Rh-фактор матери**: А (II) Rh (+) полож.

**Группа крови, Rh-фактор ребенка**: А (II) Rh (+) полож.

Дата рождения: 03.06.2019г

Мать: Пензаева Оксана Григорьевна 03.12.1977 г, Брак зарегистрирован.

**Диагноз: Врожденная пневмония, неуточненная (Р23.9) Недоношенность 35 недель.**

**Анамнез, проведенное обследование и лечение:**

**Беременность:** I, в 25, 32 недели профилактика СДР плода, антибактериальная терапия согласно результатам посева, повышение АД до 150/100 мм рт. ст. ИЦН по поводу чего вводился акушерский пессарий.

**Роды**: I преждевременные оперативные в 35 недель, ЭКО (4 попытка), КОАА. ПИВ, длительный безводный период. Миопия средней степени. Множественная миома матки. ВСД по гипертоническому типу. Кесарево сечение в нижнем сегменте.

**RW, ВИЧ матери**  23.04.19г – отриц.

**Течение родов:** I период: 10 ч ; II период: ; Б/водный период: 34 дня 15 ч

**О/плодные воды:** светлые

**Послед:** данных нет

**Оценка по шкале Апгар:** 5/6 баллов

**Диагноз при рождении**: Врожденная пневмония. Недоношенность 35 недель.

**Мероприятия в родильном зале:** лучистое тепло, ИВЛ в режиме СРАР с ПДКВ 5см, интубация на 5 минуте, ИВЛ. Переведен в реанимационное отделение в 17:00, где находится с 03.06.19г. по 08.05.19 г.

**Состояние в динамике:** Находилась на ИВЛ, в 1 сутки введен куросурф 200 мг/кг, на 4 сутки экстубирована, переведена на неинвазивную ИВЛ. Сохраняется синдром угнетения. Аускультативно дыхание ослабленное, проводные влажные хрипы по всем полям, симметричное. По УЗИ от 03.06.19 г СДЛА 55 мм.рт.ст, при контроле на 04.06.19г СДЛА снизилась до 40-42 мм.рт.ст. Выхаживается в условиях открытой реанимационной системы. Температура тела в норме. Кожа розовая, субиктеричная, проводится фототерапия. Тоны сердца ясные, ритмичные. Пульс на периферических артериях симметричный, удовлетворительного наполнения и напряжения. Снижение АД 03.06.19 г в 18:00, клиника кардиогенного шока введен физ.раствор, увеличена инотропная поддержка: дофамин 0,5 % 15 мкг/кг/мин, добутамин 5 мкг/кг/час, с целью синхронизации назначено титрование раствора фентанила 0,005 %. В последующие дни гемодинамика в норме, инотропная поддержка отменена. В неврологическом плане: угнетение ЦНС. С 1-х суток начато энтеральное питание смесью «Симилак неошур» через зонд. Живот не вздут, мягкий, доступен пальпации во всех отделах, безболезненный. Перистальтика выслушивается, ослабленная. Стул регулярный, самостоятельный. Мочится в памперс, мочеиспускание свободное, моча светлая, диурез в норме.

**Данные лабораторных и инструментальных методов обследования:**

**Группа крови и резус фактор ребенка:** A (II) Rh (+) положительная.

**Общий анализ крови:**

|  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| Дата | Нв | Эр | Ht | Тромб | Лейк | Норм | ретик | миел | юн | п/я | с/я | лимф | моноц | эоз | Баз |
| 03.06.19 | 176 | 5,12 | 53,5 | 460 | 11,4 | - | - | - | - | 6 | 63 | 22 | 6 | 3 |  |
| 05.06.19 | 154 | 4,46 | 45,3 | 388 | 10,9 | - | - | - | - | 7 | 57 | 26 | 9 | 1 | - |

**Биохимический анализ крови:**

|  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| **Дата** | **билирубин** | | | **АлАТ** | **АсАТ** | **Са++** | **К+** | **Na+** | **Cl–** | **Mg** | **общий белок** | **альбумины** | **мочевина** | **креатинин** | **глюкоза** | **СРБ** |
| **общий** | **прямой** | **непрям** |
| 04.06.19 | 124 | 5 | 119 |  |  |  |  |  |  |  | 43 |  | 6,0 | 51 | 6,2 | 0,1 |
| 05.06.19 | 222 | 12 | 210 |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  | 5,3 | 4,2 |

**КОС от 03.06.19г. (пуп.кровь):**  лактат 4,4 ммоль/л

**КОС (в динамике):** газы крови, электролиты, сахар в норме

**Рентгенография органов грудной клетки и брюшной полости от 03.06.19г. 0,003 мз:** Легочные поля без инфильтративных теней. Легочный рисунок усилен. Синусы свободные. Контур диафрагмы ровный, четкий. Сердце не расширено (КТИ 57%). Трубка в в/3 трахеи. Зонд в желудке. Катетер в пупочной вене, до уровня L 4 позвонка. Петли кишечника раздуты. Свободного газа и «чаш» Клойбера не определяется.

**НСГ от 03.06.19г.:**  гипоксические нарушения. Дилатация затылочного отдела левого бокового желудочка. Незрелость головного мозга.

**ЭХО-КС от 03.06.19г.:** ООО 3,7 мм с лево-правым сбросом, ОАП 5 мм., право-левый сброс. Увеличены правые отделы сердца, СДЛА 55 мм.рт.ст. Сократительная способность в норме. ФВ 75%

**Контроль ЭХО-КС от 04.06.19г:** ООО 3,6 мм с лево-правым сбросом, ОАП не визуализируется. Уменьшились размеры правых отделов. СДЛА снизилось до 30 мм.рт.ст. ФВ до 63%

Контроль ЭХО-КС от 5.06.19 г.: СДЛА 20-22 мм рт. ст. ФВ – 68%.

**УЗИ внутренних органов от 03.06.19г.:** умеренные диффузные изменения в паренхиме почек.

**Консультация врача-невролога от 04.06.19г.:** Церебральная ишемия II степени. Синдром угнетения ЦНС. Рекомендации: лечение согласовано

**Лечение:**

- Температурный, охранительный режим;

- Респираторная поддержка: ИВЛ через ЭТТ с 03-06.06.19г., NIV PC 06.06.19, КП с 07.06.19 г.

- Куросурф э/т 480 мг;

- ЧПП (аминовен10%, СМОФлипид 20%, глюкоза 40%, глюкоза 5%, коррекция электролитов: натрия хлорид, магния сульфат) энтеральное питание в минимальном трофическом обьеме.

- антибактериальная терапия - сультасин (75 мг/кг/сут через 12ч ), гентамицин (6 мг/кг/сут через 8ч); инотропная поддержка: дофамин, добутамин

- в/м: викасол 1%.

- кофеин 20%

-лечение легочной гипертензии: магния сульфат 25% , добутамин, дофамин, ИВЛ, фентанил 0,005%

Катетеризация пупочной вены: 3-6.06.19 г., периферический катетер в левой кисти 06-07.06.19 г., периферический катетер в вене правой руки с 7.06.19 г., функционирует.

**Лучевая нагрузка: 0,032 мзв.**

**Состояние в настоящее время:** тяжелое за счет ДН на фоне недоношенности. Регулярное самостоятельное дыхание с умеренным участием вспомогательной мускулатуры. Кислород получает в КП. Показатели мониторинга витальных функций в пределах нормы. В неврологическом статусе преобладает синдром угнетения ЦНС. Кожа розовая, с желтушным оттенком. Аускультативно дыхание проводится во всех отделах, несколько ослаблено, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритмичные, нежный систолический шум во всех аускультативных точках. Гемодинамика стабильная. Кормится адаптированной молочной смесью «Симилак Неошур» по 16 мл через зонд болюсно, усваивает. Живот мягкий, доступен пальпации во всех отделах. Стул самостоятельный, регулярный. Мочеиспускание свободное. Диурез 5.0 мл/кг/ч.

**Объективные данные при переводе:** **ЧСС =158 в мин., ЧДД= 58 в мин., АД= 79/40(58) мм. рт. ст., Т тела = 37,1°C, Sa O2=  98%, Масса тела – 2210 ( - 36 г за предыдущие сутки).**

Ребёнок переводится для дальнейшего лечения и обследования в ОПН и НД, перевод согласован с зав. отд.

Диагноз при переводе: **Врожденная пневмония, неуточненная (Р23.9) Недоношенность 35 недель. НМТ при рождении. Неонатальная желтуха неуточненная.**

**Рекомендации:** Расширение энтерального питания под контролем клинической картины. Продолжить антибактериальную терапию. Контроль ОАК, СРБ, б/х анализа крови в динамике. Рентгенография грудной клетки и брюшной полости в динамике. НСГ, ЭХОКС, ЭКГ, УЗИ внутренних органов в динамике. Проведение аудиоскрининга. Консультация невролога в динамике. Карантина в отделении нет.

Переводится с периферическим катетером в вене правой руки, осложнений нет.

**Задание:**

1. Укажите, что еще имеется у ребенка.
2. Сформулируйте диагноз.
3. Консультации какого специалиста необходима ребенку.
4. Нуждался ли ребенок в дополнительной терапии и если да, то чем?
5. Какие еще дополнительные рекомендации должны быть на ваш взгляд.

**Эталон ответа:**

1. У ребенка имеет место : Транзиторная легочная гипертензия на фоне основного заболевания. ООО 3,7 мм со сбросом крови.
2. Диагноз **Врожденная пневмония, неуточненная (Р23.9) Транзиторная легочная гипертензия на фоне основного заболевания. ООО 3,7 мм со сбросом крови.** **Недоношенность 35 недель.**
3. Кардиолог.
4. Поскольку на фоне инотропной и респираторной терапии на следующий день наступило улучшение, терапия не показана, в случае сохранения – силденафилл.
5. Консультация кардиолога после проведения Эхо КГ в 1 месяц.

***Проверка историй развития новорожденных***

включает в себя оценку:

1. Ведения медицинской документации, качества её оформления.

2. Выполнения перечня работ и услуг для диагностики заболевания, оценки состояния пациента и клинической ситуации в соответствии с клиническими рекомендациями (протоколами ведения), порядками и стандартами медицинской помощи:

- сбор жалоб, анамнеза заболевания, анамнеза жизни;

- проведение клинического обследования и описания объективного статуса пациента по органам и системам;

- оценка факторов риска;

- формулирование предварительного диагноза (диагноза при поступлении, диагноза в начале курации) на основе полученной информации;

- определение состояний, требующих оказания неотложной помощи;

- разработка плана лабораторного, инструментального и иного обследования;

- оценка данных лабораторного, инструментального и иного обследования;

- проведения дифференциальной диагностики;

- назначения дополнительных методов исследования для уточнения диагноза;

- определения показаний для направления на консультации к специалистам;

- формулирования клинических диагнозов в соответствии с МКБ-10 и их обоснованность.

3. Выполнения перечня работ и услуг для лечения заболевания, состояния, клинической ситуации в соответствии с клиническими рекомендациями (протоколами ведения), порядками и стандартами медицинской помощи:

- оказание медицинской помощи при неотложных состояниях;

- назначение медикаментозного лечения в соответствии с диагнозом и с учетом факторов риска заболеваний и их осложнений, показаний и противопоказаний;

- назначение немедикаментозной терапии, физиотерапии, ЛФК, с учетом факторов риска, показаний и противопоказаний;

- контроль эффективности лечебно-профилактических мероприятий и их возможных побочных эффектов.

4. Реабилитационной деятельности:

- определение показаний для проведения реабилитации;

- разработка плана реабилитационных мероприятий.

- определения показаний и противопоказаний к применению природных лечебных факторов, лекарственной, немедикаментозной и других методов у пациентов, нуждающихся в медицинской реабилитации;

- определение показания и противопоказаний к санаторно-курортному лечению;

- оценку эффективности реабилитационных мероприятий.

5. Проведение профилактической работы среди пациентов и их родственников, направленных на сохранение и укрепление здоровья.

**Критерии оценивания, применяемые при текущем контроле успеваемости, в том числе при контроле самостоятельной работы обучающихся.**

|  |  |
| --- | --- |
| **Форма контроля** | **Критерии оценивания** |
| **тестирование** | Оценка «ОТЛИЧНО» выставляется при условии 90-100% правильных ответов |
| Оценка «ХОРОШО» выставляется при условии 75-89% правильных ответов |
| Оценка «УДОВЛЕТВОРИТЕЛЬНО» выставляется при условии 60-74% правильных ответов |
| Оценка «НЕУДОВЛЕТВОРИТЕЛЬНО» выставляется при условии 59% и меньше правильных ответов. |
| **проверка практических навыков** | Оценка «ЗАЧТЕНО» выставляется, если обучающийся освоил практические навыки предусмотренные программой, при их демонстрации полностью или с незначительными погрешностями соблюдал алгоритм и технику выполнения. |
| Оценка «НЕ ЗАЧТЕНО» выставляется, если обучающийся не смог продемонстрировать выполнение практических навыков или при их демонстрации допустил существенные ошибки. |
| **проверка историй болезни** | Оценка «ЗАЧТЕНО» выставляется, если обучающийся продемонстрировал правильно или с незначительными погрешностями заполненные истории болезни, проведенные диагностические, лечебные и организационные мероприятия в соответствии с клиническими рекомендациями (протоколами ведения), порядками и стандартами оказания медицинской помощи. |
| Оценка «НЕ ЗАЧТЕНО» выставляется, если обучающийся не смог продемонстрировать заполненные истории болезни или при их ведении допустил существенные ошибки, не смог обосновать проведенные диагностические, лечебные и организационные мероприятия. |

**Оценочные материалы промежуточной аттестации обучающихся.**

Промежуточная аттестация по дисциплине «Неонатальная кардиология» проводится в форме зачета по билетам в устной форме.

|  |  |
| --- | --- |
| **Форма контроля** | **Критерии оценивания** |
| **устный опрос** | Оценкой "ОТЛИЧНО" оценивается ответ, который показывает прочные знания основных вопросов изучаемого материала, отличается глубиной и полнотой раскрытия темы; владение терминологическим аппаратом; умение объяснять сущность явлений, процессов, событий, делать выводы и обобщения, давать аргументированные ответы, приводить примеры; свободное владение монологической речью, логичность и последовательность ответа. |
| Оценкой "ХОРОШО" оценивается ответ, обнаруживающий прочные знания основных вопросов изучаемого материла, отличается глубиной и полнотой раскрытия темы; владение терминологическим аппаратом; умение объяснять сущность явлений, процессов, событий, делать выводы и обобщения, давать аргументированные ответы, приводить примеры; свободное владение монологической речью, логичность и последовательность ответа. Однако допускается одна - две неточности в ответе. |
| Оценкой "УДОВЛЕТВОРИТЕЛЬНО" оценивается ответ, свидетельствующий в основном о знании изучаемого материала, отличающийся недостаточной глубиной и полнотой раскрытия темы; знанием основных вопросов теории; слабо сформированными навыками анализа явлений, процессов, недостаточным умением давать аргументированные ответы и приводить примеры; недостаточно свободным владением монологической речью, логичностью и последовательностью ответа. Допускается несколько ошибок в содержании ответа. |
| Оценкой "НЕУДОВЛЕТВОРИТЕЛЬНО" оценивается ответ, обнаруживающий незнание изучаемого материла, отличающийся неглубоким раскрытием темы; незнанием основных вопросов теории, несформированными навыками анализа явлений, процессов; неумением давать аргументированные ответы, слабым владением монологической речью, отсутствием логичности и последовательности. Допускаются серьезные ошибки в содержании ответа. |
| **проверка практических навыков** | Оценка «ЗАЧТЕНО» выставляется, если обучающийся освоил практические навыки предусмотренные программой, при их демонстрации полностью иди с незначительными погрешностями соблюдал алгоритм и технику выполнения. |
| Оценка «НЕ ЗАЧТЕНО» выставляется, если обучающийся не смог продемонстрировать выполнение практических навыков или при их демонстрации допустил существенные ошибки. |

***Вопросы для проверки теоретических знаний по дисциплине***

1. Формирование проводящей системы сердца у ребенка.
2. Тактика действия врача детского кардиолога и перинатального консилиума при выявлении различной патологии ССС у плода.
3. Нарушения ритма сердца у новорожденного. Этиология, классификация, клиника, диагностика, терапия, профилактика и диспансеризация.
4. Неотложная помощь при развитии пароксизмальной тахикардии у новорожденного.
5. Неотложная помощь при полной форма атриовентрикулярной блокаде у новорожденного.
6. Этиология, клиника, диагностика гемодинамически значимого открытого артериального протока.
7. Легочная гипертензия. Этиология, классификация, клиника, диагностика, неотложная помощь, профилактика и диспансеризация.

***Типовые практические задания для проверки***

***сформированных умений и навыков***

1. У ребенка в сроке 35 недель гестации выявлены нарушения ритма сердца в виде ПТ, определяется налижичие жидкости в полостях. Определите тактику действия и сделайте свою запись в перинатальном консилиуме.
2. У ребенка в сроке 25 недель гестации выявлены нарушения ритма сердца в виде ПТ, определяется налижичие жидкости в полостях. Определите тактику действия и сделайте свою запись в перинатальном консилиуме.
3. У ребенка в сроке 33 недели гестации выявлены нарушения ритма сердца в виде брадикардии с ЧСС 112. Определите тактику действия и сделайте свою запись в перинатальном консилиуме.
4. У ребенка в сроке 36 недели гестации выявлены нарушения ритма сердца в виде брадикардии с ЧСС 55 ударов в 1 минуту, выявляется жидкость вовсех полостях. Определите тактику действия и сделайте свою запись в перинатальном консилиуме.
5. Проведите осмотр новорожденного для определения характера пульсации.
6. Оцените ЭКГ при коарктации аорты.
7. Продемонстрируйте правило определени пульсации на перефирических сосудах.

**Задача 8**

Ребенок К (девочка), родилась 11.02.18 г.,

**Анамнез:** Мать - 23 года. Беременность I, протекала на фоне угрозы прерывания, анемии легкой степени, 20-21 неделя герпес I типа, в 33 недели по данным УЗИ - нарушение ритма у плода, кардиомегалия. Роды I, срочные. Масса при рождении 3750 гр., длина 53 см. Оценка по шкале Апгар 4/6 баллов.

Через 15 минут после рождения ребенок переведен в отделение реанимации и интенсивной терапии новорожденных .

**Проведено лечение**: увлажненный кислород в палатку, через воронку.

Инфузионная терапия: глюкоза 5%, дофомин, добутамин.

**От гепатита В, туберкулеза** не привита, **неонатальный скрининг** взят.

**Обследование:**

**ОАК** - Hb-152 г/л, Эр-4,35х1012/л, Ц.п.- 1,04, Ht-45%, L-8,2х119 г/л, П-5% С-57% Э-5% М-9%, Л-24%, ВСК 2 мин. 50 cек.-3 мин. 40 cек, тромб.- 300х119 г/л.

**БАК**– сахар - 3,0 ммоль/л, билирубин общий-5,0 мкмоль/л, кальций (иониз.) - 1,07 ммоль/л, магний - 0,82 ммоль/л, калий - 6,4 ммоль/л, натрий - 140 ммоль/л, хлор –103ммоль/л.

**Кровь на RW**– отрицателен.

**Кровь на ВИЧ**. – отрицательный.

К**ровь на ВГВ, ВГС** № 80 - отрицат.

**ОАМ** от 03.03.19 г.– без патологии.

**Копрограмма** от 03.03.19 г. - без патологии.

**Посевы кала на диз. группу и сальмонеллез** отрицат.

**R-графия** сердца в 3-х проекциях – легочная ткань не затемнена, синусы свободные. Сердце в поперечнике расширено (КТИ=63%). В первой и второй косой проекциях увеличен левый желудочек.

**ЭХО-КГ**- внутренний диаметр клапанного кольца аорты 8,6 мм, аортальный клапан не изменен. Левое предсердие не увеличено. Митральный клапан в норме. ОАП 2,5 мм, давление в легочной артерии в пределах нормы. Полость правого предсердия и правого желудочка увеличены до 16 мм, регургитация на ТК 1+, ООО 5,7 мм с лево-правым сбросом. МЖП без видимых дефектов. Левый желудочек: КДР 1,7 см, КСР 0,9 см, ФВ 76%, ЗСЛЖ не утолщена.

**НСГ** – эхогенность паренхимы в норме, СЭПК в ТКВ. Межполушарная дистанция 3,5 мм. Вентрикулярная система: левый передний рог 5,4 мм, левый затылочный рог 16,5 мм; правый передний рог 6,0 мм, правый затылочный рог 17,0 мм; третий желудочек 4,7 мм. Сосудистые сплетения неоднородные.

**УЗИ внутренних органов**– повышена эхогенность, увеличены размеры печени (49,0х24,0мм). Повышена эхогенность почек.

**ЭКГ** от 02.03.19 г. – R-R=1мин 50 сек – 1 мин 45 сек. PQ=0,23 сек, PQ II=0,08 сек, QRS=0,08 сек, QT=0,52 сек. ЭОС горизонтальная, ЧСС 40-42 в минуту, полная AV блокада. ЧС предсердий 137 в мин. Нагрузка на правый желудочек, нарушены процессы реполяризации, неполная блокада правой ножки п. Гиса.

**Суточное мониторирование ЭКГ** – проанализировано 68376 комплексов QRS. Средняя ЧСС 47 в мин, ЧСР 125 в мин. Максимальная ЧСС 62 в мин, минимальная ЧСС 33 в мин. Желудочковая эктопическая активность представлена 5 одиночными экстрасистолами с уширенным комплексом QRS (18:28), преимущественно во время сна. Суправентрикулярная эктопическая активность представлена 8 одиночными суправентрикулярными экстрасистолами (16:35), чаще во время беспокойства. Регистрируется полная AV блокада с частотой сокращения предсердий 125 в мин и частотой сокращения желудочков 33-62 в мин. На фоне AV блокады III степени регистрируются частые эпизоды неполной AV блокады II степени II типа 2:1, 3:1, 4:1 (19:01) (04:12). Полная AV блокада III степени (10:58) (11:13).

**Осмотрен:**

**Генетиком, неврологом, окулистом, кардиологм.**

В настоящее время состояние ребенка тяжелое за счет нарушения ритма, НК II А степени. Кожа розовая, периоральный и акроцианоз. Кормится смесью из рожка по 60 мл через 2 часа. Дыхание проводится по всем полям, хрипов нет. ЧД 50-60 в мин. Тоны сердца глухие ЧСС 46-60 уд. в мин. Живот мягкий, печень + 4,0 см. Стул не нарушен. Диурез 2,1-3,0 мл/кг в час. Масса 4152 гр.

Задание:

1. Поставьте диагноз и обоснуйте преположительную причину.
2. Какие обследования должны быть еще выполнены.
3. Тактика действия
4. Возможные осложнения.
5. На каком основании определено наличие НК IIА степени.

**Задача 9**

Ребенок **К Катя**, родившаяся 14.09.19 г г., находилась на обследовании и лечении в перинатальной центре с 15.09.19 г г. по 12.10.19 г г. с диагнозом: **Синдром дезадаптации сердечно-сосудистой системы – нарушение проводимости: синдром WPW с приступами пароксизмальной тахикардии, ООО, ФАП, НК I ст. Церебральная ишемия II степени, судорожный синдром на фоне угнетения. Вторичный СДР, ДН III ст. Дисплазия тазобедренных суставов. Риск СВСС.**

**Анамнез:** Мать К. В.А., 28 лет Беременность III протекала на фоне угрозы прерывания, ОАА (2 замершие беременности), отеков с 20 недель, преждевременного созревания плаценты с 29 недель, ФПН, анемии легкой степени. Роды I, срочные, масса при рождении 3560 гр., длина 53 см. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. **Не привита**, **неонатальный скрининг** взят 19.09 г.19 г г.

Состояние ребенка ухудшилось в первые сутки после рождения за счет тахикардии до 300 в минуту, беспокойства, клонико-тонических судорог (14.09.19 гг. в 2300). Переведена в ДРО, где находи-лась с 15.09.19 г г. по 18.09 г.19 г г.

Лечение в ДРО: ИВЛ-34 часа, цефазолин, гентамицин, реланиум, глюконат кальция, фенобарбитал, фенибут, иммуноглобулин. На 4 сут. переведена в ОПН в тяжелом состоянии за счет неврологи-ческой симптоматики (с-м угнетения ЦНС). На 12 сутки жизни отмечался повторный приступ ПТ с ЧСС до 300 в мин., купировался введением АТФ в/в.

**Обследование:**

**ОАК** от 15.09.19 г. - Hb-189/л, Эр-5,51012/л, Ht-56, L-36,2х119 г/л, п -2% С-70% Э-1% М-6%, Л-21%, тромб. 299 г/л, ВСК 2 мин.00 cек.-2 мин. 20 cек.

**ОАК** от 28.09 19 г г. - Hb-147 г/л, Эр-4,5х1012/л, Ht-44%, L-10,7х119 г/л, П-6% С-39% Э-1% М-10%, Л-44%.

**ОАК** от 11.10.19 г г. - Hb-137 г/л, Эр-4,3х1012/л, Ht-44%, L-9,1х119 г/л, П-4% С-30% Э-1% М-7%, Л-58%.

**БАК** от 15.09.19 гг. – сахар - 4,7 ммоль/л, билирубин общий-79 мкмоль/л, прямой-1мкмоль/л, непрямой-78 мкмоль/л, АлАТ-0,035 мкмоль/л, АсАТ-0,103 мкмоль/л, кальций (ион.)- 1,19 г ммоль/л, магний- 0,82 ммоль/л, калий-4,0 ммоль/л, натрий-145 ммоль/л, общий белок- 58 г/л, мочевина-6,6 ммоль/л, креатинин-96 мкмоль/л.

**Группа крови** – А(II)Rh положительная.

**ОАМ** от 15.09.19 гг., -без патологии.

**Копрограмма** от 15.09.19 гг., без патологии.

**R-графия** от 14.09.19 г г. – легочная ткань не затемнена. Плевральные полости свободные, контур диафрагмы ровный, четкий. Сердце в поперечнике не расширено.

**ЭХО-КГ** от 28.09.19 г г.- ООО 3,7 мм, ОАП 2,4мм, ФВ 77%.

**НСГ** от 16.09.19 г г. – повышение эхогенности паренхимы в ПВО, сосудистые сплетения неодно-родные, вентрикулярная система: передние отделы по 2 мм, затылочные по 11 мм.

**УЗИ внутренних органов** от 16.09.19 г. – повышена эхогенность почек, увеличены размеры и эхогенность печени (48х22мм).

**ЭКГ** прилагается.

**Осмотрен:**

**Неврологом** – От 08.10.19 г г. Церебральная ишемия II степени, синдром вегето-висцеральных дисфункций, судорожный синдром в анамнезе.

**Лор-врачом** – ЗРТ «+», без патологии.

**Окулистом** – глазное дно без патологии.

**Кардиологом 01.10.19 г г. –** Нарушение проводимости: синдром WPW с приступами парок-сизмальной тахикардии, ООО 3,7 мм с лево-правым сбросом, ФАП 2,4 мм, НК I степени.

**Лечение в ОПН:** фенибут, кордарон, элькар, актовегин, сернокислая магнезия, фенобарбитал, цефазолин, вит. В6. В настоящее время состояние ребенка удовлетворительное. Кожа розовая, периоральный цианоз. Дыхание проводится, хрипов нет, ЧД 40-50 в мин. Тоны сердца ритмичные, ЧСС 120-150 уд. в мин. Живот мягкий, печень, селезенка не увеличены. Стул и мочеиспускание не нарушены. Масса 4464 гр. На грудном вскармливании, сосет активно. Рефлексы вызываются, мышечный тонус средней силы.

**Задание:**

1. Какое обследование еще следцет сделать для подтвержения диагноза?
2. Ваш диагноз и цель консультации?
3. По какому состоянию угрожаем данный ребенок?
4. Ваша тактика действия в дальнейшем?

**Задача 10.**

**Ф.И.О. ребенка**: СЯ.

**Ф.И.О. матери**:

**Дата рождения матери**: 22.05.1992 г.р.(27лет).

**Дата родов**: 11.08.19г. 01:40. **Пол ребенка**: женский

**Адрес регистрации**:

**Беременность:** I на фоне кольпита, токсикоза в 1м триместре, лечение в дневном стационаре. В 22 недели стац.лечение. ИЦН.

**Роды:** I преждевременных сверхранних родов в 26 недель. ИЦН.

**Периоды родов:** 1 период - 4ч 35 мин, 2 период - 5 мин., безводный промежуток - 5 мин, околоплодные воды - светлые.

ВИЧ экспресс, RW от 19.08.19 - отрицательные.

**По шкале Апгар – 3/6 балла. Масса при рождении - 850гр, Рост - 33см.Окр.головы - 23 см.**

**Мероприятия в родзале:** лучистое тепло, санация ВДП, зонд в желудок, ИВЛ через маску, ИВЛ через ЭТТ, сурфактант 200 мг/кг.

**Диагноз при рождении**: Респираторный дистресс-синдром новорожденного. Крайне малая масса тела при рождении. Недоношенность 26 недель.

Ребенок поступил через 30 минут после рождения, в очень тяжелом состоянии на ИВЛ через ЭТТ, в транспортном кувезе, в сопровождении врача-реаниматолога в отделение реанимации и интенсивной терапии новорожденных детей, где находился с 11.08.2019г по 12.09.2019г. с диагнозом**Врожденная пневмония. Респираторный дистресс-синдром новорожденного. Крайне малая масса тела при рождении. Недоношенноть 26 недель.**

**Динамика состояния ребенка**: При поступлении в ОРИТНД продолжена ИВЛ, начата АБ-терапия, инфузионная терапия, стимуляция ДЦ, энтеральное питание. С первых суток получала инотропную поддержку допамином. На 3 сутки отмечалось нарастание воспалительных изменений по ОАК, выставлен диагноз: ***Врожденная пневмония,*** продолжена АБ-терапия. С 7х суток без инотропной поддержки. На 8 сутки нарастание воспалительных изменений, смена АБ терапии, подключение противогрибковой терапии. На 8 сутки перевод на нИВЛ, спустя 14 часов за счет нарастания дыхательной недостаточности - перевод на традиционную ИВЛ через ЭТТ. На 9 сутки нарастание клиники ДН перевод на ВЧИВЛ, коррекция метаболических нарушений. Отмечались гемодинамические нарушения, получала титрованием допамин. На 10 сутки переведен на традиционную ИВЛ. Развитие клиники ОПП, макрогематурия, произведена плазмотрансфузия, учитывая нарастание анемии тяжелой степени произведена гемотрансфузия. На 11 сутки в связи с нарастанием анемии повторная гемотрансфузия. На 12 сутки выставлен диагноз: ***Острое повреждение почек***, проведена коррекция доз антибактериальных препаратов.

ЭХО-КС с допплерометрией 11.08.19 МПС (ООО) до 3,5 мм с лево-правым сбросом. ОАП до 2,5мм с лево-правым сбросом. Несколько увеличены правые отделы сердца. Отношение размера левого предсердия к корню аорты (LA/Ao) > 1,4, Диастолическая скорость кровотока в легочной артерии > 0,2 m/s, Отношение сердечного выброса левого желудочка к кровотоку в верхней полой вене (LVO/SVC) > 4, Отношение конечного диастолического размера левого желудочка к корню аорты (LV/Ao) > 2,1 Сократительная способность сохранена. ФВ 70%. НТК I cт. НЛК . I cт.

НСГ- Индекс сосудистой резистентности (IR) в передней мозговой артерии > 0,8

На 20 сутки консультирован кардиологом, лечение согласовано, в динамике диагноз ВПС не подтвержден. На 22 сутки начата терапия БЛД. На 23 сутки нарастание анемии, проведена гемотрансфузия, клиника судорог, начата терапия паглюфералом. На 25 сутки экстубирован, на нИВЛ. На 27 сутки выставлен диагноз: ***ИМВП грибковой этиологии***, начата терапия флуконазолом в лечебной дозировке. На 30 сутки с нИВЛ снят, начата оксигенотерапия в КП, с переходом на КВ к 33 суткам жизни. На 31 сутки смена АБ-терапии с учетом ОАК и бак.посевов. На 33 сутки жизни в тяжелом состоянии на самостоятельном дыхании с О2-терапией переведен в ОПНиНД для дальнейшего наблюдения и лечения.

На 35 сутки жизни в ОПНиНД вызван врач анестезиолог-реаниматолог на консультацию, в связи с появление непереносимости энтерального питания и нарастанием динамике дыхательной недостаточности. На 35 сутки жизни в очень тяжелом состоянии на ИВЛ через ЭТТ и признаками ***Некротизирующего энтероколита 1 стадии*** перевод в ОРИТНД с диагнозом: **Некротизирующий энтероколит, 1 стадия. Бронхолегочная дисплазия, новая форма. Врожденная пневмония. Респираторный дистресс-синдром новорожденного. Некротизирующий энтероколит, 1 стадия. Церебральная ишемия II ст, острый период. Синдром угнетения ЦНС. Судорожный синдром в анамнезе. Геморрагическая болезнь новрожденного, поздняя форма: макрогематурия. Острое повреждение почек. Инфекция мочевыводящих путей грибковой этиологии. Анемия недоношенного. Крайне малая масса тела при рождении. Недоношенноть 26 недель.**

При поступлении в ОРИТН начата респираторная терапия, инфузионная терапия с коррекцией электолитных и метаболических нарушений, полное парентеральное питание, инотропная терапия, смена антибактериальной терапии, продолжено лечение грибковой инфекции. В динамике прогрессивное молниеносное ухудшение состояния за счет присоединения клиники шока и сердечно-легочной недостаточности. В 01:10 отмечалась брадикардия с урежением ритма сердца ниже 60 в минуту на фоне гипотонии. Развернуты реанимационные мероприятия в полном объеме: НСМ синхронизированный с механической ИВЛ мешком Амбу., адреналин 1:10000 эндотрахеально, физ.раствор в/в болюсно медленно, гормонотерапия, сода, после чего на 10 минуте ЧСС восстановилось до 140 в минуту. Далее через 5 минут повторное постепенное нарастание брадикардии и гипотонии.

**Проведено обследование:** КОС, ОАК с лейкоформулой, биохимия крови, группа крови, ОАМ, рентгенография органов грудной клетки и брюшной полости, УЗИ внутренних органов, НСГ с доплерометрией, ЭхоКС с доплерометрией, консультация невролога, консультация НМИЦ им Кулакова №2, бак.посевы с кожи, УПФ, ротоглотки, катетера санации, кровь на стерильность, кровь на ПЦР исследования.

**Проведенное лечение в ОРИТН:**

**Респираторная терапия:** интубация трахеи №3; ИВЛ — 563 ч ВЧИВЛ – 11 ч, КП, КВ

**Эндотрахеально:** куросурф №1 170 мг

**Катетеризация центральных/периферических вен:** Пупочный катетер с 11.08.19 по 13.08.19, удален, без осложнений. Катетер «линия» в глубокой вене левой руки с 13.08.19 по 11.09.2019 удален, без осложнений. Катетер «браун» вене правой руки с 11.09.19 по 14.09.19 удален, без осложнений. Катетер «браун» вене правой ноги с 14.09.19 по настоящее время, без осложнений.

**Внутривенно:** глюкоза 40%, глюкоза 10%, глюкоза 5%, аминовен 10%, смофлипид 20%, виталипид Н, солувитН, натрия хлорид 0,9%, калия хлорид 4%, кальция глюконат 10%,магния сульфат 25%, натрия гидрокарбонат 4%, эуфиллин 2,4%

**Коррекция гипергликемии:** актрапид.

**Инотропная поддержка -** допамин 4%, добутамин 2,5%, адреналин 0,1%.

**Профилактика геморрагической болезни:** викасол 1%

**Антибактериальная/противогрибковая терапия:** Ампициллин с 11.08.19 по 17.08.19. Гентамицин с 11.08.19 по 17.08.19. Меронем с 18.08.19 по 01.09.19, ванкомицин с 18.08.19 по 01.09.19. Бакперозон с 03.09.19 по 14.09.19. Амикацин 03.09.19 по 10.09.19г. Зивокс с 10.09.19 по настоящее время. Флюкорус с 18.08.19 по 03.09.19 в профилактической дозе, с 06.09.19 в лечебной дозе.

**Стимуляция дыхательного центра:** кофеин 20%

Терапия БЛД: дексаметазон по схеме, ингаляции будесонид

**Гемотрансфузии:** Эр.взвесь О(I)Rh(+) 20.08.19, 21.08.19, 02.09.19.

**Плазмотрансфузия:** СЗП О(I)Rh(+) 20.08.19.

**Седация:** реланиум 0,5%

**Внутрь:** смесь АМС «Симилак НеоШур», СГМ, верошпирон, витамины Е и Д3

**Диагноз клинический:**

***1.Основное заболевание:* Бронхолегочная дисплазия. Врожденная пневмония. Респираторный дистресс-синдром новорожденного.**

***2. Осложнение основного заболевания:* Некротизирующий энтероколит 1 степени. Церебральная ишемия II ст. острый период. Сидром угнетения ЦНС. Судорожный синдром в анамнезе. Острое повреждение почек.**

***3.Сопутствующие заболевания:* Геморрагическая болезнь новорожденного, поздняя форма: макрогематурия. Инфекция мочевыводящих путей грибковой этиологии. Анемия недоношенного. Крайне малая масса тела при рождении. Недоношенность 26 недель.**

***Задание:***

1. Определите, что имеется у данного ребенка.
2. Укажите по результатам какого обслдования Вы сделали такой вывод
3. Показана ли проведение терапии и какой - консервативной или опретавной.

***Задача 11.***

**ФИО: П.**

**Домашний адрес (проживание):** г.Оренбург,

**Группа крови, Rh-фактор матери**: А (II) Rh (+) полож.

**Группа крови, Rh-фактор ребенка**: А (II) Rh (+) полож.

Дата рождения: 03.06.2019г

Мать: Пензаева Оксана Григорьевна 03.12.1977 г, Брак зарегистрирован.

**Диагноз: Врожденная пневмония, неуточненная (Р23.9) Недоношенность 35 недель.**

**Анамнез, проведенное обследование и лечение:**

**Беременность:** I, в 25, 32 недели профилактика СДР плода, антибактериальная терапия согласно результатам посева, повышение АД до 150/100 мм рт. ст. ИЦН по поводу чего вводился акушерский пессарий.

**Роды**: I преждевременные оперативные в 35 недель, ЭКО (4 попытка), КОАА. ПИВ, длительный безводный период. Миопия средней степени. Множественная миома матки. ВСД по гипертоническому типу. Кесарево сечение в нижнем сегменте.

**RW, ВИЧ матери**  23.04.19г – отриц.

**Течение родов:** I период: 10 ч ; II период: ; Б/водный период: 34 дня 15 ч

**О/плодные воды:** светлые

**Послед:** данных нет

**Оценка по шкале Апгар:** 5/6 баллов

**Диагноз при рождении**: Врожденная пневмония. Недоношенность 35 недель.

**Мероприятия в родильном зале:** лучистое тепло, ИВЛ в режиме СРАР с ПДКВ 5см, интубация на 5 минуте, ИВЛ. Переведен в реанимационное отделение в 17:00, где находится с 03.06.19г. по 08.05.19 г.

**Состояние в динамике:** Находилась на ИВЛ, в 1 сутки введен куросурф 200 мг/кг, на 4 сутки экстубирована, переведена на неинвазивную ИВЛ. Сохраняется синдром угнетения. Аускультативно дыхание ослабленное, проводные влажные хрипы по всем полям, симметричное. По УЗИ от 03.06.19 г СДЛА 55 мм.рт.ст, при контроле на 04.06.19г СДЛА снизилась до 40-42 мм.рт.ст. Выхаживается в условиях открытой реанимационной системы. Температура тела в норме. Кожа розовая, субиктеричная, проводится фототерапия. Тоны сердца ясные, ритмичные. Пульс на периферических артериях симметричный, удовлетворительного наполнения и напряжения. Снижение АД 03.06.19 г в 18:00, клиника кардиогенного шока введен физ.раствор, увеличена инотропная поддержка: дофамин 0,5 % 15 мкг/кг/мин, добутамин 5 мкг/кг/час, с целью синхронизации назначено титрование раствора фентанила 0,005 %. В последующие дни гемодинамика в норме, инотропная поддержка отменена. В неврологическом плане: угнетение ЦНС. С 1-х суток начато энтеральное питание смесью «Симилак неошур» через зонд. Живот не вздут, мягкий, доступен пальпации во всех отделах, безболезненный. Перистальтика выслушивается, ослабленная. Стул регулярный, самостоятельный. Мочится в памперс, мочеиспускание свободное, моча светлая, диурез в норме.

**Данные лабораторных и инструментальных методов обследования:**

**Группа крови и резус фактор ребенка:** A (II) Rh (+) положительная.

**Общий анализ крови:**

|  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| Дата | Нв | Эр | Ht | Тромб | Лейк | Норм | ретик | миел | юн | п/я | с/я | лимф | моноц | эоз | Баз |
| 03.06.19 | 176 | 5,12 | 53,5 | 460 | 11,4 | - | - | - | - | 6 | 63 | 22 | 6 | 3 |  |
| 05.06.19 | 154 | 4,46 | 45,3 | 388 | 10,9 | - | - | - | - | 7 | 57 | 26 | 9 | 1 | - |

**Биохимический анализ крови:**

|  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| **Дата** | **билирубин** | | | **АлАТ** | **АсАТ** | **Са++** | **К+** | **Na+** | **Cl–** | **Mg** | **общий белок** | **альбумины** | **мочевина** | **креатинин** | **глюкоза** | **СРБ** |
| **общий** | **прямой** | **непрям** |
| 04.06.19 | 124 | 5 | 119 |  |  |  |  |  |  |  | 43 |  | 6,0 | 51 | 6,2 | 0,1 |
| 05.06.19 | 222 | 12 | 210 |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  | 5,3 | 4,2 |

**КОС от 03.06.19г. (пуп.кровь):**  лактат 4,4 ммоль/л

**КОС (в динамике):** газы крови, электролиты, сахар в норме

**Рентгенография органов грудной клетки и брюшной полости от 03.06.19г. 0,003 мз:** Легочные поля без инфильтративных теней. Легочный рисунок усилен. Синусы свободные. Контур диафрагмы ровный, четкий. Сердце не расширено (КТИ 57%). Трубка в в/3 трахеи. Зонд в желудке. Катетер в пупочной вене, до уровня L 4 позвонка. Петли кишечника раздуты. Свободного газа и «чаш» Клойбера не определяется.

**НСГ от 03.06.19г.:**  гипоксические нарушения. Дилатация затылочного отдела левого бокового желудочка. Незрелость головного мозга.

**ЭХО-КС от 03.06.19г.:** ООО 3,7 мм с лево-правым сбросом, ОАП 5 мм., право-левый сброс. Увеличены правые отделы сердца, СДЛА 55 мм.рт.ст. Сократительная способность в норме. ФВ 75%

**Контроль ЭХО-КС от 04.06.19г:** ООО 3,6 мм с лево-правым сбросом, ОАП не визуализируется. Уменьшились размеры правых отделов. СДЛА снизилось до 30 мм.рт.ст. ФВ до 63%

Контроль ЭХО-КС от 5.06.19 г.: СДЛА 20-22 мм рт. ст. ФВ – 68%.

**УЗИ внутренних органов от 03.06.19г.:** умеренные диффузные изменения в паренхиме почек.

**Консультация врача-невролога от 04.06.19г.:** Церебральная ишемия II степени. Синдром угнетения ЦНС. Рекомендации: лечение согласовано

**Лечение:**

- Температурный, охранительный режим;

- Респираторная поддержка: ИВЛ через ЭТТ с 03-06.06.19г., NIV PC 06.06.19, КП с 07.06.19 г.

- Куросурф э/т 480 мг;

- ЧПП (аминовен10%, СМОФлипид 20%, глюкоза 40%, глюкоза 5%, коррекция электролитов: натрия хлорид, магния сульфат) энтеральное питание в минимальном трофическом обьеме.

- антибактериальная терапия - сультасин (75 мг/кг/сут через 12ч ), гентамицин (6 мг/кг/сут через 8ч); инотропная поддержка: дофамин, добутамин

- в/м: викасол 1%.

- кофеин 20%

-лечение легочной гипертензии: магния сульфат 25% , добутамин, дофамин, ИВЛ, фентанил 0,005%

Катетеризация пупочной вены: 3-6.06.19 г., периферический катетер в левой кисти 06-07.06.19 г., периферический катетер в вене правой руки с 7.06.19 г., функционирует.

**Лучевая нагрузка: 0,032 мзв.**

**Состояние в настоящее время:** тяжелое за счет ДН на фоне недоношенности. Регулярное самостоятельное дыхание с умеренным участием вспомогательной мускулатуры. Кислород получает в КП. Показатели мониторинга витальных функций в пределах нормы. В неврологическом статусе преобладает синдром угнетения ЦНС. Кожа розовая, с желтушным оттенком. Аускультативно дыхание проводится во всех отделах, несколько ослаблено, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритмичные, нежный систолический шум во всех аускультативных точках. Гемодинамика стабильная. Кормится адаптированной молочной смесью «Симилак Неошур» по 16 мл через зонд болюсно, усваивает. Живот мягкий, доступен пальпации во всех отделах. Стул самостоятельный, регулярный. Мочеиспускание свободное. Диурез 5.0 мл/кг/ч.

**Объективные данные при переводе:** **ЧСС =158 в мин., ЧДД= 58 в мин., АД= 79/40(58) мм. рт. ст., Т тела = 37,1°C, Sa O2=  98%, Масса тела – 2210 ( - 36 г за предыдущие сутки).**

Ребёнок переводится для дальнейшего лечения и обследования в ОПН и НД, перевод согласован с зав. отд.

Диагноз при переводе: **Врожденная пневмония, неуточненная (Р23.9) Недоношенность 35 недель. НМТ при рождении. Неонатальная желтуха неуточненная.**

**Рекомендации:** Расширение энтерального питания под контролем клинической картины. Продолжить антибактериальную терапию. Контроль ОАК, СРБ, б/х анализа крови в динамике. Рентгенография грудной клетки и брюшной полости в динамике. НСГ, ЭХОКС, ЭКГ, УЗИ внутренних органов в динамике. Проведение аудиоскрининга. Консультация невролога в динамике. Карантина в отделении нет.

Переводится с периферическим катетером в вене правой руки, осложнений нет.

**Задание:**

1. Укажите, что еще имеется у ребенка.
2. Сформулируйте диагноз.
3. Консультации какого специалиста необходима ребенку.
4. Нуждался ли ребенок в дополнительной терапии и если да, то чем?
5. Какие еще дополнительные рекомендации должны быть на ваш взгляд.

***Эталоны решения типовых практических заданий для проверки***

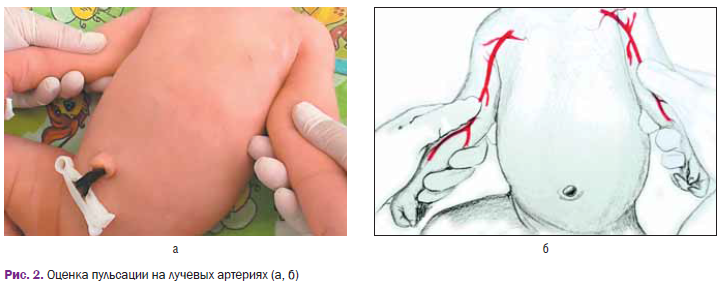
***сформированных навыков***

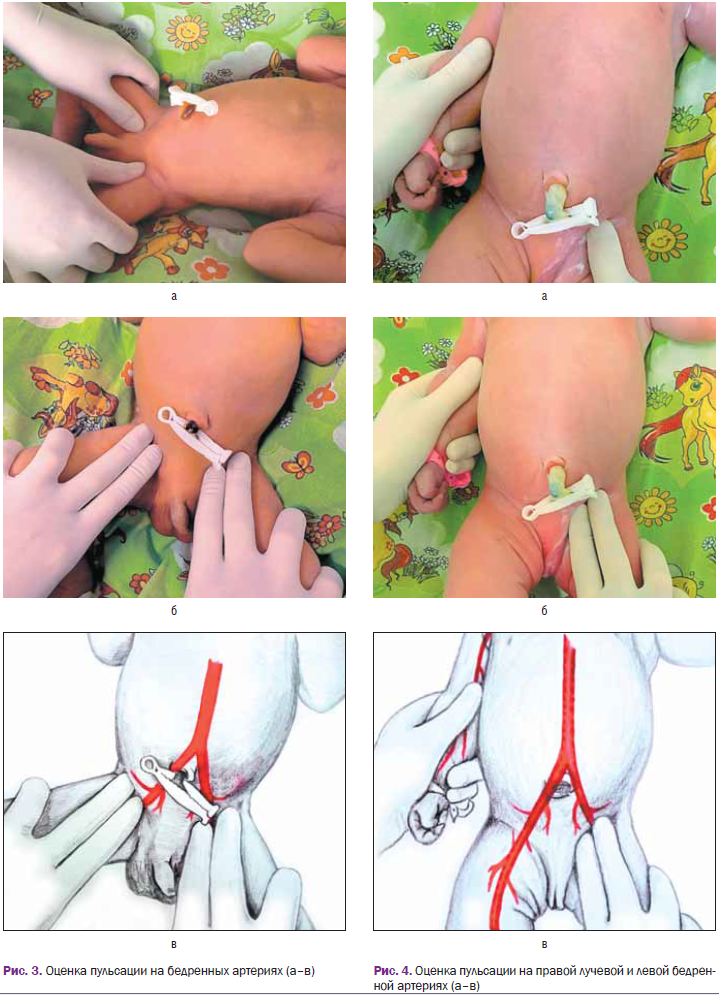
1. У ребенка в сроке 35 недель гестации выявлены нарушения ритма сердца в виде ПТ, определяется налижичие жидкости в полостях. Рекомендовано родоразрешить и провести терапию ПТ у ребенка.

2. У ребенка в сроке 25 недель гестации выявлены нарушения ритма сердца в виде ПТ, определяется налижичие жидкости в полостях. Рекомендовано -госпитализация беременной, терапия матери кодароном, дигоксиноа, верапамилом.

3. У ребенка в сроке 33 недели гестации выявлены нарушения ритма сердца в виде брадикардии с ЧСС 112. Рекомендовано беременность пролонгировать, контроль УЗИ плода, провести теарпию матери дексаметазоном.

4. У ребенка в сроке 36 недели гестации выявлены нарушения ритма сердца в виде брадикардии с ЧСС 55 ударов в 1 минуту, выявляется жидкость вовсех полостях. Назначить женщине дексаметазон,и срочно направить женщину в Федеральный центр на срочное родоразрешение и подшивание искусственного водителя сердца реьбенку.

***7.***

***7.*** 

**Задача 8**

1. Диагноз: основной: Врожденный кардит. Полная форма АВ блокады. НК IIА степени. Группа высокого риска по синдрому внезапной сердечной смерти.
2. Показано обследования на TORTH – синдром.
3. Срочная консультация с кардиохирургами для решения вопроса об установке ИВРС.
4. Ребенок относится к группе высокого риска по СВСС, инфаркту миокарда.
5. Наличие одышки в покое, увеличения печени.

**Задача 9:**

* 1. Холторовское мониторирование.
  2. Определение тропонина и ЛДГ.
  3. Консультация генетика.

2.1. **Диагноз: *основной****:* синдромом WPW. с приступами пароксизмальной тахикардии, ООО, НК I ст.***Сопутствующий:*** Церебральная ишемия II степени, синдром вегето-висцеральных дисфункций.

* 1. Группа высокого риска по синдрому внезапоной сердечной смерти.
  2. Диспансерное наблюдение и продолжение терапии антиаритмическими препаратами до 6-месяцев – 1 года.

**Задача 10.**

1. У ребенка ГД ЗОАП
2. По данным ЭхоКГ
3. Покано проведение консервативного лечения индометацином, однако наличие геморрагического синдрома явлчяется противопоказанием и следует провести клипирование.

**Задача 11.**

1. У ребенка имеет место : Транзиторная легочная гипертензия на фоне основного заболевания. ООО 3,7 мм со сбросом крови.

2. Диагноз Врожденная пневмония, неуточненная (Р23.9) Транзиторная легочная гипертензия на фоне основного заболевания. ООО 3,7 мм со сбросом крови. Недоношенность 35 недель.

3. Кардиолог.

4. Поскольку на фоне инотропной и респираторной терапии на следующий день наступило улучшение, терапия не показана, в случае сохранения – силденафилл.

5. Консультация кардиолога после проведения Эхо КГ в 1 месяц.

**Образец экзаменационного билета**

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ

«ОРЕНБУРГСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»

МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

кафедра педиатрии

направление подготовки (специальность) *31.08.18 Неонатология*

дисциплина неонатология

**БИЛЕТ № 1**

**I. ТЕОРЕТИЧЕСКИЕ ВОПРОСЫ**

1. Нарушение ритма сердца у новорожденных. Этиология, клиника, диагностика, лечение, профилактика и реабилитация.

**II. ПРАКТИЧЕСКАЯ ЧАСТЬ**

**Задача**

**Ф.И.О. ребенка**: СЯ.

**Ф.И.О. матери**:

**Дата рождения матери**: 22.05.1992 г.р.(27лет).

**Дата родов**: 11.08.19г. 01:40. **Пол ребенка**: женский

**Адрес регистрации**:

**Беременность:** I на фоне кольпита, токсикоза в 1м триместре, лечение в дневном стационаре. В 22 недели стац.лечение. ИЦН.

**Роды:** I преждевременных сверхранних родов в 26 недель. ИЦН.

**Периоды родов:** 1 период - 4ч 35 мин, 2 период - 5 мин., безводный промежуток - 5 мин, околоплодные воды - светлые.

ВИЧ экспресс, RW от 19.08.19 - отрицательные.

**По шкале Апгар – 3/6 балла. Масса при рождении - 850гр, Рост - 33см.Окр.головы - 23 см.**

**Мероприятия в родзале:** лучистое тепло, санация ВДП, зонд в желудок, ИВЛ через маску, ИВЛ через ЭТТ, сурфактант 200 мг/кг.

**Диагноз при рождении**: Респираторный дистресс-синдром новорожденного. Крайне малая масса тела при рождении. Недоношенность 26 недель.

Ребенок поступил через 30 минут после рождения, в очень тяжелом состоянии на ИВЛ через ЭТТ, в транспортном кувезе, в сопровождении врача-реаниматолога в отделение реанимации и интенсивной терапии новорожденных детей, где находился с 11.08.2019г по 12.09.2019г. с диагнозом**Врожденная пневмония. Респираторный дистресс-синдром новорожденного. Крайне малая масса тела при рождении. Недоношенноть 26 недель.**

**Динамика состояния ребенка**: При поступлении в ОРИТНД продолжена ИВЛ, начата АБ-терапия, инфузионная терапия, стимуляция ДЦ, энтеральное питание. С первых суток получала инотропную поддержку допамином. На 3 сутки отмечалось нарастание воспалительных изменений по ОАК, выставлен диагноз: ***Врожденная пневмония,*** продолжена АБ-терапия. С 7х суток без инотропной поддержки. На 8 сутки нарастание воспалительных изменений, смена АБ терапии, подключение противогрибковой терапии. На 8 сутки перевод на нИВЛ, спустя 14 часов за счет нарастания дыхательной недостаточности - перевод на традиционную ИВЛ через ЭТТ. На 9 сутки нарастание клиники ДН перевод на ВЧИВЛ, коррекция метаболических нарушений. Отмечались гемодинамические нарушения, получала титрованием допамин. На 10 сутки переведен на традиционную ИВЛ. Развитие клиники ОПП, макрогематурия, произведена плазмотрансфузия, учитывая нарастание анемии тяжелой степени произведена гемотрансфузия. На 11 сутки в связи с нарастанием анемии повторная гемотрансфузия. На 12 сутки выставлен диагноз: ***Острое повреждение почек***, проведена коррекция доз антибактериальных препаратов.

ЭХО-КС с допплерометрией 11.08.19 МПС (ООО) до 3,5 мм с лево-правым сбросом. ОАП до 2,5мм с лево-правым сбросом. Несколько увеличены правые отделы сердца. Отношение размера левого предсердия к корню аорты (LA/Ao) > 1,4, Диастолическая скорость кровотока в легочной артерии > 0,2 m/s, Отношение сердечного выброса левого желудочка к кровотоку в верхней полой вене (LVO/SVC) > 4, Отношение конечного диастолического размера левого желудочка к корню аорты (LV/Ao) > 2,1 Сократительная способность сохранена. ФВ 70%. НТК I cт. НЛК . I cт.

НСГ- Индекс сосудистой резистентности (IR) в передней мозговой артерии > 0,8

На 20 сутки консультирован кардиологом, лечение согласовано, в динамике диагноз ВПС не подтвержден. На 22 сутки начата терапия БЛД. На 23 сутки нарастание анемии, проведена гемотрансфузия, клиника судорог, начата терапия паглюфералом. На 25 сутки экстубирован, на нИВЛ. На 27 сутки выставлен диагноз: ***ИМВП грибковой этиологии***, начата терапия флуконазолом в лечебной дозировке. На 30 сутки с нИВЛ снят, начата оксигенотерапия в КП, с переходом на КВ к 33 суткам жизни. На 31 сутки смена АБ-терапии с учетом ОАК и бак.посевов. На 33 сутки жизни в тяжелом состоянии на самостоятельном дыхании с О2-терапией переведен в ОПНиНД для дальнейшего наблюдения и лечения.

На 35 сутки жизни в ОПНиНД вызван врач анестезиолог-реаниматолог на консультацию, в связи с появление непереносимости энтерального питания и нарастанием динамике дыхательной недостаточности. На 35 сутки жизни в очень тяжелом состоянии на ИВЛ через ЭТТ и признаками ***Некротизирующего энтероколита 1 стадии*** перевод в ОРИТНД с диагнозом: **Некротизирующий энтероколит, 1 стадия. Бронхолегочная дисплазия, новая форма. Врожденная пневмония. Респираторный дистресс-синдром новорожденного. Некротизирующий энтероколит, 1 стадия. Церебральная ишемия II ст, острый период. Синдром угнетения ЦНС. Судорожный синдром в анамнезе. Геморрагическая болезнь новрожденного, поздняя форма: макрогематурия. Острое повреждение почек. Инфекция мочевыводящих путей грибковой этиологии. Анемия недоношенного. Крайне малая масса тела при рождении. Недоношенноть 26 недель.**

При поступлении в ОРИТН начата респираторная терапия, инфузионная терапия с коррекцией электолитных и метаболических нарушений, полное парентеральное питание, инотропная терапия, смена антибактериальной терапии, продолжено лечение грибковой инфекции. В динамике прогрессивное молниеносное ухудшение состояния за счет присоединения клиники шока и сердечно-легочной недостаточности. В 01:10 отмечалась брадикардия с урежением ритма сердца ниже 60 в минуту на фоне гипотонии. Развернуты реанимационные мероприятия в полном объеме: НСМ синхронизированный с механической ИВЛ мешком Амбу., адреналин 1:10000 эндотрахеально, физ.раствор в/в болюсно медленно, гормонотерапия, сода, после чего на 10 минуте ЧСС восстановилось до 140 в минуту. Далее через 5 минут повторное постепенное нарастание брадикардии и гипотонии.

**Проведено обследование:** КОС, ОАК с лейкоформулой, биохимия крови, группа крови, ОАМ, рентгенография органов грудной клетки и брюшной полости, УЗИ внутренних органов, НСГ с доплерометрией, ЭхоКС с доплерометрией, консультация невролога, консультация НМИЦ им Кулакова №2, бак.посевы с кожи, УПФ, ротоглотки, катетера санации, кровь на стерильность, кровь на ПЦР исследования.

**Проведенное лечение в ОРИТН:**

**Респираторная терапия:** интубация трахеи №3; ИВЛ — 563 ч ВЧИВЛ – 11 ч, КП, КВ

**Эндотрахеально:** куросурф №1 170 мг

**Катетеризация центральных/периферических вен:** Пупочный катетер с 11.08.19 по 13.08.19, удален, без осложнений. Катетер «линия» в глубокой вене левой руки с 13.08.19 по 11.09.2019 удален, без осложнений. Катетер «браун» вене правой руки с 11.09.19 по 14.09.19 удален, без осложнений. Катетер «браун» вене правой ноги с 14.09.19 по настоящее время, без осложнений.

**Внутривенно:** глюкоза 40%, глюкоза 10%, глюкоза 5%, аминовен 10%, смофлипид 20%, виталипид Н, солувитН, натрия хлорид 0,9%, калия хлорид 4%, кальция глюконат 10%,магния сульфат 25%, натрия гидрокарбонат 4%, эуфиллин 2,4%

**Коррекция гипергликемии:** актрапид.

**Инотропная поддержка -** допамин 4%, добутамин 2,5%, адреналин 0,1%.

**Профилактика геморрагической болезни:** викасол 1%

**Антибактериальная/противогрибковая терапия:** Ампициллин с 11.08.19 по 17.08.19. Гентамицин с 11.08.19 по 17.08.19. Меронем с 18.08.19 по 01.09.19, ванкомицин с 18.08.19 по 01.09.19. Бакперозон с 03.09.19 по 14.09.19. Амикацин 03.09.19 по 10.09.19г. Зивокс с 10.09.19 по настоящее время. Флюкорус с 18.08.19 по 03.09.19 в профилактической дозе, с 06.09.19 в лечебной дозе.

**Стимуляция дыхательного центра:** кофеин 20%

Терапия БЛД: дексаметазон по схеме, ингаляции будесонид

**Гемотрансфузии:** Эр.взвесь О(I)Rh(+) 20.08.19, 21.08.19, 02.09.19.

**Плазмотрансфузия:** СЗП О(I)Rh(+) 20.08.19.

**Седация:** реланиум 0,5%

**Внутрь:** смесь АМС «Симилак НеоШур», СГМ, верошпирон, витамины Е и Д3

**Диагноз клинический:**

***1.Основное заболевание:* Бронхолегочная дисплазия. Врожденная пневмония. Респираторный дистресс-синдром новорожденного.**

***2. Осложнение основного заболевания:* Некротизирующий энтероколит 1 степени. Церебральная ишемия II ст. острый период. Сидром угнетения ЦНС. Судорожный синдром в анамнезе. Острое повреждение почек.**

***3.Сопутствующие заболевания:* Геморрагическая болезнь новорожденного, поздняя форма: макрогематурия. Инфекция мочевыводящих путей грибковой этиологии. Анемия недоношенного. Крайне малая масса тела при рождении. Недоношенность 26 недель.**

***Задание:***

1. Определите, что имеется у данного ребенка.
2. Укажите по результатам какого обслдования Вы сделали такой вывод
3. Показана ли проведение терапии и какой - консервативной или опретавной.

Заведующий кафедрой

педиатрии (Г.Ю. Евстифеева)

Декан факультета подготовки

кадров высшей квалификации (И.В. Ткаченко)

«\_\_\_»\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_20\_\_\_

**Перечень дидактических материалов для обучающихся на промежуточной аттестации.**

1. Стандарты оказания медицинской помощи по неонатологическому профилю.

2. Набор клинических, биохимических, иммунологических анализов, рентгенограмм.

**Таблица соответствия результатов обучения по дисциплине и оценочных материалов, используемых на промежуточной аттестации.**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| **№** | Проверяемая компетенция | Дескриптор | Контрольно-оценочное средство (номер вопроса/практического задания) |
| 1 | УК-1. Готовность к абстрактному мышлению, анализу и синтезу. | основы доказательной медицины, современные научные концепции клинической патологии, принципы диагностики, профилактики и терапии заболеваний; теоретические основы построения диагноза, профилактических и лечебных мероприятий при болезнях новорожденных и недоношенных детей | вопросы № 1-7 |
| получать новую информацию о заболеваниях; определять необходимость специальных методов исследования (лабораторных, рент генологических, функциональных, инструментальных, медико-генетических), организовать их выполнение и уметь интерпретировать их результаты; самостоятельно поставить предварительный диагноз при типичном течении заболеваний, проводить дифференциальный диагноз; оценить причину и тяжесть состояния больного и принять необходимые меры для выведения больного из этого с стояния; обосновать схему, план и тактику ведения больного, показания и противопоказания к назначению различных методов лечения | практические задания № 1-7 |
| навыками расспроса родителей пациента и других его родственников, сбора анамнестических и катамнестических сведений, наблюдения за ребенком; клинического анализа получаемой информации; использования диагностических и оценочных шкал, применяемых в неонатологии; диагностики и подбора адекватной терапии конкретной перинатальной патологии, методами реабилитации | практические задания № 1-11 |
| 5 | ПК-1 Готовность к осуществлению комплекса мероприятий, направленных на сохранение и укрепление здоровья и включающих в себя формирование здорового образа жизни, предупреждение возникновения и (или) распространения заболеваний у детей и подростков, их раннюю диагностику, выявление причин и условий их возникновения и развития, а также направленных на устранение вредного влияния на здоровье человека факторов среды его обитания | Знать: - Основы здорового образа жизни, методы его формирования. Формы и методы санитарно-просветительной работы среди детей (их законных представителей), медицинских работников по вопросам профилактики заболеваний сердечно-сосудистой системы. Принципы и особенности профилактики возникновения или прогрессирования заболеваний сердечно-сосудистой системы. Основные принципы профилактического наблюдения за детьми с учетом возраста ребенка, состояния здоровья в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи. Принципы и порядок организации диспансерного наблюдения за детьми при заболеваниях и (или) состояниях сердечно-сосудистой системы в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи. Перечень врачей-специалистов, участвующих в проведении диспансерного наблюдения детей при заболеваниях и (или) состояниях сердечно-сосудистой системы. Характеристика профилактических мероприятий среди детей при заболеваниях и (или) состояниях сердечно-сосудистой системы в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи. | вопросы № 1-7 |
| УметьПроводить санитарно-просветительную работу по вопросам профилактики и ранней диагностики заболеваний и (или) состояний сердечно-сосудистой системы у детей. Разъяснять детям (их законным представителям) и лицам, осуществляющим уход за ребенком, элементы и правила формирования здорового образа жизни. Проводить диспансерное наблюдение детей с выявленными заболеваниями и (или) состояниями сердечно-сосудистой системы в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи. Назначать профилактические мероприятия детям при заболеваниях и (или) состояниях сердечно-сосудистой системы с учетом факторов риска в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи. | практические задания № 1-7 |
| Владеть: Проведение санитарно-просветительной работы среди населения по вопросам профилактики и ранней диагностики сердечно-сосудистых заболеваний у детей и формированию здорового образа жизни. Проведение диспансерного наблюдения за детьми при заболеваниях и (или) состояниях сердечно-сосудистой системы. Назначение профилактических мероприятий детям при заболеваниях и (или) состояниях сердечно-сосудистой системы. Контроль проведения профилактических мероприятий. Оценка эффективности профилактической работы с детьми. | практические задания №-8-11 |
|  | ПК-2 готовность к проведению профилактических медицинских осмотров, диспансеризации и осуществлению диспансерного наблюдения за детьми и подростками | Знать: основы профилактической медицины, направленной на укрепление здоровья новорожденных; - организация и проведение профилактических медицинских осмотров новорожденных; - основные и дополнительные методы обследования необходимые для оценки состояния здоровья и результатов лечения на этапах наблюдения - ведение типовой учетно-отчетной медицинской документации, - требования и правила получения информированного согласия на диагностические процедуры - правила составления диспансерных групп; - основные принципы диспансеризации детей с соматическими заболеваниями - основные и дополнительные методы обследования необходимые для оценки состояния здоровья детей и результатов лечения на этапах наблюдения | Вопрсы:1-7 |
| Уметь: анализировать и оценивать качество медицинской помощи, состояние здоровья детей, влияние на него факторов образа жизни, окружающей среды и организации медицинской помощи - провести общеклиническое исследование по показаниям; выяснять жалобы пациента, собирать анамнез заболевания и жизни; заполнять медицинскую документацию; проводить клиническое обследование пациента в рамках профилактического осмотра; формировать диспансерные группы и составлять план диспансерного наблюдения; обосновать необходимость проведения методов профилактики | Вопросы: 1-7 |
| Владеть: навыками заполнения учетно-отчетной документации, навыками оформления информированного согласия, методами контроля за эффективностью диспансеризации, проведения профилактических мероприятий, в том числе санитарно-просветительной работы, среди детей и их родителей. | практические задания №-1-6,8-11 |
|  | ПК–4 готовность к применению социально-гигиенических методик сбора и медико-статистического анализа информации о показателях здоровья детей и подростков | Знать: Законодательство Российской Федерации в сфере охраны здоровья граждан, включая нормативные правовые акты, определяющие деятельность медицинских организаций и медицинского персонала. Правила оформления медицинской документации в медицинских организациях, оказывающих медицинскую помощь. Медико-статистические показатели, характеризующие здоровье населения. Правила работы в медицинских информационных системах и информационно-телекоммуникационной сети "Интернет". | Вопросы: 1-6 |
| Уметь: Составлять план работы и отчет о своей работе. Анализировать показатели заболеваемости, инвалидности для оценки здоровья прикрепленного населения по профилю "детская кардиология". Работать с персональными данными пациента и сведениями, составляющими врачебную тайну. Заполнять медицинскую документацию, в том числе в форме электронного документа, контролировать качество ведения медицинской документации. Использовать в профессиональной деятельности медицинские информационные системы и информационно-телекоммуникационную сеть "Интернет". | Вопросы: 1-7 |
| Владеть: Составлением плана работы и отчета о своей работе. Ведением медицинской документации, в том числе в форме электронного документа. Проведением анализа медико-статистических показателей заболеваемости, инвалидности для оценки здоровья прикрепленного населения по профилю "детская кардиология". Проведением работ по обеспечению внутреннего контроля качества и безопасности медицинской деятельности. | Практические задания№ 8-11 |
|  | ПК-5: готовность к определению у пациентов патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем | Знать: Общие вопросы организации медицинской помощи детскому населению. Порядок оказания медицинской помощи по профилю "детская кардиология". Порядок оказания паллиативной медицинской помощи детям при неизлечимых прогрессирующих заболеваниях и состояниях. Клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи детям при заболеваниях и (или) состояниях сердечно-сосудистой системы. Клинические рекомендации по болевому синдрому у детей, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи. Стандарты первичной специализированной медико-санитарной помощи, специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи, детям при заболеваниях сердечно-сосудистой системы. Закономерности функционирования организма здорового ребенка в различные возрастные периоды и механизмы обеспечения здоровья с позиции теории функциональных систем; особенности регуляции функциональных систем организма человека при патологических процессах Анатомо-функциональное состояние сердечно-сосудистой системы у детей в норме, при заболеваниях и (или) патологических состояниях. Методика сбора информации у детей при заболеваниях и (или) состояниях сердечно-сосудистой системы и их законных представителей. Методика осмотра и обследования детей при заболеваниях и (или) состояниях сердечно-сосудистой системы: сбор анамнеза и жалоб при патологии сердца и перикарда, визуальное исследование при патологии сердца и перикарда, пальпация при патологии сердца и перикарда, аускультация при патологии сердца и перикарда, сбор анамнеза и жалоб при сосудистой патологии, визуальное исследование при сосудистой патологии, пальпация при сосудистой патологии, перкуссия при патологии сердца и перикарда, аускультация при сосудистой патологии антропометрические исследования, измерение частоты дыхания, измерение частоты сердцебиения, исследование пульса, измерение артериального давления на периферических артериях. | Вопросы № 1-7 |
| Уметь: Собирать анамнез и жалобы при заболеваниях сердечно-сосудистой системы. Использовать клинико-генеалогический метод оценки наследования. Интерпретировать и анализировать информацию, полученную от ребенка (его законных представителей) при заболеваниях и (или) состояниях сердечно-сосудистой системы. Использовать методы осмотра и обследования детей при заболеваниях и (или) состояниях сердечно-сосудистой системы с учетом возрастных анатомо-функциональных особенностей в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи, в числе которых: - визуальное исследование при патологии сердца и перикарда; - пальпация при патологии сердца и перикарда; - аускультация при патологии сердца и перикарда; - визуальное исследование при сосудистой патологии; - пальпация при сосудистой патологии; - перкуссия при патологии сердца и перикарда; - аускультация при сосудистой патологии; - антропометрические исследования; - измерение частоты дыхания; - измерение частоты сердцебиения; - исследование пульса; - измерение артериального давления на периферических артериях; - пульсоксиметрия; - расшифровка, описание и интерпретация электрокардиографических данных; - холтеровское мониторирование сердечного ритма; - суточное мониторирование артериального давления; - эхокардиография. | практические задания № 1-7 |
| Владеть: Сбор жалоб, анамнеза заболевания и анамнеза жизни у ребенка (его законных представителей) при заболеваниях и (или) состояниях сердечно-сосудистой системы. Осмотр детей при заболеваниях и (или) состояниях сердечно-сосудистой системы. Формулирование предварительного диагноза и составление плана лабораторного и инструментального обследования детей при заболеваниях и (или) состояниях сердечно-сосудистой системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи. Направление детей при заболеваниях и (или) состояниях сердечно-сосудистой системы на инструментальное обследование в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи. Направление детей при заболеваниях и (или) состояниях сердечно-сосудистой системы на лабораторное обследование в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи. Направление детей при заболеваниях и (или) состояниях сердечно-сосудистой системы на консультацию к врачам-специалистам в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи. | практические задания № 1-6,8-11 |
|  | ПК-6 Готовность к ведению и лечению пациентов, нуждающихся в оказании кардиологической медицинской помощи | Знать: Клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи детям при заболеваниях и (или) состояниях сердечно-сосудистой системы. Стандарты первичной специализированной медико-санитарной помощи, специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи при заболеваниях сердечно-сосудистой системы у детей. Методы лечения детей при заболеваниях и (или) состояниях сердечно-сосудистой системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи. Механизм действия лекарственных препаратов и медицинских изделий, применяемых в детской кардиологии, медицинские показания и медицинские противопоказания к назначению, возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе серьезные и непредвиденные. Принципы назначения режимов лечения и лечебного питания детям при заболеваниях и (или) состояниях сердечно-сосудистой системы. Методы немедикаментозной терапии заболеваний сердечно-сосудистой системы; медицинские показания и медицинские противопоказания; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе серьезные и непредвиденные. Принципы и методы рентген-эндоваскулярного и хирургического лечения врожденных пороков сердца и различных патологических состояний, включая паллиативные методы и методики этапной коррекции; медицинские показания и медицинские противопоказания к этим видам лечения, а также их характерные осложнения, нежелательные реакции, в том числе серьезные и непредвиденные. | Вопросы № 1-7 |
| Уметь: Разрабатывать план лечения детей при заболеваниях и (или) состояниях сердечно-сосудистой системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи детям. Обосновывать выбор лекарственных препаратов, и (или) медицинских изделий, и (или) немедикаментозного лечения, и (или) рентген-эндоваскулярного и (или) хирургического вмешательства у детей при заболеваниях и (или) состояниях сердечно-сосудистой системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи. Определять оптимальную последовательность назначения лекарственных препаратов, и (или) немедикаментозного лечения, и (или) рентген-эндоваскулярного и (или) хирургического лечения у детей при заболеваниях и (или) состояниях сердечно-сосудистой системы. Назначать лекарственные препараты и (или) медицинские изделия детям при заболеваниях и (или) состояниях сердечно-сосудистой системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи. Проводить мониторинг эффективности и безопасности лекарственных препаратов и (или) медицинских изделий у детей при заболеваниях и (или) состояниях сердечно-сосудистой системы. Назначать режим лечения и лечебное питание детям при заболеваниях и (или) состояниях сердечно-сосудистой системы. Проводить мониторинг эффективности и безопасности использования режима лечения и лечебного питания детей при заболеваниях и (или) состояниях сердечно-сосудистой системы. Определять медицинские показания и медицинские противопоказания для рентген-эндоваскулярных и (или) хирургических методов лечения при заболеваниях и (или) состояниях сердечно-сосудистой системы у детей. Разрабатывать план подготовки детей при заболеваниях и (или) состояниях сердечно-сосудистой системы к рентген-эндоваскулярному вмешательству или хирургическому вмешательству. Проводить мониторинг заболевания и (или) состояния сердечно-сосудистой системы, корректировать план лечения в зависимости от особенностей течения заболевания и (или) состояния сердечно-сосудистой системы. Оказывать медицинскую помощь детям в неотложной форме при состояниях, вызванных заболеваниями сердечно-сосудистой системы, таких как: сердечная недостаточность (острая, декомпенсация хронической), пароксизмальные нарушения ритма сердца, брадиаритмии, гипертонический криз, одышечно-цианотические приступы, синкопальные состояния, дуктус-зависимая гемодинамика при критических ВПС. Оформлять медицинскую документацию для детей при заболеваниях и (или) состояниях сердечно-сосудистой системы для осуществления медико-социальной экспертизы в федеральных государственных учреждениях медико-социальной экспертизы. | Вопросы: №1-7 |
| Владеть: Разработкой плана лечения детей при заболеваниях и (или) состояниях сердечно-сосудистой системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи детям. Определением медицинских показаний к рентген-эндоваскулярному и (или) хирургическому лечению врожденных пороков сердца и магистральных сосудов, опухолей сердца, гипертрофической кардиомиопатии и других заболеваний, а также к интервенционному лечению нарушений ритма сердца (радиочастотная абляция, криоабляция, имплантация антиаритмических устройств, симпатэктомия). Назначением лекарственных препаратов и (или) медицинских изделий детям при заболеваниях и (или) состояниях сердечно-сосудистой системы. Оценкой эффективности и безопасности лекарственных препаратов и (или) медицинских изделий для детей при заболеваниях и (или) состояниях сердечно-сосудистой системы. Назначением режима лечения и лечебного питания детям при заболеваниях и (или) состояниях сердечно-сосудистой системы. Оценкой эффективности и безопасности использования режима лечения и лечебного питания детей при заболеваниях и (или) состояниях сердечно-сосудистой системы. Оценка результатов рентген-эндоваскулярных и (или) хирургических операций у детей при заболеваниях и (или) состояниях сердечно-сосудистой системы. Профилактика или консервативное лечение осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе серьезных и непредвиденных, возникших в результате диагностических или лечебных манипуляций, применения лекарственных препаратов и (или) медицинских изделий, немедикаментозной терапии, рентген-эндоваскулярных и (или) хирургических операций. Оказанием медицинской помощи детям в неотложной форме детям при заболеваниях и (или) состояниях сердечно-сосудистой системы, таких как: сердечная недостаточность (острая, декомпенсация хронической), пароксизмальные нарушения ритма сердца, брадиаритмии, гипертонический криз, одышечно-цианотические приступы, синкопальные состояния, дуктус-зависимая гемодинамика. Подготовкой медицинской документации для детей при заболеваниях и (или) состояниях сердечно-сосудистой системы для осуществления медико-социальной экспертизы в федеральных государственных учреждениях медико-социальной экспертизы.Направлением детей с нарушениями, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, вызванными стойким расстройством функции сердечно-сосудистой системы, для прохождения медико-социальной экспертизы. | Практические задания: № 1-6,8-11 |
|  | ПК9: готовность к формированию у населения, пациентов и членов их семей мотивации, направленной на сохранение и укрепление своего здоровья и здоровья окружающих | Знать: вопросы организации гигиенического воспитания и формирования здорового образа жизни у населения; принципы формирования у населения, пациентов и членов их семей мотивации, направленной на сохранение и укрепление своего здоровья и здоровья окружающих; основы психо-педагогической деятельности врача-детского кардиологаи принципы консультирования | Вопросы № 1-7 |
| Уметь: применять принципы психолого-педагогической деятельности в профессиональном консультировании; работать с семьей пациента, страдающего заболеваниями органов кровообращения; реализовывать этические и деонтологичечкие аспекты врачебной деятельности в общении с коллегами и пациентами; проводить санитарно-просветительную работу среди населения с целью снижения риска инвалидизации детей, страдающих хроническими заболеваниями и их социальной адаптации. | практические задания № 1-7 |
| Владеть: навыками индивидуального и группового консультирования; | практические задания № -1-6, 8-11 |