федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение

высшего образования

«Оренбургский государственный медицинский университет»

Министерства здравоохранения Российской Федерации

**МЕТОДИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ**

**ДЛЯ ПРЕПОДАВАТЕЛЯ**

**ПО ОРГАНИЗАЦИИ ИЗУЧЕНИЯ ДИСЦИПЛИНЫ**

**ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЕ ВОПРОСЫ ОБЩЕЙ ПРАКТИКИ**

по специальности

***31.05.02  Педиатрия***

Является частью основной профессиональной образовательной программы высшего образования по специальности 31.05.02 Педиатрия, утвержденной ученым советом ФГБОУ ВО ОрГМУ Минздрава России

протокол № 3 от «23» октября 2015

Оренбург

**2. Методические рекомендации по проведению практических занятий**

**Занятие 1.**

**Тема: Острые хирургические заболевания органов брюшной полости у детей. Острый аппендицит, перитониты детского возраста. Инвагинация кишечника.**

**Вид учебного занятия:** практическое занятие (6 часов)

**Цель:** Конкретизировать представления студентов об острых воспалительных процессах в брюшной полости, сформировать четкое понимание этиологии, клиники, диагностики и принципов лечения острого аппендицита и перитонита в различных возрастных группах детей, формировать у студентов потребности и мотивы профессионального развития, умение проводить анализ отдельных симптомов острого аппендицита и перитонита, синтез разнообразных данных клинического и лабораторного обследования больных для постановки диагноза и выбора лечебной тактики. Конкретизировать особенности диагностики и хирургической тактики при абдоминальном болевом синдроме у девочек при первичном перитоните.

Сформировать четкое понимание этиологии, клиники, диагностики и принципов лечения инвагинации кишечника на основании анализа отдельных симптомов заболевания для последующего формирования предположительного диагноза и выбора лечебной тактики.

**План проведения учебного занятия**

|  |  |
| --- | --- |
| №  п/п | Этапы и содержание занятия |
| 1 | **Организационный момент.**  Объявление темы, цели занятия.  Мотивационный момент (актуальность изучения темы занятия) |
| 2 | **Входной контроль, актуализация опорных знаний, умений, навыков:** *тестирование (тестовые задания представлены в ФОС)* |
| 3 | **Основная часть учебного занятия.**  Микрокурация больных в отделении неотложной хирургии с последующим разбором случаев и демонстрацией результатов исследования.  Просмотр фрагмента видеофильма «Острые хирургические заболевания органов брюшной полости у детей».  Закрепление теоретического материала – опрос *(вопросы представлены в ФОС).*  Решение клинических задач по теме *(задачи представлены в ФОС).* |
| 4 | **Заключительная часть занятия:**   * подведение итогов занятия; * выставление текущих оценок в учебный журнал. |

**Средства обучения:**

- дидактические: *видеофильм, истории болезни.*

- материально-технические: *телевизор, ноутбук, мультимедийный проектор (или плазменный экран).*

**Занятие 2.**

**Тема: Заболевания и пороки развития пищевода. Синдром рвоты у новорожденных и детей раннего возраста.**

**Вид учебного занятия:** практическое занятие (6 часов).

**Цель:** Расширить и конкретизировать представления студентов о врожденных пороках развития пищевода, пилорического отдела желудка, причинах врожденной кишечной непроходимости. Закрепить знания студентов о рентгенологической диагностике пороков развития пищеварительного тракта. Формировать у студентов потребности и мотивы профессионального развития, умения проводить анализ ранних симптомов врожденной кишечной непроходимости для проведения необходимых диагностических приемов, своевременной транспортировки и лечения с целью предупреждения нежелательных осложнений.

**План проведения учебного занятия**

|  |  |
| --- | --- |
| №  п/п | Этапы и содержание занятия |
| 1 | **Организационный момент.**  Объявление темы, цели занятия.  Мотивационный момент (актуальность изучения темы занятия) |
| 2 | **Входной контроль, актуализация опорных знаний, умений, навыков:** *тестирование (тестовые задания представлены в ФОС)* |
| 3 | **Основная часть учебного занятия.**  Микрокурация новорожденных с пороками развития в отделениях реанимации и интенсивной терапии и плановой хирургии с последующим разбором случаев и демонстрацией результатов обследования и лечения.  Закрепление теоретического материала – опрос *(вопросы представлены в ФОС).*  Решение ситуационных задач по теме *(задачи представлены в ФОС).* |
| 4 | **Заключительная часть занятия:**   * подведение итогов занятия; * выставление текущих оценок в учебный журнал. |

**Средства обучения:**

- дидактические: *таблицы, рентгенограммы, видеофрагменты.*

- материально-технические: *мел, доска, негатоскоп, ноутбук, мультимедийный проектор (или плазменный экран).*

**Занятие 3.**

**Тема: Дыхательная недостаточность у новорожденных и детей раннего возраста. БДЛ.**

**Вид учебного занятия:** практическое занятие (6 часов).

**Цель:** Добиться глубокого усвоения знания причин развития у детей раннего возраста дыхательной недостаточности (ДН), расширив представление о самом понятии ДН и её ведущих симптомах. Сформировать четкий алгоритм диагностики наружных и внутренних пороков развития, приводящих к развитию ДН, актуализируя знания клинических признаков, возможностей лабораторной и инструментальной диагностик, а также методов борьбы с ДН. Научить методам оказания первой помощи при экстренных ситуациях, сопровождающихся ДН.

Расширить знания студентов об этиологии, патогенезе гнойной хирургической инфекции, углубив знания о бактериальной деструкции легких (БДЛ) у детей, классификации внутрилегочных и внутриплевральных осложнений БДЛ, их клинике и методах диагностики, сформировать четкое представление о врачебной тактике при развитии осложнений БДЛ и принципах неотложной помощи и дальнейшего лечения.

**План проведения учебного занятия**

|  |  |
| --- | --- |
| №  п/п | Этапы и содержание занятия |
| 1 | **Организационный момент.**  Объявление темы, цели занятия.  Мотивационный момент (актуальность изучения темы занятия) |
| 2 | **Входной контроль, актуализация опорных знаний, умений, навыков:** *тестирование (тестовые задания представлены в ФОС)* |
| 3 | **Основная часть учебного занятия.**  Микрокурация новорожденных с пороками развития в отделениях реанимации и интенсивной терапии и плановой хирургии с последующим разбором случаев и демонстрацией результатов обследования и лечения.  Микрокурация больных в отделении гнойной хирургии с последующим разбором случаев и демонстрацией результатов  Закрепление теоретического материала – опрос *(вопросы представлены в ФОС).*  Решение ситуационных задач по теме *(задачи представлены в ФОС).* |
| 4 | **Заключительная часть занятия:**   * подведение итогов занятия; * выставление текущих оценок в учебный журнал. |

**Средства обучения:**

- дидактические: *таблицы, рентгенограммы, видеофрагменты.*

- материально-технические: *мел, доска, негатоскоп, ноутбук, мультимедийный проектор (или плазменный экран).*

**Занятие 4.**

**Тема:** **Алгоритм диагностики и лечения отдельных синдромов в неонатологии**

**Вид учебного занятия -** практическое занятие

**Цель занятия:** формирование и развитие у выпускников по специальности «педиатрия» компетенций, направленных на восстановление и улучшение здоровья новорожденных детей с различными нозологическими формами заболеваний путем надлежащего качества оказания педиатрической помощи.

**План проведения учебного занятия**

|  |  |
| --- | --- |
| №  п/п | Этапы и содержание занятия |
| 1 | **Организационный момент.**  Объявление темы, цели занятия.  актуальность изучения темы занятия |
| 2 | **Входной контроль, актуализация опорных знаний, умений, навыков -** ***тестирование.*** |
| 3 | **Основная часть учебного занятия:** Решение нетиповых клинических задач, работа с выписками из историй развития новорожденных детей.  **Закрепление теоретического материала** на примере больного или копий из историй болезни больных с «трудным диагнозом»  **Заключительный контроль** решение ситуационных задач |
| 4 | **Заключительная часть занятия:**   * подведение итогов занятия; * выставление текущих оценок в учебный журнал; * задание для самостоятельной подготовки |

**Средства обучения:** - дидактические ( ситуационные задачи, мини – кейсы, выписки из историй болезни, таблицы, схемы, плакаты, раздаточный материал.);

-материально-технические - мультимедийный проектор

**Занятие 5**

**Тема:** **Алгоритм диагностики и лечения отдельных синдромов в нефрологии.**

**Вид учебного занятия -** практическое занятие

**Цель занятия:** формирование и развитие у выпускников по специальности «педиатрия» компетенций, направленных на восстановление и улучшение здоровья детей и подростков с заболеваниями мочевыделителной системы, путем надлежащего качества оказания педиатрической помощи.

**План проведения учебного занятия**

|  |  |
| --- | --- |
| №  п/п | Этапы и содержание занятия |
| 1 | **Организационный момент.**  Объявление темы, цели занятия.  актуальность изучения темы занятия |
| 2 | **Входной контроль, актуализация опорных знаний, умений, навыков -** ***тестирование.*** |
| 3 | **Основная часть учебного занятия:** Решение нетиповых клинических задач, работа с выписками из историй болезни.  **Закрепление теоретического материала** на примере больного или копий из историй болезни больных с «трудным диагнозом»  **Заключительный контроль** решение ситуационных задач |
| 4 | **Заключительная часть занятия:**   * подведение итогов занятия; * выставление текущих оценок в учебный журнал; * задание для самостоятельной подготовки |

**Средства обучения:** - дидактические ( ситуационные задачи, мини – кейсы, выписки из историй болезни, таблицы, схемы, плакаты, раздаточный материал.);

-материально-технические - мультимедийный проектор

**Занятие 6**

**Тема:** **Алгоритм диагностики и лечения отдельных синдромов в эндокринологии**

**Вид учебного занятия -** практическое занятие

**Цель занятия:** формирование и развитие у выпускников по специальности «педиатрия» компетенций, направленных на восстановление и улучшение здоровья новорожденных детей с различными нозологическими формами заболеваний путем надлежащего качества оказания педиатрической помощи.

Профессиональные компетенции

ПК6

Знать:

- алгоритм обследования пациента на амбулаторном приеме, основные и дополнительные методы обследования, профилактики и комплексного лечения, методы реабилитации детей с эндокринной патологией

- показания, противопоказания, режим приема, побочное действие, правила выписки рецептов лекарственных средств, используемых при лечении детей с заболеваниями эндокринной системы

Уметь:

- собрать полный анамнез пациента, включая данные аллергического и лекарственного анамнеза; провести опрос больного, его родственников; - провести физикальное обследование пациента, направить его на лабораторно-инструментальное обследование, консультацию к специалистам;

- определить объем необходимых для установления диагноза лабораторных и инструментальных исследований, информативных для установления диагноза;

- интерпретировать полученные результаты лабораторных и инструментальных методов обследования;

- выбирать оптимальный вариант лечения, назначать медикаментозную терапию с учетом фармакокинетики и фармакодинамики лекарств, доказательной медицины, предупреждения их нежелательных побочных действий; рекомендовать немедикаментозную терапию, провести реабилитационные мероприятия заболеваний эндокринной системы

Владеть:

- алгоритмом выполнения основных врачебных диагностических и лечебных мероприятий у детей с заболеваниями эндокринной системы

- методами профилактики и лечения ошибок и осложнений, возникающих при проведении мероприятий по оказанию неотложной помощи.

ПК8

Знать:

- фармакологические эффекты лекарственных препаратов, назначаемых до, во время и после лечения детей с заболеваниями эндокринной системы

- лекарственные средства (медикаментозные и немедикаментозные), используемые для лечения детей с заболеваниями эндокринной системы

- показания к назначению реабилитационных мероприятий и санаторно-курортного лечения детям с эндокринопатиями.

Уметь:

- оценить влияние лекарственной терапии, назначаемой детям с эндокринопатиями.

- проводить отбор пациентов нуждающихся в медицинской реабилитации.

Владеть:

- алгоритмом использования лекарственные средств и немедикаментозных методов на разных этапах лечения и реабилитации;

**План проведения учебного занятия**

|  |  |
| --- | --- |
| №  п/п | Этапы и содержание занятия |
| 1 | **Организационный момент.**  Объявление темы, цели занятия.  актуальность изучения темы занятия |
| 2 | **Входной контроль, актуализация опорных знаний, умений, навыков -** ***тестирование.*** |
| 3 | **Основная часть учебного занятия:** Решение нетиповых клинических задач, работа с выписными эпикризами, амбулаторными картами пациентов с эндокринной патологией  **Закрепление теоретического материала** на примере больного или копий из историй болезни больных с «трудным диагнозом»  **Заключительный контроль** решение ситуационных задач |
| 4 | **Заключительная часть занятия:**   * подведение итогов занятия; * выставление текущих оценок в учебный журнал; * задание для самостоятельной подготовки |

**Средства обучения:** - дидактические ( ситуационные задачи, мини – кейсы, выписки из историй болезни, таблицы, схемы, плакаты, раздаточный материал.);

-материально-технические - мультимедийный проектор

**Вопросы для самоподготовки:**

1. Сахарный диабет. Определение. Эпидемиология Этиология. Патогенез. Классификация. Клинические проявления. Диагностика. Дифференциальный диагноз. Лечение. Прогноз. Профилактика.
2. Коматозные состояния при сахарном диабете (гипергликемическая, кетоацидотическая, гипогликемическая, гиперосмолярная, лактацидемическая комы). Причины. Клинические варианты. Диагностика. Дифференциальный диагноз. Лечение. Неотложная терапия коматозных состояний. Прогноз. Профилактика.
3. Ожирение. Определение. Эпидемиология Этиология. Патогенез. Классификация. Классификация. Клиника. Диагностика. Дифференциальный диагноз. Лечение. Прогноз. Профилактика.
4. Врожденный гипотиреоз. Определение. Эпидемиология Этиология. Патогенез. Классификация. Клиника. Возрастные особенности клинических проявлений и течения болезни. Диагностика. Дифференциальный диагноз. Определение. Эпидемиология Этиология. Патогенез. Классификация. Лечение. Прогноз. Профилактика.
5. Диффузный токсический зоб (болезнь Грейвса). Клиника. Диагностика. Дифференциальный диагноз. Лечение. Прогноз. Профилактика.
6. Тиреотоксический криз. Этиология. Патогенез. Клиника. Диагностика. Дифференциальный диагноз. Неотложная терапия. Прогноз. Профилактика.
7. Острая и хроническая надпочечниковая недостаточность. Определение. Эпидемиология Этиология. Патогенез. Классификация. Клиника. Возрастные особенности клинических проявлений и течения болезни. Диагностика. Дифференциальный диагноз. Лечение. Неотложная терапия острой надпочечниковой недостаточности.
8. Врожденная дисфункция коры надпочечников. Определение. Эпидемиология Этиология. Патогенез. Классификация. Клиника. Возрастные особенности клинических проявлений и течения болезни. Диагностика. Дифференциальный диагноз. Лечение. Прогноз. Профилактика.
9. Нарушения роста. Определение. Эпидемиология Этиология. Патогенез. Классификация. Задержка роста. Низкорослость. Определение. Эпидемиология Этиология. Патогенез. Классификация. Клиника. Возрастные особенности клинических проявлений и течения болезни. Диагностика. Дифференциальный диагноз. Лечение. Прогноз. Профилактика.
10. Болезнь и синдром Иценко-Кушинга. Определение. Эпидемиология Этиология. Патогенез. Классификация. Клиника. Возрастные особенности клинических проявлений и течения болезни. Диагностика. Дифференциальный диагноз. Лечение.

**Рекомендуемая литература:**

Основная:

|  |  |
| --- | --- |
| 1 | Детские болезни -Спб: Питер. Шабалов Н.П. детские болезни, 2012, 2013, 2017 |
|  | |
| 2 | Пропедевтика детских болезней: учебник / под ред. Р.Р. Кильдияровой, В.И. Макаровой. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2012. – 680 с. |

Дополнительная:

1. Эндокринология. Дедов.И.И., 2009, 2013 (электронный ресурс)

2. Федеральные клинические рекомендации (протоколы) по ведению детей с эндокринными заболеваниями/под ред. И.И. Дедова, В.А. Петерковой.-М.: практика, 2014.-442с.

3. Эндокринология: нац.руководство/ ред.: Дедов.И.И. –М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016. -1112с.

4. Детская эндокринология [Электронный ресурс] : атлас / ред.: И. И. Дедов , В. А. Петеркова, 2016. - 240 on-line

5. Детская эндокринология [Электронный ресурс] : учебник / И. И. Дедов [и др.], 2016. - 256 on-line

6. Неотложные состояния у детей А.А. Вялкова, Л.С. Зыкова, Л.М. Гордиенко, О.В. Моты-женкова, И.В. Зорин, М.В. Добролюбова, А.И. Мещерякова, Т.Н. Игнатова, О.К. Любимова, Т.В. Космович, В.П. Булатов, Т.П. Макарова, И.И. Калмыкова, Е.П.Кулагина, С.В. Тарасов, В.В. Тырсин №522 от 23.06.16

7. Сахарный диабет у детей и подростков А.А.Вялкова, Л.М.Гордиенко, Е.П.Кулагина, Е.В.Савельева, Л.В.Куценко № 625 20.12.2017

**Материалы контроля самостоятельной работы студентов**

**в соответствии с модулями дисциплины «Эндокринология»**

**Самостоятельная аудиторная работа**

1. курация пациентов
2. составить в рабочих тетрадях заключение по пациенту ( оформление эндокринологического статуса)
3. составление плана терапии
4. отработка практических навыков
5. решение ситуационных задач
6. работа с выписными эпикризами, амбулаторными картами, историей болезни пациента

**Обязательная внеаудиторная самостоятельная работа**

Письменные задания и темы для конспектирования:

1. конспект темы

**Ситуационые задачи**

**Задача №1**

Мальчик 15 дней

Жалобы у матери: на вялость, запоры, желтушность кожных покровов.

Анамнез заболевания: данные симптомы мать отмечает практически с рождения.

Анамнез жизни: Ребенок от первой нормально протекавшей беременности, запоздалых родов в 42 недели. Оценка по Апгар 8/8 баллов. Масса при рождении 4200 г., длина 51 см. Период адаптации в родильном доме протекал без особенностей. На 5-е сутки выписан домой в удовлетворительном состоянии с массой 4000 г., конъюгационной желтухой. Находится на грудном вскармливании. Сосет вяло. Ночью не просыпается.

Объективный статус: Состояние ребенка относительно удовлетворительное. Крик грубый, громкий, реакция на осмотр снижена.

Неврологический статус: Физиологические рефлексы (хватательный, Робинсона, Бабкина, Моро) неактивные. Рефлексы Галанта, Переса, Бабинского Аршавского, автоматической ходьбы, опоры вызываются удовлетворительно. Вес 4200. Кожные покровы чистые, суховаты, прохладные на ощупь. Сохраняется субиктеричность кожи, в области голеней, стоп, надключичных и подключичных ямок отмечается пастозность. Гипертелоризм. Объем активных движений полный. Умеренная мышечная гипотония. Макроглоссия. Видимые слизистые розовые, чистые, влажные. Перкуторно над легкими легочный звук. Аускультативно - в легких дыхание пуэрильное, хрипов нет. ЧД 35 в минуту. Границы относительной сердечной тупости: левая по передней аксиллярной линии, правая - по парастернальной линии, верхняя второе межреберье слева. Тоны сердца приглушены, шумов нет. ЧСС 105 в минуту, АД 60/30 мм.рт.ст. Живот симметричный, равномерно участвует в акте дыхания, умеренно вздут. Пупочное кольцо расширено, при крике видно грыжевое выпячивание. Пупочная ранка практически эпителизировалась. Печень выступает на 2 см из-под края реберной дуги, селезенка не пальпируется. Мочится регулярно. Стул оформлен, через день.

Данные обследования:

1. Общий анализ крови Эр-3,0 х 10\*12, НВ 140 г/л, ЦВЕТНОЙ ПОКАЗАТЕЛЬ - 1,0, Л-5,6 х 10\*9, э-2, п-4, с-64, л-24, м-6, СОЭ 4 мм/час.

2. Скрининговое обследование в родильном доме на врожденный гипотиреоз в крови уровень ТТГ 120 мкМЕ/мл.

3.Рентгенография бедренной кости - отсутствие ядер Беклера.

4.Нейросонография - Структурных изменений не выявлено.

5. Экг: нестабильный синусовый ритм, брадикардия 100 – 120 в минуту. Снижение вольтажа зубцов QRS.

**Вопросы:**

1. Поставить диагноз

2. Обосновать диагноз

3. Провести дифференциальную диагностику

4. Составить план лечения

5. Составить план реабилитации

**Ответ:**

1. Врожденный гипотиреоз, первичный.

2. Диагноз установлен на основании жалоб (на вялость, запоры, желтушность кожных покровов), анамнеза (данные симптомы мать отмечает практически с рождения, роды в 42 недели, масса 4,2 кг.), данных осмотра (Крик грубый, громкий, реакция на осмотр снижена. Неврологический статус: Физиологические рефлексы (хватательный, Робинсона, Бабкина, Моро) неактивные. Кожные покровы чистые, суховаты, прохладные на ощупь. Сохраняется субиктеричность кожи, в области голеней, стоп, надключичных и подключичных ямок отмечается пастозность. Гипертелоризм. Умеренная мышечная гипотония. Макроглоссия. Тоны сердца приглушены, шумов нет. ЧСС 105 в минуту, АД 60/30 мм.рт.ст. Пупочное кольцо расширено, при крике видно грыжевое выпячивание. Стул оформлен, через день), лабораторных показателей (в крови уровень ТТГ 120 мкМЕ/мл, рентгенография бедренной кости - отсутствие ядер Беклера, экг: нестабильный синусовый ритм, брадикардия 100 – 120 в минуту. Снижение вольтажа зубцов QRS).

3. С какими нозологическими формами необходимо дифференцировать это заболевание: Транзиторная гипертиротропинемия, врожденная патология сердечно-сосудистой системы сопровождающаяся брадикардией, органическая патология пищеварительной системы (болезнь Гиршпрунга, мегаколон), запоры различной этиологии, синдром угнетения при патологии ЦНС.

4. Составьте план лечения: Тиреоидные гормоны (L – тироксин, эутирокс) 10-15 мкг/кг/сут. Препарат применяется в полной дозе ежедневно утром натощак. Терапия пожизненная. Доза препарата регулируется под контролем гормонального профиля. Для оценки эффективности терапии на первом году жизни исследуется весовая кривая ежемесячно, в последующие годы физическое развитие 4 -2 раза в год.

5. Составьте план диспансерного наблюдения больного.: Пожизненное наблюдение эндокринолога с исследованием уровня тиреотропных гормонов 1 -2 раза в год, 2 раза в год хирург, отоларинголог, окулист, невропатолог, 1 раз в год кровь на биохимические показатели (печеночные и почечные пробы, протеинограмма), 1 раз в год исследование уровня гликемии и гликированного гемоглобина, ежегодно рентгенография органов грудной клетки. Профилактические прививки по календарю.

**Задача №2**

Мальчик 20 дней. Участковый врач пришел на патронаж.

Жалобы у матери: запоры, легкую желтушность кожных покровов.

Анамнез заболевания: данные симптомы мать отмечает практически с рождения.

Анамнез жизни: Ребенок от первой нормально протекавшей беременности, родов в 40 недель. Оценка по Апгар 8/8 баллов. Масса при рождении 4200 г., длина 53 см. Период адаптации в родильном доме протекал без особенностей. На 5-е сутки выписан домой в удовлетворительном состоянии с массой 4000 г., конъюгационной желтухой. Находится на грудном вскармливании. Сосет активно. Ночью не просыпается.

Объективный статус: Состояние ребенка относительно удовлетворительное. Крик громкий, реакция на осмотр снижена.

Неврологический статус: Физиологические рефлексы новорожденного вызываются удовлетворительно. Вес 4200. Кожные покровы чистые, суховаты. Сохраняется субиктеричность кожи, в области голеней, стоп, надключичных и подключичных ямок отмечается пастозность. Гипертелоризм. Объем активных движений полный. Видимые слизистые розовые, чистые, влажные. Перкуторно над легкими легочный звук. Аускультативно - в легких дыхание пуэрильное, хрипов нет. ЧД 35 в минуту. Границы относительной сердечной тупости: левая по передней аксиллярной линии, правая - по парастернальной линии, верхняя второе межреберье слева. Тоны сердца приглушены, шумов нет. ЧСС 115 в минуту. Живот симметричный, равномерно участвует в акте дыхания, умеренно вздут. Пупочная ранка эпителизировалась. Печень выступает на 2 см из-под края реберной дуги, селезенка не пальпируется. Мочится регулярно. Стул кашицеобразный 1 раз в день.

Данные обследования:

1. Общий анализ крови Эр-3,0 х 10\*12, НВ 160 г/л, ЦВЕТНОЙ ПОКАЗАТЕЛЬ - 1,0, Л-5,6 х 10\*9, э-2, п-4, с-64, л-24, м-6, СОЭ 9 мм/час.

2. Скрининговое обследование в родильном доме на врожденный гипотиреоз в крови уровень ТТГ 70 мкМЕ/мл.

**Вопросы:**

1. Поставить диагноз

2. Обосновать диагноз

3. Провести дифференциальную диагностику

4. Составить план лечения

5. Составить план реабилитации

**Ответ:**

1. Транзиторный гипотиреоз.

2. Какие дополнительные исследования необходимо провести для уточнения диагноза.: Собрать наследственный анамнез. Исследование крови на ТТГ, Т3,Т4. УЗИ щитовидной железы. Консультация эндокринолога.

3. Врожденный гипотиреоз, врожденная патология сердечно-сосудистой системы сопровождающаяся брадикардией, органическая патология пищеварительной системы (болезнь Гиршпрунга, мегаколон), запоры различной этиологии, синдром угнетения при патологии ЦНС.

4. Какие причины врожденного гипотиреоза вы знаете: Наследственные факторы и/или генетические аномалии, пороки развития щитовидной железы, проявляющиеся аплазией, гипоплазией или дистопией органа, заболевания щитовидной железы у матери, вирусные инфекции перенесенные женщиной во время беременности и другие тератогенные факторы, прием беременной некоторых медикаментов (тиреостатиков, транквилизаторов, бромидов, солей лития), йоддефицитные состояния у отца ребенка.

5. Какие особенности наблюдения таких детей на педиатрическом участке: После контроля гормонального профиля и УЗИ щитовидной железы при подтверждении транзиторного гипотиреоза, дети наблюдаются по общему плану диспансеризации детей первого года жизни.

**Задача№3**

Девочка, 12 лет

Жалобы: на возбудимость, плаксивость, раздражительность, сердцебиение, похудание при сохраненном аппетите, опухолевидное образование на передней поверхности шеи.

Анамнез заболевания: считает себя больной в течении 6 месяцев, когда возникли слабость, раздражительность, быстрая утомляемость, увеличение щитовидной железы. Обратилась в поликлинику и была госпитализирована в детское эндокринное отделение для обследования и лечения.

Анамнез жизни: ранний анамнез не известен. Росла и развивалась соответственно возрасту. В школу пошла с 7 лет, учится хорошо.

Перенесенные заболевания: частые ангины, в 8 лет - пневмония, ветряная оспа.

Аллергологический анамнез: лекарственной и пищевой непереносимости нет. Лекарственный анамнез: кровь и плазму не перепивали, гормонами не лечилась.

Наследственный анамнез: родителей нет, двое братьев здоровы.

Объективный статус: общее состояние удовлетворительное, активна, слегка возбуждена. Температура тела 37,5 С, периодически повышается до 38,2С. Астенического телосложения. Кожа чистая, влажная, гипергидроз. Стойкий красный дермографизм. Тургор тканей сохранен, подкожно-жировой слой снижен. Костно-мышечная система: мышцы развиты симметрично, слабо выражены. Патологии костной системы не выявлено. В области передней поверхности шеи - припухлость мягких тканей видна на глаз, пальпаторно - мягкой консистенции, диффузная. Органы дыхания: носовое дыхание свободное. Перкуторно над легкими ясный легочный звук, аускультативно - дыхание везикулярное, хрипов нет, ЧД-16 в мин. Органы кровообращения: границы относительной сердечной тупости не расширены, отмечается разлитой верхушечный толчок. Тоны усилены, ритмичные, в т. Боткина и на верхушке -слабый систолический шум. Пульс 120 уд. в мин., ритмичный, стойкая тахикардия. АД 125/40 мм.рт.ст., пульсовое давление 85 мм.рт.ст.

Органы брюшной полости: живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не пальпируются. Аппетит сохранен. Мочеиспускание свободное. Стул оформлен, 1 раз в сутки.

Вторичные половые признаки отсутствуют.

Неврологический статус: сознание ясное, подвижна, эмоционально лабильна: раздражительна, иногда плаксива. Глазные щели расширены, зрачки правильной формы, небольшой экзофтальм. Положительный симптом Дельримпла, слабо положительный симптом Грефе, выраженный симптом Розенбаха (дрожание век при смыкании), контактна. Выражен тремор вытянутых пальцев рук. Сухожильные рефлексы слегка повышены. Менингиальных знаков нет.

Антропометрические данные : вес 35 кг., рост 152 см.

Данные обследования:

Общий анализ крови: эр. 4,0 млн/л, НЬ 120 г/л, цветной показатель 0,82, Le 4,06 тыс, баз. 0, эоз. 1, п/яд. 3, с/яд. 68 , лимф. 45, мон. 6. СОЭ 15 мм/ч.

Общий анализ мочи: кол-во 30,0 мл., цвет с/ж, прозрачная, реакция кислая, уд. вес 1022, сахар-нет, белок-нет, Le 1-2 в поле зрения Эр. 0 в поле зрения, эп.пл. 1-2 в поле зрения цилиндр-нет, слизь -.

3. Биохимический анализ крови: холестерин 2,0 ммоль/л, уровень йода, связанного с белками (СБЙ) 1400 нмоль/л (N до 630,36 нмоль/л), калий плазмы 3,5 ммоль/л, натрий плазмы 140 ммоль/л, билирубин общ. 10,5 мкмоль/л, АлАТ 0,16 ммоль/л, АсАТ 0,06 ммоль/л.

4. Анализ крови на сахар натощак: 4,6 ммоль/л.

5. Содержание тиреоидных гормонов в крови: Т3 свободная фр. -70 нмоль/л, Т4 свободная фр. -100 нмоль/л, ТТГ-0,05 МЕ/мл.

6. Консультации окулиста: передний отрезок, глазные среды -прозрачны, Глазное дно в норме. Экзофтальмометрия: ОД 19 мм., OS 21 мм.

7. Электрокардиограмма: ритм правильный, синусовый, ЧСС 120 в мин. (тахикардия). Р-0,10 с., P-Q(R)-0,14 с., QRS-0,08 c.

Заключение: синусовая тахикардия, замедление предсердно-желудочковой проводимости.

8.УЗИ щитовидной железы: УЗ-признаки увеличения размеров, диффузного изменения ткани щитовидной железы, V=32 мл3 .

**Вопросы:**

1. Поставить диагноз

2. Обосновать диагноз

3. Провести дифференциальную диагностику

4. Составить план лечения

5. Составить план реабилитации

**Ответ:**

1. Диффузно-токсический зоб III степени с тиреотоксикозом, средней тяжести.

2. Диагноз установлен на основании жалоб (возбудимость, плаксивость, раздражительность, сердцебиение, похудание при сохраненном аппетите, опухолевидное образование на передней поверхности шеи), анамнеза (считает себя больной в течении 6 месяцев, когда возникли слабость, раздражительность, быстрая утомляемость, увеличение щитовидной железы), данных осмотра (субфебрильная температура, гипергидроз, пальпаторное увеличение щитовидной железы, тахикардия, Глазные щели расширены, зрачки правильной формы, небольшой экзофтальм. Положительный симптом Дельримпла, слабо положительный симптом Грефе, выраженный симптом Розенбаха (дрожание век при смыкании), контактна. Выражен тремор вытянутых пальцев рук. Сухожильные рефлексы слегка повышены), лабораторных показателей повышение уровня тиреоидных гормонов, ультразвуковые признаки увеличения щитовидной железы.

3. С какими нозологическими формами необходимо дифференцировать это заболевание: Гипотиреоз, острый тиреоидит, аутоиммунный тиреидит, вегетососудистая дистония, эндемический зоб, узловой зоб.

4. Составьте план лечения: Тиамазол (мерказолил) 5 мг по 2 таблетки 3 раза в день на 14 дней до достижения эутиреоза, с последующим снижением подавляющей дозы 1 таблетку в 10 дней до поддерживающей, предположительно она может составить 7.5 – 5 мг в сутки на 12 месяцев.

Обзидан 1 таблетку 3 раза на 3 недели.

С 4 – 6 недели прием L-тироксина (эутирокса) 50 мг утром ежедневно.

5. Эндокринолога после последнего рецидива не менее 3 лет, осмотр окулиста, невропатолога 1 раз в 3 месяца, 1 раз в 3 недели общий анализ крови, контроль снижения дозы и отмены исследованиями уровней гормонов ТТГ, Т3, Т4. Наблюдение у педиатра, клинические анализы 1 раз в год, осмотр хирурга, отоларинголога, стоматолога 1 раз в год. Профилактические прививки вне обострения по календарю.

**Задача №4**

Мальчик, 12 лет.

Жалобы: на значительное увеличение массы тела, головную боль.

Анамнез болезни: болен около года, когда впервые внезапно стала нарастать масса тела, появились головные боли, ребенок стал хуже расти.

Анамнез жизни: ребенок от 3-й беременности, протекавшей без особенностей, 3- х срочных родов с массой при рождении 3900, 0 г., ростом 53 см. Рос и развивался по возрасту. Привит. Детскими инфекционными болезнями не болел, травм и операций не было.

Аллергологический анамнез: лекарственной и пищевой непереносимости нет. Лекарственный анамнез: кровь и плазму не переливали, гормонам не лечился.

Наследственный анамнез: мать и бабушка по материнской линии имеют избыточную массу тела.

Объективный статус: общее состояние средней тяжести. Сознание ясное. Рост 136 см., масса 54,3 кг. Кожные покровы мраморные. На коже груди, живота, в подмышечных областях, бедрах, голенях - большое число сине-багровых стрий длиной 6-8 см., явления фолликулита. Подкожно-жировой слой развит избыточно, с преимущественным отложением на лице и туловище. Лицо округлое, лунообразное, с гиперемированной кожей. Отложение жира в области VII шейного позвонка образует жировой горбик. Конечности пропорционально худые. Мускулатура развита симметрично. Тонус и сила мышц ослаблены. Движения в суставах в полном объеме. Физиологические изгибы позвоночника выражены недостаточно, он выглядит укороченным в грудном и поясничном отделах. Носовое дыхание свободнее. Грудная клетка гиперстеническая. Границы легких соответствуют возрастной норме. Перкуторно: ясный звук по всем легочным полям. Аускультативно: дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧД 20 в мин. Границы относительной сердечной тупости в пределах возрастной нормы. Тоны сердца приглушены, ритмичные. ЧСС 82 в мин. АД 135/90 мм. рт. ст. Язык чистый. Живот значительно увеличен в размере за счет избыточного жироотложения, мягкий, безболезненный при пальпации. Печень и селезенка не пальпируются. Физиологические отправления в норме. Формула полового созревания Ах Ia, P Iа.

Данные обследования:

1. Общий анализ крови: эр.4,0 млн/л, НЬ 120 г/л, цветной показатель 0,9, Le 9,0 тыс, баз.0, эоз.0, п/яд.8, с/яд.65, лимф.19, мон.8, СОЭ 8 мм/ч.

2. Общий анализ мочи: кол-во 100,0 мл., цвет с/ж, прозрачная, реакция кислая, уд. вес 1018, сахар-нет, белок-нет, Le 0-1 поле зрения, Эр 0-1 в поле зрения, эп.пл. 0-1 в п/зр, цилиндр-нет, слизь - .

3. Анализ крови на серомукоиды: 0,20, ДФА 0,18, на сиаловые кислоты 2,0 ммоль/л.

4. Электролиты сыворотки крови: К-2,7 ммоль/л, Nа-156 ммоль/л.

5. Биохимический анализ крови: общий белок-75 г/л, билирубин общий 13 мкмоль/л, тимоловая проба - 4 ЕД, сулемовая - 1,8 мл, АлАТ 0,37 ммоль/л, АсАТ 0,42 ммоль/л, остаточный азот 19 ммоль/л, мочевина 6,5 ммоль/л, креатинин 44,25 мкмоль/л.

6. Гликемия натощак: 5,5 ммоль/л.

8. Кортизол крови: 1023,63 нмоль/л (N 190-750), СТГ – 0,6 нг/мл (N 0,5 – 5,0), тестостерон 3,5 нмоль/л.

9. Исследование 17-КС в моче: уровень 17-КС-8,1 мг/24 час (N 4,9+-0,32),

17-ОКС-6,3 мг/сут (N 2,7+-0,13), диурез 700 мл.

10. Анализ мочи на кетоновые тела: отрицат.

11. Рентгенография черепа в 2-х проекциях: форма черепа обычная, сглаженность дуг и свода черепа, выраженные пальцевые вдавления, усиление сосудистого рисунка. Турецкое седло блюдцеобразной формы, порозная спинка турецкого седла. Гиперпневматизация основной пазухи.

13. Рентгенография поясничного отдела позвоночника: значительно выраженный диффузный остеопороз. Замыкательные пластинки почти не прослеживают. Деформация тел позвонков по типу «рыбьих».

**Вопросы:**

1. Поставить диагноз

2. Обосновать диагноз

3. Провести дифференциальную диагностику

4. Составить план лечения

5. Составить план реабилитации

**Ответ:**

1. Болезнь Иценко-Кушинга, активная стадия, средней тяжести.

2. Обоснуйте диагноз: Диагноз установлен на основании жалоб (значительное увеличение массы тела, головную боль), анамнеза (болен около года, когда впервые внезапно стала нарастать масса тела, появились головные боли, ребенок стал хуже расти), данных осмотра (аа коже груди, живота, в подмышечных областях, бедрах, голенях - большое число сине-багровых стрий длиной 6-8 см., явления фолликулита. Подкожно-жировой слой развит избыточно, с преимущественным отложением на лице и туловище. Лицо округлое, лунообразное, с гиперемированной кожей. Отложение жира в области VII шейного позвонка образует жировой горбик. Конечности пропорционально худые. Мускулатура развита симметрично. Тонус и сила мышц ослаблены. Живот значительно увеличен в размере за счет избыточного жироотложения), лабораторных показателей высокий уровень кортизола в крови, высокий уровень 17-КС, 17-ОКС в моче, порозная спинка турецкого седла, значительно выраженный диффузный остеопороз позвонков, замыкательные пластинки почти не прослеживаются, деформация тел позвонков по типу «рыбьих».

3. Какие дополнительные исследования необходимо провести для уточнения диагноза.: Гликемический профиль, кровь на АКТГ, реоэнцефалография, УЗИ органов брюшной полости, ренография, КТ или МРТ головного мозга.

4. Составьте план лечения.

Скрыть рубрикиМамолит 2 таблетки 3 раза 4 недели, затем снижение по 1 таблетке 3 раза, с оценкой эффекта через 6 – 7 месяцев. Протонный луч на область ги пофиза. Возможно адреналэктомия.

5. Составить план диспансерного наблюдения больного: Наблюдение эндокринолога, нейрохирурга, окулиста, невропатолога, контроль общего анализа крови 1 раз в месяц, кортизола и АКТГ 1 раз в 6 месяцев, рентгенограмма черепа и компьютерная томография для уточнения размера опухоли.

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
|  | | | | |
|  | **Задача №5**  Девочка, 2 мес.  Жалобы: на неправильное строение наружных половых органов, рвоту, срыгивания, плохую прибавку в весе.  Анамнез заболевания: больна с рождения, определяется неправильное строение наружных половых органов. Девочка часто срыгивала, со 2-й недели - необильная рвота, аппетит снижен. Общая прибавка в массе за 2 мес. - 250,0 г. Периодически возникает жидкий стул до 5-8 раз в сутки.  Анамнез жизни: от 1-й беременности, на фоне токсикоза первой половины, с нефропатией, весом 3200г., закричала сразу. Оценка по шкале Апгар - 6 баллов. Грудь на 2-е сутки взяла вяло, сосала неактивно, часто срыгивала. БЦЖ в род.доме. Выписана на 10-й день с массой 3100 г. Дома беспокойна, часто плачет, сосет вяло. В последнее время участились срыгивания и рвота.  Перенесенные заболевания: не болела.  Лекарственный анамнез: ничем не лечилась.  Наследственный анамнез: родители молодые, здоровы. У бабушки по линии матери - гипертоническая болезнь, у дедушки по линии отца – почечнокаменная болезнь. Двоюродный брат девочки по линии отца умер в возрасте 1 мес. При явлениях токсической диспепсии. Остальные родственники здоровы.  Эпидемиологический анамнез: у ребенка разжиженный стул, без патологических примесей. У членов семьи стул устойчив.  Объективный статус: общее состояние тяжелое, температура тела 36 С. В сознании, адинамична. Правильного телосложения, резко сниженного питания. Подкожно-жировой слой отсутствует на туловище, конечностях, сохранен на лице. Кожа сухая, туpгop и эластичность снижены. Масса 3250,0 г., рост 58 см., окружность головы 48 см., окружность груди 40 см. Костная система без патологии, большой родничок 2,0х1,5 см., края плотные. Тонус мышц умеренно снижен, голову не держит. Дыхание пуэрильное, хрипов нет, перкуторно - легочный звук, число дыханий 38 в мин. Границы сердечной тупости несколько расширены влево. Тоны ясные, ритмичные, ЧСС – 132 в мин. Выслушивается систолический шум на верхушке сердца, короткий, за пределы сердца не проводится. АД 70/40 мм.рт.ст. Живот мягкий, доступен пальпации во всех областях. Печень, селезенка не увеличены. Перистальтика кишечника активная. Стул кашицеобразный, желтого цвета, без патологический примесей. Моча светлая.  Наружные половые органы гермафродитного типа - пенисообразный клитор с головкой и крайней плотью. Большие половые губы мошонкообразные, яички не пальпируются.  Неврологический статус: патологических рефлексов нет, физиологические рефлексы резко снижены, сосание и глотание не нарушены.  Данные обследования:  1. Общий анализ крови: эр. 4,0 млн/л, НЬ 85 г/л, цветной показатель 0,8, Le 10,0 тыс/л,  эоз. 5%, п/яд. 4%, с/яд. 23%, лимф. 60%, мон. 8%, СОЭ 7 мм/ч.  2. Общий анализ мочи: кол-во 30,0 мл., цвет с/ж, прозрачная, р-ция щелочная, уд. вес 1018, белок-нет, Le 1-2 в поле зрения, Эр. 0 в п/з., цилиндр -нет.  3. Анализ крови на сахар крови натощак 3,2 ммоль /л.  4. Протеинограмма крови: общ. белок 46 г/л (N 60-82 г/л), альбумины 0,66 (N 0,5-0,6), глобулины: альфа1-0,055 (N 0,03-0,66), альфа2-0,10 (N 0,07-0,13), бета 0,105 (N 0,08- 0,14), гамма-0,08 (N 0,12-0,22), К А/Г 1,9 (N 1,0-1,1).  5. Содержание микроэлементов в сыворотке крови: К-7,256 ммоль/л (4,08-5,1), Na-113,1 ммоль/л (130-148), Fe-10,75 ммоль/л (11,64-31,34), C1-90 ммоль/л (95-110).  6. Исследование 17-ОКС в моче: уровень 17-ОКС-1,32 мг/24 часа (N до 0,93 мг/сут.)  7. Исследование 17-КС в моче: уровень 17-КС в моче – 2,9 мг/сут.  8. Исследование полового хроматина в буккальном мазке: 30% хроматин положительных ядер.  9. Анализ крови на билирубин, трансаминазы: билирубин общий-12,5 ммоль/л, прямой-2,5 ммоль/л, непрямой-10,0 ммоль/л, АлАТ – 0,2, АсАТ – 0,3 ммоль/л.  10. Анализ мочи на альдостерон: уровень альдестерона 0,27 ммоль/сут (N 0,67-1,67 ммоль/сут).  **Вопросы:**  1. Поставить диагноз  2. Обосновать диагноз  3. Провести дифференциальную диагностику  4. Составить план лечения  5. Составить план реабилитации  **Ответ:** |  |  |  |

1. Врожденная дисфункция коры надпочечников, среднетяжелое течение, сольтеряющая форма у девочки.
2. Обоснуйте диагноз: Диагноз установлен на основании жалоб (неправильное строение наружных половых органов, рвоту, срыгивания, плохую прибавку в весе), анамнеза (больна с рождения, определяется неправильное строение наружных половых органов. Девочка часто срыгивала, со 2-й недели - необильная рвота, аппетит снижен. Общая прибавка в массе за 2 мес. - 250,0 г. Периодически возникает жидкий стул до 5-8 раз в сутки ), данных осмотра (сниженного питания. Подкожно-жировой слой отсутствует на туловище, конечностях, сохранен на лице. Кожа сухая, туpгop и эластичность снижены, дефицит массы тела. Костная система без патологии, большой родничок 2,0х1,5 см., края плотные. Тонус мышц умеренно снижен, голову не держит. Перистальтика кишечника активная, стул кашицеобразный, желтого цвета, без патологический примесей.

Наружные половые органы гермафродитного типа - пенисообразный клитор с головкой и крайней плотью. Большие половые губы мошонкообразные, яички не пальпируются), лабораторных показателей нарушение электролитного баланса, повышение !17-КС и 17-ОКС в моче, положительный половой хроматин.

1. Какие дополнительные исследования необходимо провести для уточнения диагноза: Кровь на кортизол, АКТГ, рентгенография черепа (турецкое седло), и кистей, кариотип, пневмосупраренаграфия.
2. Составьте план лечения: 0.5% раствор ДОКСА 0,5 мл внутримышечно в 8 и 20 часов, после прекращения рвоты переход на таблетированный минералокортикоид - кортинефф, доза подбирается, начиная с 1/4 таблетки утром. Критерии адекватности дозы: нет рвоты, имеется прибавка массы, нормальные электролиты, отсутствуют признаки передозировки / отек головного мозга /.

Преднизолон до5 мг/кг /15мг/ внутримышечно, при прекращении рвоты переход на таблетированные препараты, уменьшая дозу до поддерживающей 2.5 - 5 мг в сутки.

Выпаивание 0,9% раствором хлорида натрия 100-150 мл в сутки, при рвоте внутривенное введение 5% раствора глюкозы 30 мл, 0.9 % хлорида натрия 30 мл.

1. Составить план диспансерного наблюдения больного: Пожизненное наблюдение у эндокринолога с осмотром после выписки из стационара первые полгода 1 раз в месяц, затем 1 раз в 3 месяца, затем 1 раз в б месяцев, контроль 17 - кетостероидов, электролитов, костного возраста, кортизола, через год от начала терапии - пластика наружных гениталий.

**Задача №6**

Мальчик, 4 года

Жалобы: на ускоренный рост, усиление выраженности вторичных половых признаков.

Анамнез заболевания: с 2-летнего возраста у мальчика заметно усилилось физическое развитие: стал быстро расти, развилась мускулатура. После 3-х лет появилось незначительное оволосение на лобке, в подмышечных впадинах, увеличился половой член. К 4-м годам появилась пигментация кожи в области наружных половых органов. Голос стал низким, грубым. Для уточнения диагноза ребенок был направлен педиатром в эндокринное отделение.

Анамнез жизни: мальчик от 2-ой беременности, нормально протекавшей, 2-х срочных родов, с весом 3400 г., ростом 54 см. Закричал сразу, грудное вскармливание до 7 мес. Рос и развивался до 2-х лет соответственно возрасту.

Перенесенные заболевания: ОРВИ, бронхит, ветряная оспа, ангина.

Аллергологический анамнез: лекарственной и пищевой непереносимости не выявлено.

Лекарственный анамнез: кровь и плазму не переливали, гормонами не лечился.

Наследственный анамнез: первый ребенок родился мертвым.

Объективный статус: общее состояние удовлетворительное, сознание ясное, контактен. Температура тела 36,7 С. Кожа смуглая, гиперпигментация мошонки, белой линии живота. Видимые слизистые чистые, обычной окраски. Зев спокоен. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Костно-мышечная система: хорошо развита мускулатура плечевого пояса, узкий таз. Органы дыхания: грудная клетка равномерно участвует в акте дыхания. Аускультативно - дыхание везикулярное. ЧД-20 в мин. Органы кровообращения: границы относительной сердечной тупости в пределах возрастной нормы. Тоны сердца ясные, ритмичные. Пульс 102 уд. в мин. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены. Стул оформлен, 1 раз в сутки.

Половая система: наружные половые органы сформированы по мужскому типу. Размеры полового члена до 4 см, кавернозные тела развиты, головка сформирована. У корня члена имеются единичные прямые волоски. Мошонка хорошо развита. Пальпируются яички с 2-х сторон, размером 1,0x1,0 см.

Данные обследования:

1. Общий анализ крови: эр. 4,5 млн/л, НЬ 125 г/л, цветной показатель 0,9, Тг-240х10\*9/л, Le 6,4 тыс, эоз. 0, п/яд. 1, с/яд. 44, юн. 0, лимф. 54, мон.1, СОЭ 11 мм/ч.

2. Общий анализ мочи: кол-во 100,0 мл., цвет с/ж, прозрачная, р-ция кислая, уд. вес 1020, сахар-нет, белок-нет, Le 1-2 в поле зрения, Эр. 0-1 в поле зрения, цилиндр-нет.

3. Анализ крови на сахар: сахар крови натощак 4,2 ммоль/л.

4. Содержание микроэлементов в сыворотке крови: К-6,8 ммоль/л, Nа-135 ммоль/л.

5. Исследование 17-ОКС в моче: уровень 17-ОКС-0,5 мг/24 час (N до 0,93 мг/сут.)

6. Исследование полового хроматина в буккальном мазке: половой хроматин отрицательный.

7. Рентгенография кисти, костей запястья: произошло окостенение шиловидного отростка локтевой кости, гороховидной кости. Сесамовидные кости в I пястно-фаланговом суставе не определяются.

8. Кортизол крови в 35 нмоль/л (N – 40 – 750 нмоль/л).

**Вопросы:**

1. Поставить диагноз

2. Обосновать диагноз

3. Провести дифференциальную диагностику

4. Составить план лечения

5. Составить план реабилитации

**Ответ:**

1. Врожденная дисфункция коры надпочечников, простая форма у мальчика.

2.Обоснуйте диагноз: Диагноз установлен на основании жалоб на ускоренный рост, усиление выраженности вторичных половых признаков, анамнеза (с 2-летнего возраста у мальчика заметно усилилось физическое развитие: стал быстро расти, развилась мускулатура. После 3-х лет появилось незначительное оволосение на лобке, в подмышечных впадинах, увеличился половой член. К 4-м годам появилась пигментация кожи в области наружных половых органов. Голос стал низким, грубым), данных осмотра (кожа смуглая, гиперпигментация мошонки, белой линии живота, наружные половые органы сформированы по мужскому типу, размеры полового члена до 4 см, кавернозные тела развиты, головка сформирована, у корня члена имеются единичные прямые волоски, мошонка хорошо развита), лабораторные показатели: снижение уровня кортизола крови, костный возраст на 11 – 12 лет.

3.С какими нозологическими формами необходимо дифференцировать это заболевание: Опухоль яичка, опухоль гипофиза, врожденная дисфункция коры надпочечников, сольтеряющая форма.

4.Составьте план лечения.: Преднизолон по 5 мг ежедневно под контролем 17- кетостероидов, электролитов, динамики роста, кортизола крови, костного возраста. Дополнительно ежедневно прием 3-5 грамм поваренной соли.

5. Составить план диспансерного наблюдения больного: Наблюдение эндокринолога пожизненно, осмотр полгода ежемесячно, затем 1 раз в 3 месяца, затем - 1 раз в 6 месяцев с контролем общего анализа крови, 17-кетостероидов, кортизола, костного возраста 1 раз в год, в период пубертата исследование половых гормонов и гонадотропина.

На период стрессов увеличение дозы преднизолона в 1.5-2 раза на 3-5 дней с быстрым снижением до поддерживающей, при интеркуррентных инфекциях обязательный постельный режим, назначение антибактериальных препаратов. Вакцинация в период ремиссии с исключением живых вакцин.

**Задача№7**

Девочка, 10 лет

Жалобы: на ускоренный рост, грубый голос, неправильное строение наружных половых органов и оволосение лобка.

Анамнез заболевания: с 3-летнего возраста девочка по физическому развитию начала значительно обгонять своих сверстников. В 4 года появилось половое оволосение на лобке, в 5 лет - увеличение клитора и изменение тембра голоса: он стал низким и грубым. После 8 лет рост замедлился, начала изменяться фигура: плечи стали широкими, бедра - относительно узкими. В 10 лет рост прекратился. Значительно усилилось оволосение туловища.

Анамнез жизни: девочка от 1-й беременности на фоне токсикоза до 7 месяцев, срочных нормальных родов, с весом 2500г., ростом 47 см. Моторное развитие соответственно возрасту. До 1 года часто возникали явления диспепсии.

Перенесенные заболевания: в 1г.6мес.- коклюш, между 2 и 3 годами - корь и скарлатина, в 5 лет - ветряная оспа.

Аллергологический анамнез: лекарственной и пищевой непереносимости нет.

Лекарственный анамнез: кровь и плазму не переливали, гормонами не лечилась.

Наследственный анамнез: родители здоровы, брат 4-х лет здоров, два выкидыша.

Объективный статус: общее состояние удовлетворительное.

Кожа смуглая. Видимых отеков нет. Зев спокоен. Периферические лимфоузлы не увеличены. Костно-мышечная система: телосложение маскулинное: широкий плечевой пояс, узкий таз. Носовое дыхание свободное. Перкуторно над легкими ясный легочный звук, аускультативно - дыхание везикулярное, ЧД-19 в мин.

Границы относительной сердечной тупости несколько расширены. Тоны ясные. Пульс 78 уд. в мин., ритмичный. АД 100/55 мм.рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не пальпируются. Стул оформлен, 1 раз в сутки.

Половая система: клитор пенисообразный. Урогенитальный синус открывается у корня клитора. Ректально прощупывается рудимент матки в виде тяжа. Менструации отсутствуют.

Антропометрические данные: вес 42,5 кг., рост 145 см., окружность головы 54 см.

Данные обследования:

1. Общий анализ крови: эр.4,0 млн/л, НЬ 158 г/л, ЦВЕТНОЙ ПОКАЗАТЕЛЬ 0,9, Le 6,5 тыс, эоз. 2, п/яд. 3, с/яд. 64,лимф. 21, мон.6, СОЭ 10 мм/ч.

2. Общий анализ мочи: кол-во 100,0 мл., цвет с/ж, прозрачная, р-ция кислая, уд. вес 1018, сахар-нет, белок-нет, Le 2-3 в поле зрения, Эр. 0-1 в л/зр., цилиндр-нет, слизь +.

3. Анализ крови на сахар натощак 4,2 ммоль/л.

4. Содержание микроэлементов в сыворотке крови: Fe-18 мг%, К-7,2 ммоль/л, Na-120 ммоль/л, Сl-90,0 ммоль/л.

5. Исследование альдостерона мочи: уровень альдостерона 0,1 мкг/24 часа (N 0,24-0,6 мкг/24 часа).

6. Исследование 17-КС в моче: уровень 17-КС-15,2 мг/24 час (N до 1,1 мг/сут.)

7. Исследование полового хроматина в буккальном мазке: уровень полового хроматина 20%.

8. УЗИ внутренних половых органов: яичники 2,3x1,8, матка 2,5x3,5.

9. Кортизол крови -35 ммоль/ л (N – 40 – 750 нмоль/л).

**Вопросы:**

1. Поставить диагноз

2. Обосновать диагноз

3. Провести дифференциальную диагностику

4. Составить план лечения

5. Составить план реабилитации

**Ответ:**

1. Врожденная дисфункция коры надпочечников, простая форма у девочки.

2. Обоснуйте диагноз: Диагноз установлен на основании жалоб на ускоренный рост, грубый голос, неправильное строение наружных половых органов и оволосение лобка, анамнеза (с 3-летнего возраста девочка по физическому развитию начала значительно обгонять своих сверстников. В 4 года появилось половое оволосение на лобке, в 5 лет - увеличение клитора и изменение тембра голоса: он стал низким и грубым. После 8 лет рост замедлился, начала изменяться фигура: плечи стали широкими, бедра - относительно узкими. В 10 лет рост прекратился. Значительно усилилось оволосение туловища), лабораторные показатели: снижение уровня кортизола крови, положительный половой хроматин.

3. С какими нозологическими формами необходимо дифференцировать это заболевание: Опухоль гипофиза, кортикоандростерома, синдром тестикулярной феминизации.

4. Составьте план лечения.: Преднизолон 12.5 мг ежедневно под контролем 17 - кетостероидов, кортизола, электролитов, дополнительно прием 3 - 5 г поваренной соли. Через год от начала преднизолонотерапии коррекция наружних гениталий с формированием входа во влагалище.

5. Составить план диспансерного наблюдения больного: Пожизненное наблюдение у эндокринолога с осмотром первые полгода лечения 1 раз в месяц, затем 1 раз в 3 месяца, последующие годы 1 раз в 6 месяцев с контролем 17 - кетостероидов, кортизола, электролитов, динамики роста. При стрессах доза преднизолона увеличивается в 1.5 - 2 раза с быстрым снижением до поддерживающей, за интеркуррентных заболеваниях прием антибактериальных препаратов, витамина С, антигистаминных средств.

**Задача№8**

Девочка, 14 лет

Жалобы: на возбудимость, плаксивость, сердцебиение, похудание при сохраненном аппетите, опухолевидное образование на передней поверхности шеи.

Анамнез заболевания: считает себя больной в течении 8 месяцев, когда возникли слабость, раздражительность, быстрая утомляемость, увеличение щитовидной железы. Обратилась в поликлинику и была госпитализирована в детское эндокринное отделение для обследования и лечения.

Анамнез жизни: от 1 беременности, роды в срок. Росла и развивалась соответственно возрасту. В школу пошла с 7 лет, учится хорошо.

Перенесенные заболевания: частые ангины, краснуха, ветряная оспа.

Аллергологический анамнез: лекарственной и пищевой непереносимости нет. Лекарственный анамнез: кровь и плазму не перепивали, гормонами не лечилась.

Наследственный анамнез: родители здоровы, у прабабушки заболевание щитовидной железы.

Объективный статус: общее состояние удовлетворительное, активна, слегка возбуждена. Температура тела 37,5 С, периодически повышается до 38,2С. Астенического телосложения. Кожа чистая, влажная, гипергидроз. Стойкий красный дермографизм. Тургор тканей сохранен, подкожно-жировой слой снижен. Костно-мышечная система: мышцы развиты симметрично, слабо выражены. Патологии костной системы не выявлено. В области передней поверхности шеи - припухлость мягких тканей видна на глаз, пальпаторно - мягкой консистенции, диффузная. Органы дыхания: носовое дыхание свободное. Перкуторно над легкими ясный легочный звук, аускультативно - дыхание везикулярное, хрипов нет, ЧД-16 в мин. Органы кровообращения: границы относительной сердечной тупости не расширены, отмечается разлитой верхушечный толчок. Тоны усилены, ритмичные, в т. Боткина и на верхушке -слабый систолический шум. Пульс 120 уд. в мин., ритмичный, стойкая тахикардия. АД 135/60 мм.рт.ст., пульсовое давление 85 мм.рт.ст.

Органы брюшной полости: живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не пальпируются. Аппетит сохранен. Мочеиспускание свободное. Стул оформлен, 1 раз в сутки.

Вторичные половые признаки отсутствуют.

Неврологический статус: сознание ясное, подвижна, эмоционально лабильна: раздражительна, иногда плаксива. Глазные щели расширены, зрачки правильной формы, небольшой экзофтальм. Положительный симптом Дельримпла, слабо положительный симптом Грефе, выраженный симптом Розенбаха (дрожание век при смыкании), контактна. Выражен тремор вытянутых пальцев рук. Сухожильные рефлексы слегка повышены. Менингиальных знаков нет.

Антропометрические данные : вес 46 кг., рост 162 см.

Данные обследования:

Общий анализ крови: эр. 4,1 млн/л, НЬ 118 г/л, цветной показатель 0,82, Le 4,06 тыс, баз. 0, эоз. 1, п/яд. 2, с/яд. 69 , лимф. 45, мон. 6. СОЭ 16 мм/ч.

Общий анализ мочи: кол-во 30,0 мл., цвет с/ж, прозрачная, реакция кислая, уд. вес 1022, сахар-нет, белок-нет, Le 1-2 в поле зрения Эр. 0 в поле зрения, эп.пл. 1-2 в поле зрения цилиндр-нет, слизь -.

3. Биохимический анализ крови: холестерин 2,0 ммоль/л, уровень йода, связанного с белками (СБЙ) 1380 нмоль/л (N до 630,36 нмоль/л), калий плазмы 3,6 ммоль/л, натрий плазмы 140 ммоль/л, билирубин общ. 14,5 мкмоль/л, АлАТ 0,16 ммоль/л, АсАТ 0,14 ммоль/л.

4. Анализ крови на сахар натощак: 4,2 ммоль/л.

5. Содержание тиреоидных гормонов в крови: Т3 свободная фр. -79 нмоль/л, Т4 свободная фр. -100 нмоль/л, ТТГ-0,02 МЕ/мл.

6. Консультации окулиста: передний отрезок, глазные среды -прозрачны, Глазное дно в норме. Экзофтальмометрия: ОД 19 мм., OS 21 мм.

7. Электрокардиограмма: ритм правильный, синусовый, ЧСС 116 в мин. (тахикардия). Р-0,10 с., P-Q(R)-0,14 с., QRS-0,08 c.

Заключение: синусовая тахикардия, замедление предсердно-желудочковой проводимости.

8.УЗИ щитовидной железы: УЗ-признаки увеличения размеров, диффузного изменения ткани щитовидной железы, V=34 мл3 .

**Вопросы:**

1. Поставить диагноз

2. Обосновать диагноз

3. Провести дифференциальную диагностику

4. Составить план лечения

5. Составить план реабилитации

**Ответ:**

1. Диффузно-токсический зоб III степени с тиреотоксикозом, средней тяжести.

2. Диагноз установлен на основании жалоб (возбудимость, плаксивость, раздражительность, сердцебиение, похудание при сохраненном аппетите, опухолевидное образование на передней поверхности шеи), анамнеза (считает себя больной в течении 8 месяцев, когда возникли слабость, раздражительность, быстрая утомляемость, увеличение щитовидной железы), данных осмотра (субфебрильная температура, гипергидроз, пальпаторное увеличение щитовидной железы, тахикардия, Глазные щели расширены, зрачки правильной формы, небольшой экзофтальм. Положительный симптом Дельримпла, слабо положительный симптом Грефе, выраженный симптом Розенбаха (дрожание век при смыкании), контактна. Выражен тремор вытянутых пальцев рук. Сухожильные рефлексы слегка повышены), лабораторных показателей повышение уровня тиреоидных гормонов, ультразвуковые признаки увеличения щитовидной железы.

3. С какими нозологическими формами необходимо дифференцировать это заболевание: Гипотиреоз, острый тиреоидит, аутоиммунный тиреидит, вегетососудистая дистония, эндемический зоб, узловой зоб.

4. Составьте план лечения. Тиамазол (мерказолил) 5 мг по 3 таблетки 3 раза в день на 14 дней до достижения эутиреоза, с последующим снижением подавляющей дозы 1 таблетку в 10 дней до поддерживающей, предположительно она может составить 7.5 – 5 мг в сутки на 12 месяцев.

Обзидан 1 таблетку 3 раза на 3 недели.

С 4 – 6 недели прием L-тироксина (эутирокса) 50 мг утром ежедневно.

5. Составить план диспансерного наблюдения больного: Эндокринолога после последнего рецидива не менее 3 лет, осмотр окулиста, невропатолога 1 раз в 3 месяца, 1 раз в 3 недели общий анализ крови, контроль снижения дозы и отмены исследованиями уровней гормонов ТТГ, Т3, Т4. Наблюдение у педиатра, клинические анализы 1 раз в год, осмотр хирурга, отоларинголога, стоматолога 1 раз в год. Профилактические прививки вне обострения по календарю.

**Задача №9**

Девочка 14 лет

Жалобы: на избыточный вес, повышенный аппетит, быструю утомляемость. Анамнез заболевания: ребенок родилась с массой 2,6 кг. Избыток массы тела постепенно стал нарастать с 7 летнего возраста. В семье любят мучное, жареное, картофель. В питании ребенок себя пытается ограничивать, но бабушка настаивает на «нормальном» питании. Больше калорий получает во второй половине дня.

Анамнез жизни: ребенок от 1-й беременности, протекавшей без осложнений. Роды в срок, без особенностей. На естественном вскармливании до 2 месяцев. В нервно-психическом развитии не отставала. Привита - по календарю. Из перенесенных заболеваний корь, ангина, бронхит.

Аллергологический анамнез: пищевой и лекарственной непереносимости нет. Лекарственный анамнез: кровь и плазму не переливали, гормонами не лечился. Наследственный анамнез: мама, тетя и бабушка с избыточной массой тела.

Эпидемиологический анамнез: за последние 3 недели расстройств стула у ребенка и у членов семьи не было, в контакте с инфекционными больными не состоял.

Объективный статус: общее состояние удовлетворительное. Сознание ясное, в контакт вступает легко. Телосложение правильное, гиперстеническое. Кожа и видимые слизистые бледно-розовой окраски, чистые. Подкожно-жировой слой развит избыточно, равномерно распределен по всей поверхности тела. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Костно-мышечная система без патологических изменений.

Носовое дыхание свободное. Перкуторно над легкими ясный легочный звук. Аускультативно дыхание везикулярное, проводится равномерно по всем легочным полям, хрипов нет. ЧД 18 в мин.

Границы относительной сердечной тупости в пределах возрастной нормы. Тоны сердца слегка приглушены, ритмичные. Пульс 74 уд. в мин., хорошего наполнения и напряжения. АД 110/70 мм. рт. ст.

Язык чистый, влажный. Живот при пальпации мягкий, безболезненный во всех областях. Печень и селезенка не увеличены. Мочеиспускание свободное, безболезненной. Стул 1 раз в сутки, оформлен.

Наружные половые органы - по женскому типу. Формула полового развития: А 1, Р 2, Ма 2, Ме 0.

Антропометрические данные: масса тела 70 кг., рост 160 см., окружность груди 92 см., окружность головы 54 см.

Данные обследования:

1. Общий анализ крови: эр. 4, 3 млн/л, НЬ 120 г/л, цветной показатель 0,87, Le 6,4 тыс, эоз. 1, п/яд. 2, с/яд. 76, лимф. 35, мон. 6, СОЭ 6 мм/ч.

2. Общий анализ мочи: кол-во 100,0 мл., цвет с/ж, прозрачная, р-ция кислая, уд. вес 1011, сахар - нет, белок - нет, Le 2-3 в поле зрения, Эр. 0 в поле зрения,эп.пл.0 в поле зрения, цилиндр - нет, слизь -.

3. Анализ крови на сахар (натощак): 4,0 ммоль/л.

4. Сахарная кривая: натощак-4,0 ммоль/л, через 30 мин.-6,0 ммоль/л, через 60 мин.-7,8 ммоль/л, через 90 мин.-6,9 ммоль/л, через 120 мин.-3,3 ммоль/л.

5. Анализ мочи на сахар: кол-во-200,0 мл, сахар - отрицат., ацетон - отрицат.

6. Холестерин крови: 5,2 ммоль/л.

7. Осмотр окулиста: глазное дно в норме.

8. Рентгенография черепа: форма черепа округлая, турецкое седло не изменено.

**Вопросы:**

1. Поставить диагноз

2. Обосновать диагноз

3. Провести дифференциальную диагностику

4. Составить план лечения

5. Составить план реабилитации

**Ответ:**

1. Ожирение III степени, экзогенно-конституциональное, простая форма.

2. Диагноз ожирения установлен на основании жалоб (на избыточный вес, повышенный аппетит, быструю утомляемость), анамнез (ребенок родился с массой 2,6 кг. Избыток массы тела постепенно стал нарастать с 7 летнего возраста В семье любят мучное, жареное, картофель. В питании ребенок себя не ограничивает. Больше калорий получает во второй половине дня). Наследственный анамнез (мама, тетя и бабушка с избыточной массой тела), нормальные лабораторные и инструментальные показатели. Ожирение 3 степени: избыток массы 21 кг – 53%, ИМТ = 26,7.

3. С какими заболеваниями необходимо проводить дифференциальный диагноз:

Ожирение гипоталамическое, ожирение тиреогенное, синдром Прадера – Вилли, синдром Иценко – Кушинга, диэнцефальное ожирение, церебральное ожирение, опухоли надпочечников

4. Пожизненная субкалорийная диета. Диета на 2000 кал на 10 дней, затем на 1800 на 10 - 14 дней, затем на 1700 калорий с ограничением легкоусвояемых углеводов, увеличение доли растительных жиров, питание 5-6 раз в день, ужин не позднее 18 часов. Прием на 10 дней витамина А 10 кап 2 раза, затем прием пиридоксина 0.129 х 2 раза 14 дней, липоевой кислоты 25 мг х 3 раза 1 месяц.. В осенне - весенний период прием поливитаминных препаратов. Занятие ежедневно физкультурой. Не менее 1,5 часов (плаванье, игровые виды спорта).

5. Наблюдение и лечение у педиатра до нормализации массы тела 1 раз в 6 месяцев, в возрасте 12 -13 лет исследование половых гормонов при задержке пубертата, клинические анализы крови и мочи 1 раз в год, контроль сахара крови и сахарной кривой 1 раз год, холестерин, эндокринолог, хирург, отоларинголог, окулист, невропатолог - 1 раз в год. Профилактические прививки по календарю.

**Задача№10**

Девочка, 12 лет 40 кг

Жалобы: головные боли, периодическую жажду, боли ногах, утомляемость.

Анамнез заболевания: по поводу заболевания наблюдается с 5 лет, частые госпитализации из-за значительного колебания гликемии, последняя госпитализация в отделение в декабре прошлого года. Гликемия дома от 7,0 ммоль/л до 32,0 ммоль/л.

Анамнез жизни: от 1 беременности, 1-х самостоятельных родов, в срок. На 1-м году жизни росла и развивалась соответственно возрасту.

Перенесенные заболевания: ОРВИ, ветряная оспа, мононуклеоз.

Аллергологический анамнез: лекарственной и пищевой непереносимости нет.

Лекарственный анамнез: Кровь, плазму не переливали, глюкокортикоиды не получала.

Наследственный анамнез: бабушка по матери больна сахарным диабетом 2 типа, у двоюродного брата сахарный диабет 1 типа.

Эпидемиологический анамнез: туберкулёз отрицает. Контакта с инфекционными больными и клещами не было. Жидкого стула за последние 3 недели не было. Профилактические прививки по возрасту.

Объективный статус: общее состояние удовлетворительное, сознание ясное, положение активное. Физическое развитие на 11 лет. Телосложение правильное. Костная система без видимой патологии. Кожные покровы чистые, умеренно влажные. Слизистые полости рта яркие, влажные. Язык чистый, в зеве спокойно. Щитовидная железа не увеличена, симптомов нарушения функции нет. В легких дыхание везикулярное, равномерно проводится по всем легочным полям, хрипов нет. ЧД-24. Тоны сердца ясные, ритмичные, вдоль левого края грудины выслушивается систолический шум. ЧСС 101 в мин, АД 92/51. Живот мягкий, безболезненный. Печень увеличена, выступает из под края реберной дуги на 3 см, при пальпации безболезненная. Селезёнка не увеличена. Отеков и пастозности нет. Стул регулярный, мочеиспускание свободное, частое, безболезненное. Половое развитие по возрасту.

Данные обследования:

1. Общий анализ крови: эритроциты 4,31х1012/л, гемоглобин 127 г/л, лейкоциты 6,5х109/л, эозинофилы -2%, палочкоядерные-3%, сегментоядерные-58%, лимфоциты-22%, моноциты-1%, СОЭ- 6 мм/ч.

2. Общий анализ мочи: количество 100,0 мл., цвет светло-желтый, прозрачная, реакция кислая, плотность 1020, сахар - нет, белок - нет, лейкоциты 3-4 в поле зрения, ацетон +,эпителий пл.1-2 в поле зрения

3. Анализ крови на кетоновые тела: уровень кетоновых тел 32 ммоль/л (N < 30 ммоль/л).

4. Биохимический анализ крови: холестерин 4,4 ммоль/л (N 3,1-5,7ммоль/л), калий плазмы 4,6 ммоль (N 3,8-4,6), натрий плазмы 140 ммоль/л (N 139-169),билирубин общ. 9,8, ммоль/л (N 8,55-20,52), АлАТ 18,2 Ед/л, АсАТ 23,7 Ед/л.

5. Гликемический профиль: уровень сахара в 8.00-18,3 ммоль/л, 12.30-11,0 ммоль/л, в 17.00-16,5 ммоль/л, в 20.00 - 14,2 ммоль/л, в 23.00-9,6 ммоль/л, в 3.00-5,9 ммоль/л,

6. Анализ мочи на сахар: кол-во-300,0 мл, сахар-185,3 ммоль/л., ацетон-отрицат. 7. HbA1c- 9,1%

**Вопросы:**

1. Поставить диагноз

2. Обосновать диагноз

3. Провести дифференциальную диагностику

4. Составить план лечения

5. Составить план реабилитации

**Ответ:**

1. Сахарный диабет 1 тип, тяжелое, лабильное течение. Декомпенсация углеводного обмена. Жировая дистрофия печени.

2. Диагноз сахарного диабета установлен на основании жалоб больного (на боли в животе, ногах, утомляемость), данных анамнеза (по поводу заболевания наблюдается с 5 лет, последняя госпитализация в эндокринологическое отделение в декабре прошлого года), течение частые госпитализации из-за значительного колебания гликемии), декомпенсация углеводного обмена (гликемия дома от 7,0 ммоль/л до 32,0 ммоль/л, выраженная кетонурия, колебания гликемии в течении суток более 10 ммоль/л), жировая дистрофия печени (печень увеличена, выступает из под края реберной дуги на 3 см).

3. С какими заболеваниями необходимо проводить дифференциальный диагноз: Несахарный диабет, почечный диабет, гиперпаратиреоз, алиментарная гипергликемия

4. Составьте план лечения для этого больного: Диета с исключением легкоусвояемых углеводов. Жидкость в объеме 40 – 50 мл/кг в сутки 40х40=1,600 л/сутки

Суточная доза инсулина 0,8 ЕД/кг/сут ×40 = 32 Ед

Хумалог 08.00. – 5 Ед

13.00. – 6 Ед

18.00. – 5 Ед

Лантус 20.00. – 16Ед

Терапия проводится под контролем гликемического профиля.

Гепатопротекторы: урсодезоксихолевая кислота 10 мг/кг/сутки х 40 =400 мг/сутки 1 месяц

5. Составить план диспансерного наблюдения больного и дать прогноз по заболеванию: Пожизненное наблюдение эндокринолога с исследованием гликемии 4 раза в сутки, 2 раза в год окулист, невропатолог, 1 раз в год осмотр стоматолога, хирурга, отоларинголога, общий анализ крови, общий анализ мочи, 1 раз в год кровь на ВИЧ и австралийский антиген, 1 раз в 3 месяца исследование уровня гликированного гемоглобина, кровь на печеночные и почечные пробы 1 раз в год, 1 раз в год моча на микроальбуминурию, ежегодно рентгенография органов грудной клетки и УЗИ органов брюшной полости. Профилактические прививки/ туберкулез, дифтерия, туляремия/ в состоянии компенсации.

В состоянии кетоацидоза прогноз серьезный, после выхода - для выздоровления неблагоприятный, для жизни - относительно благоприятный.

Тесты:

*1. Гипогликемия при передозировке инсулина у больных сахарным диабетом проявляется в:*

**1.Появление тремора**

**2.Тахикардии**

3.Брадикардии

4.Сухости кожных покровов

**5.Повышенной потливости**

*2. К осложнениям при сахарном диабете 1 типа относятся:*

**1.Жировой гепатоз (жировая инфильтрация печени)**

**2.Диабетическая микроангиопатия**

3.Миокардиодистрофия

4.Отставание в психомоторном развитии

5.Поражение суставов (полиартриты)

*3. У больного с жалобами на жажду и полиурию обнаружен сах.крови натощак 6,8ммоль/л,что при этом в первую очередь следует предпринять:*

1.Определить содержание глюкозы в 3-х порциях суточ.мочи

2.Определить дневные колебания сахара в крови

**3.Провести ПТГ (пробу на толерантность к глюкозе)**

4.Провести ППТГ(преднизолоновую пробу на толерантность к глюкозе)

5.Назначить инсулин

*4. Как осуществляется контроль за дозой инсулина у ребенка с сахарным диабетом***?**

1.Путем определения кетоновых тел в моче

2.Путем определения глюкозурии в интервалах между инъекциями

**3.По отсутствию клинических проявлений углеводного обмена**

**4.Путем определения сахара в крови в течение дня**

5.Проведением сахарной кривой

*5. Для больного сахарным диабетом 1 типа в фазе декомпенсации без*

*кетоза при 2-летней длительности заболевания оптимальна следующая суточная доза инсулина:*

1.1ЕД/кг

2.0,5-0,6 ЕД/кг

**3.0,7-0,9 ЕД/кг**

*6. Для больного сахарным диабетом в фазе декомпенсации без кетоза при длительности заболевания менее года оптимальна следующая суточная доза инсулина:*

**1.0,3-0,5 ЕД/кг**

2.1,0,0 ЕД/кг

*7.Укажите современные принципы инсулинотерапии?*

1.Однократное введение комбинаци препаратов пролонгированного и короткодействующего инсулинов

2.Многократные инъекции короткодействующего инсулина

**3. Инъкции короткого инсулина перед приемами пищи и введение прлонгированного инсулина**

4.Однократное введение пролангированного препарата инсулина

*8.Роль пищевых волокон в достижении компенсации сахарного диабета*

1.Регулируют функцию желудочно-кишечного тракта

2. Снижают скорость всасывания глюкозы из желудочно-кишечного тракта

**3.Все вышеперечисленное**

*9.Какой из перечисленных клинических признаков не входит в синдром Мориака?*

1.Перераспределение подкожно-жировой клетчатки

2.Гепатомегалия

3.Отставание в физическом и половом развитии

**4.Тахикардия**

***10.Основные симптомы синдрома Нобекура:***

**1.Гепатомегалия Отставание в физич. и половом развитии. Выраженное похудание**

2.Отставание в нервно-психическом развитии

3.Брадикардия

1. *В диагнозе сахарного диабета 1 типа у детей необходимо указать:*

**1.Тип диабета, форму, компенсацию, осложнения, длительность заболевания**

2.Тип, тяжесть, активность процесса, длительность заболевания

3.Тип, форму, степень тяжести, осложнения, длит. заболевания

*12. Для больного сахарным диабетом не характерны следующие признаки дефицита инсулина:*

1.Жажда. Учащенное мочеиспускание. Сухость кожи.

**2. Потливость**

3.Похудание. Фурункулез

4.Общая слабость. Полиурия. Полифагия

*13. Какие из перечисленных лабораторных данных важны для подтверждения диагноза сахарного диабета у ребенка?*

1.Гипербилирубинемия. Ускоренная СОЭ

**2.Гипергликемия. Глюкозурия.**

3.Ускоренная СОЭ. Гиперкалиемия

4.Глюкозурия

5. Положительная реакция мочи на ацетон

*1.Для какой комы при сахарном диабете характерны внезапная потеря сознания, гипертонус мышц, влажность кожи и слизистых, отсутствие запаха ацетона в выдыхаемом воздухе:*

1.Кетоацидотической

**2.Гипогликемической**

3.Молочнокислой

4.Гиперосмолярной

*2.Применение кислорода в лечении кетоацидотической комы*

**1.Обязательно**

2.Необязательно

*3.Для выведения больного при сахарном диабете из кетоацидоза введение бикарбоната натрия проводится, если:*

1.Рн крови 7,5

**2.Рн крови 7,0 и ниже**

3.Рн крови 8,0

4.Имеет место шумное,болезненное дыхание больного

*4.При каких заболеваниях не характерно развитие надпочечниковой недостаточности?*

**1.Молочнокислая кома**

2.Тиреотоксический криз

3.Церебрально-гипофизарный нанизм

4.Синдром Уотерхауса-Фридерихсена

*5.Для какой комы при сахарном диабете характерны отсутствие запаха ацетона изо рта, очень высокая гликемия, гипертемия, выраженная неврологическая симптоматика, тахикардия:*

1.Кедоацидотическая кома

2.Молочнокислая кома

**3.Гиперосмолярная кома**

4.Гипогликемическая кома

*6.В основе патогенезе гиперосмолярной комы лежит:*

1.Резко выраженная гиперликемия, препятств. выходу гликогена из печени

2.Затруднение выступа жиров в печень и уменьшение образования кетоновых тел

**3.Все вышеперечисленное**

*7.У больного с кетоацидозом при сахарном диабете оптимальна следующая доза инсулина:*

**1. 0,1-0.05 ед/кг в час**

2.3 ед/кг в сут.

3.0,7 ед/кг в сут.

4.0,5 ед/кг в сут.

*8.Оптимальный метод введения инсулина при кетоацидотической диабетической коме:*

1.Подкожно

2.Внутримышечно

3.Струйно в/венно

**4. внутривенная титрация**

*1.Какие из перечисленных препаратов применяют при лечении гипоти реоза?*

1.Инсулин

2.Преднизолон

**3. Левотироксин**

4.Гормон роста

5.Мерказолил

*2.Выберите жалобы, характерные для больных с гипотиреозом:*

1.Повышенная потливость

2.Беспокойство

**3.Запоры**

*3.Укажите, для какой степени увеличения щитовидной железы характерны следующие признаки: зоб пальпируется и виден на глаз:*

* 1. степень, **2.II степень**

*4.Укажите основные ранние признаки врожденного гипотиреоза:*

1.Тахикардия. Потливость

2.Позднее отпадание пуповин. остатка. Плохая прибавка массы тела. Брадикардия.

3.Большая масса тела при рождении. Затянувшаяся желтуха. Запоры.

**4.Перечисленное во 2 и 3 пунктах**

*5.Что необходимо исследовать прежде всего у ребенка с подозрением на врожденный гипотиреоз?*

1.Зоны роста (костный возраст)

**2.Уровень ТТГ. Уровень Т4**

3.Сканирование щитовидной железы с помощью И31

4.Провести ультрасонографию щитовидной железы

*6. Какое из перечисленных ниже заболеваний наиболее часто бывает у детей и подростков?*

1.Аутоиммунный тиреоидит.

2.Острый гнойный тиреоидит

3.Диффузный токсический зоб

**4.Эндемический зоб**

*7. Какие из перечисленных ниже симптомов не характерны для тиретоксикоза?*

1.Слабость. Похудание.

**2. Брадикардия**

3.Потливость

4.Раздражительность

*8. Наиболее информативными методами диагностики тиреотоксикоза являются:*

1. Антитела к рецепторам ТТГ

2.Определение ТЗ. Определение Т4

3.Определение ТТГ.

**4.Все вышеперечисленные методы**

*9.Для быстрого устранения тиреотоксического криза рекомендуется:*

1. Введение больших доз тиреостатиков (пропицил, мерказолил)

2. Глюкозо-солевые растворы

3. введение 1% раствора Люголя

4. Глюкокортикоиды

5. введение В-адреноблокаторов

**6. все перечисленное**

*10.* *Какие из перечисленных ниже симптомов характерны для тиретоксикоза?*

**1.Слабость. Похудание**.

2. Брадикардия

**3.Потливость**

**4.Раздражительность**

*11.Выберите симптомы, характерные для диффузно-токсического зоба:*

1.Увеличение печени

**2.Увеличение щитовидной железы**

**3.Экзофтальм**

**4.Тахикардия**

*12.При гиперплазии щитовидной железы возможны:*

1.Увеличение функции железы

2.Снижение функции железы

**3.Все перечисленные нарушения**

4.Эутиреоз

*13.Для первичного врожденного гипотиреоза характерны:*

**1.Рождение ребенка с большой массой тела**

2.Выраженная тахикардия

3.Раннее закрытие родничков

**4.Позднее отпадение пупочного остатка**

**5.Задержка психомоторного развития**

**Заболевания щитовидной железы**

*1. Наличие стрий на коже туловища, конечностей не характерны для:*

1.Гипоталамического синдрома пубертатного периода

**2.Переходной формы экзогенно-конституционального ожирения**

3.Синдрома Иценко-Кушинга

4.Болезни Иценко-Кушинга

**2***.Этиологическими факторами, приводящими к экзогенно-конституциональным формам ожирения, могут быть:*

**1.Алиментарный фактор**

**2.Наследственная предрасположенность**

**3.Гиподинамия**

4.Инфекционные заболевания

5.Внутричерепная родовая травма

*3. Ожирение является фактором риска развития:*

**1.Сахарного диабета**

**2.Гипертонической болезни**

**3.Желчно-каменной болезни**

4.Тиреотоксикоза

*4. Симптомокомплекс синдрома Прадера- Вилли включает:*

**1.Ожирение**

**2.Мышечную гипотонию**

**3.Гипогонадизм**

**4.Задержку роста**

*5. Причинами инсулинорезистентносги являются:*

**1.Уменьшение числа рецепторов к инсулину**

**2.Дефект инсулинового рецептора**

**3.Пострецепторный дефект транспортеров глюкозы**

**4.Образование антител к инсулиновым рецепторам**

*6. Основные принципы диетотерапии детей с ожирением предусматривают:*

**1.Гипокапоритное дробное питание**

**2.Ограничение жиров и углеводов**

**3.Содержание белка в возрастной потребности**

4.Резкое ограничение жидкости

*7.Укажите необходимые лечебные мероприятия для больного, имеющего экзогенно-конституциональное ожирение 1-IIст. (простую форму):*

**1.Стол N8,расширение двигательного режима (ЛФК)**

**2.Назначение анорексигенных препаратов, стол N8, ЛФК**

3.Стол N8

*8. Ожирение часто наблюдается при следующих эндокринопатиях:*

**1.Болезни Иценко-Кушинга**

**2.Гипогонадизме .**

**3.Гипотиреозе**

4.Гипокортицизме

*9. К наследственным синдромам, сопровождающимся ожирением, относятся:*

1.Синдром Клайнфельтера

**2.Синдром Лоренса-Муна-Барде-Билля**

3.Синдром Олбрайта-Брайцева

**4.Синдром Прадера-Вилли**

*10. Основные клинические маркеры метаболического синдрома*:

**1.Абдоминальное ожирение**

**2.Нарушение толерантности к глюкозе или сахарный диабет**

**3.Артериальная гипертензия**

**4.Дислипидемия**

*11. Инсулинорезистентность может наблюдаться при:*

**1.Ожирении**

**2.Акромегалии**

**3.Болезни Иценко-Кушинга**

4.Тиреотоксикозе

*1. Симптомами синдрома Иценко-Кушинга могут быть:*

**1.Неравномерное ожирение**

**2.Задержка физического развития**

**3. Трофические нарушения кожи, акне, гнойничковые поражения**

4.Артериальная гипотония

**5.Атрофические стрии на животе, бедрах, груди**

*2.При каком состоянии не показано назначение препаратов калия:*

**1.Сольтеряющая форма адрено-генитального синдрома**

2.Диабетическая кома

3.Нефротический синдром гломерулонефрита

*3.Для вторичного синдрома Иценко-Кушинга характерны следующие симптомы, кроме:*

1.Ожирение

2.Появление лунообразного лица

3.Гирсутизма

**4.Артериальной гипотонии**

5. Подкожные кровоизлияния

6. Нарушения со стороны иммунной системы

1. *Больные с надпочечниковой недостаточностью предъявляют жалобы на:*

**1.Тошноту**

**2.Общую слабость**

**3.Потерю аппетита**

**4.Боли в животе**

5.Быструю прибавку массы тела

1. *Причинами развития хронической надпочечниковой недостаточности могут быть:*

**1.Аутоиммунное поражение коры надпочечников**

**2.Туберкулезное поражение надпочечников**

**3.Врожденная гипоплазия коры надпочечников**

4.Гормонпродуцирующая опухоль коры надпочечников

**5.Менингококкцемия**

1. *При выведении из острой надпочечниковой недостаточности следует использовать:*

1.в/в введение 3% р-ра преднизолона

**2.В/в струйное введение гидрокортизона в дозе 3-5 мг/кг, далее в/в капельно 200-300 мг/м2 в сутки**

3.Гипотензивное средство

4.**5-20% раствор глюкозы 2-3 л/м2 в сутки под контролем гемодинамических показателей и электролитов**

1. *Острая недостаточность коры надпочечников у детей проявляется:*

**1.Нарастающей слабостью**

2.Повышением АД

**3.Снижением АД**

**4.Бледностью кожных покровов**

5.Повышением температуры тела

*8. Клинические проявления сольтеряющей формы адреногенитального синдрома:*

1.Тошнота, рвота

2. Неправильное строение половых органов

3.Коллапс. Внезапная смерть при гиперкалиемии

4.Гиперкалиемия

5. Гипогликемия

**6.Все вышеперечисленные проявления**

*9.**Какая патология наиболее вероятна у новорожденного с гермафродитными гениталиями?*

1.Иммунодефицит

2.Гипогликемия. Патология мочевой системы.

**3.хроническая надпочечниковая недостаточность**

4.Врожденный порок сердца

*10. Какие лечебные мероприятия показаны при острой недостаточности коры надпочечников?*

1.Ликвидация дефицита глюкокортикоидов. Регидратационная терапия.

2.Ликвидация дефицита минералкортикоидов. Коррекция электролитных нарушений.

3.Борьба с шоком, коллапсом

**4.Все вышеперечисленные мероприятия**

*11. Укажите следствием каких нарушений является адрено-генитальный синдром?*

1.Нарушения функции гипофиза

**2.Нарушение ферментных систем, обеспечивающих синтез гормонов коры надпочечников**

3.Наруш.ферментных систем, обеспеч-х синтез гормонов щитовидной железы

4. Недостаточная выработка АКТГ

*12. Укажите симптомы, не характерные для вирильной формы адреногенитального синдрома у девочек:*

1.Рождение ребенка с крупным весом, урогенитальный синус

2.Преждевременное половое развитие по гетеро-сексуальному типу

3.Медленное развитие или отсутствие вторичн. половых признаков по женскому типу

**4.Рвота, высокое АД, депрессия**

*13. Основными клиническими симптомами хронической надпочечниковой недостаточности являются:*

**1.Слабость, похудание, диффузная гиперпигментация кожи и слизистых, снижение АД**

2.Адинамия, утомляемость, раздражительность, одышка

3.Слабость, сниженный аппетит, рвота, боли в животе, повышение температуры

*14. Отметьте формы врожденной дисфункции коры надпочечников:*

1.Рецидивирующая, латентная

2.Вирильная, альгидная, сольтеряющая

**3.Гипертензивная, вирильная, сольтеряющая, неклассическая.**

4.Гипертрихозная, гипертензивная, ранняя, поздняя

*15. Основными клиническими симптомами гипертензивной формы врожденной дисфункции коры надпочечников являются:*

1.Высокорослось, тахикардия, вирильный синдром

2.Гипертонус мышц, повышение температуры, нистагм

**3.Артериальная гипертония, вирильный синдром**

4.Низкорослость, микропенис, артериальная гипертония

*16.Какая патология наиболее вероятна у новорожденного с гермафродитными гениталиями?*

1.Гермафродитизм

**2. Врожденная дисфункция коры надпочечников**

3.Гипогонадизм

4.Гипотиреоз

*17. В заместительной терапии надпочечниковой недостаточности не применяется:*

1.Глюкокортикоиды

2.Минералкортикоиды

**3.Сердечные гликозиды**

**4.Препараты калия**

*1. Укажите функциональные нарушения роста у ребенка:*

1.Гипогонадизм

**2.Семейная низкорослость**

3.Сахарный диабет

4.Синдром Прадера-Вилли

*2. Отметьте диагностические признаки, характерные для ранних проявлений церебрально-гипофизарного нанизма:*

1.Одышка, тахикардия

**2.Гипогликемия, потеря сознания**

3.Гипернатриемия, жидкий стул

4.Вялость, артериальная гипотония

*3. Укажите, при каких ежегодных темпах роста ребенка старше 3-х лет Вы заподозрите самототропную недостаточность (изолированный дефицит СТГ,церерально-гипофизарный нанизм):*

1.3 см

2.2 см

3.1 см

**4.При всех вышеперечисленных темпах роста**

*4. Дефицит каких гормонов характерен для церебрально-гипофизарного нанизма?*

1.АКТГ. ТТГ. ЛГ. ФСГ.

2.ТТГ. МСГ (меланоцитстимулирующий гормон). СТГ. Кортизон.

3.СТГ. ГТГ. АКТГ.

**4.АКТГ. ТТГ. СТГ. ЛГ, ФСГ**

*5. Отметьте симптомы, не характерные для несахарного диабета:*

1.Нестерпимая жажда, полиурия до 65 л. в сутки

2.Отставание в физическом, половом развитии

3.Сухость кожи, слизистых, снижение аппетита

**4.Преждевременно половое развитие**

***6. Отметьте признак, не характерный для примордиального нанизма:***

1.Врожденный порок сердца

2.Низкорослость

**3.Темпы роста 5 см в год**

4.Энцефалопатия

*7. Гипофизарный нанизм - заболевание, обусловленное:*

**1.Гипофункцией передней доли гипофиза**

2.Гипофункцией задней доли гипофиза

3.Гипофункцией щитовидной железы

4.Гипофункцией половых желез

5.Гипофункцией околощитовидных желез

*8. Причиной гипофизарного нанизма может быть:*

**1.Родовая травма с кровоизлияниями в гипоталамо-гипофизарную область**

**2.Опухоль ЦНС**

**3.Инфекция с поражением ЦНС**

**4.Внутриутробный порок развития**

5.Нерациональное вскармливание, дефицит пластических веществ

*9. Обменные нарушения, характерные для болезни Иценко-Кушинга:*

**1. Ожирение.**

**2.Остеопороз.**

**3.Снижение толерантности к углеводам.**

**4.Повышенный катаболизм белков**.

*10. Метаболические нарушения, характерные для болезни Иценко-Кушинга:*

**1.Преобладание катаболических процессов.**

**2.Активизация неоглюкогенеза.**

**3.Активизация гликогенолиза.**

**4.Преобладание липогенеза над липолизом.**

*11. Этиология гигантизма в детском возрасте*

*может быть обусловлена:*

**1.Эозинофильной аденомой передней доли гипофиза.**

**2.Патологическими процессами в гипоталамусе.**

**3.Повышенной чувствительностью тканей к гормону роста.**

4.Аденомой задней доли гипофиза.

*12. Патогенез гигантизма и акромегалии обусловлен:*

**1.Избыточной продукцией соматотропного гормона.**

**2.Снижением секреции соматостатина.**

**3.Снижением чувствительности соматотрофов к действию соматостатина.**

**4. Гиперпродукцией соматомединов.**

*13. Клинические проявления гипофизарного нанизма, обусловленные дефицитом гонадотропинов:*

**1.Микрофалус.**

**2.Крипторхиэм.**

**3.Отсутствие вторичных половых признаков**.

4.Гипоспадия.

*14. Первичным в патогенезе клинических симптомов несахарного диабета является:*

**1.Полидипсия.**

**2.Дегидратация.**

**3.Желудочно-кишечные расстройства.**

**4.Полиурия.**

*15. Клинические проявления несахарного диабета у детей:*

**1.Полиурин.**

**2.Полидипсия.**

**3.Задержка физического и полового развития.**

4.Хроническая почечная недостаточность

*16. В этиологии гипоталамо-гипофизарной формы несахарного диабета имеют значение:*

**1.Острые и хронические инфекции.**

**2.Травмы черепа.**

**3.Генетические факторы.**

**4.Опухоли гипоталамуса.**

**Элементы деонтологии, воспитания при обсуждении тем практических занятий**

Повышение качества и культуры медицинской помощи населению во многом определяется соблюдением принципов медицинской деонтологии. Деонтологическое воспитание и профессиональное обучение органически связаны. Трудно представить, чтобы морально-этические нормы, правила и требования существовали сами по себе, не вплетаясь в сложнейшую канву взаимоотношений врача с пациентом, с его семьей, родственниками, коллегами по работе.

Как во время лекций, так и на практических занятиях преподаватели кафедры стремятся воспитать у студентов чуткое и бережное отношение к больному ребенку, научить их с уважением относиться к родителям детей. Во время обходов и самостоятельной курации пациентов мы учим студентов как нужно правильно подойти к больному ребенку, чтобы вступить с ним в контакт, заслужить доверие, аккуратно, но тщательно обследовать его, не вызывая болезненных ощущений.

Во время теоретической части занятий разбирается ФЗ № 323 от 21 ноября 2011 года «Об основах охраны здоровья граждан Российской Федерации», в частности, статьи о добровольном информированном согласии на медицинское вмешательство, об отказе от него, о законных представителях ребенка. Подробно разбирается вопрос о действиях врача при отказе от медицинской помощи.

Элементы медицинской этики и деонтологии в хирургии новорожденных имеют существенные особенности. Современная ультразвуковая техника позволяет еще в пренатальном периоде диагностировать многие пороки развития как внутренних органов, так и наружной локализации. Беременные уже на сроках 21 – 30 недель уже часто знают о имеющихся у плода пороках и консультируются у хирургов и генетиках о возможных исходах беременности, а также о вероятности развития пороков при последующих беременностях. при рождении ребенка, в частности, с атрезией пищевода, мать попадает в хирургическое отделение только после перевода дитя из отделения ИТАР. Согласие на медицинское вмешательство она дает, находясь еще в родильном доме. Именно от акушеров или неонатологов она должна получить информацию о характере порока у ее ребенка, наличии сопутствующих пороков, методах лечения и возможных исходах. мать необходимо предупредить о возможности выполнения только паллиативной операции (гастростомия, колостомия) с необходимым последующим специальным уходом, высокой вероятности летального исхода и пр. Иногда множественные пороки развития делают такого новорожденного инкурабельным. Особое внимание в хирургии новорожденным необходимо уделять и другим родственникам, в частности, бабушкам и дедушкам, которых интересуют причины возникновения порока, кто из родителей может быть «виновным» в этом. Нельзя жалеть времени и сил на беседы с родителями и родственниками новорожденных.