

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования
«Ивановская государственная медицинская академия»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

Институт последипломного образования

Факультет подготовки медицинских кадров высшей квалификации

Р А Б О Ч А Я П Р О Г Р А М М А

дисциплины

«Дисплазия соединительной ткани – основа соматических заболеваний у детей»

Уровень высшего образования: подготовка кадров высшей квалификации

Тип образовательной программы: программа подготовки научно-педагогических кадров в аспирантуре

Направление подготовки: 31.06.01 Клиническая медицина

Направленность: Педиатрия

Квалификация выпускника: Исследователь. Преподаватель-исследователь.

Форма обучения: очная

Срок освоения образовательной программы по очной форме: 3 года

Код дисциплины: Б1.В.ДВ.1

I. ПОЯСНИТЕЛЬНАЯ ЗАПИСКА

Рабочая программа дисциплины разработана в соответствии с Федеральным государственным образовательным стандартом высшего образования по направлению подготовки 31.06.01 Клиническая медицина (уровень подготовки кадров высшей квалификации).

1. Цели и задачи дисциплины:

Цель – сформировать профессиональные компетенции, необходимые для осуществления научно-исследовательской деятельности в области охраны здоровья детей, в частности, по вопросам дисплазий соединительной ткани, что направлено на сохранение здоровья и улучшение качества жизни детей.

Задачи:

- 1) Сформировать уровень знаний, умений и навыков, необходимый для организации и проведения прикладных научных исследований по проблеме дисплазий соединительной ткани у детей.
- 2) Выработать способность к освоению прогрессивных технологий и методик в сфере профессиональных интересов.
- 3) Сформировать объем базовых, фундаментальных и прикладных знаний, необходимый для участия в педагогической деятельности по образовательным программам высшего медицинского образования.

2. Место дисциплины в структуре ОПОП

Дисциплина по выбору «Дисплазия соединительной ткани – основа соматических заболеваний у детей» относится к вариативной части Блока 1 «Дисциплины (модули)» программы аспирантуры, установленной Федеральным государственным образовательным стандартом высшего образования (ФГСО ВО) по направлению подготовки 31.06.01 Клиническая медицина.

3. Требования к результатам освоения дисциплины:

Изучение данной дисциплины направлено на формирование у обучающихся следующих универсальных (УК), общепрофессиональных (ОПК) и профессиональных (ПК) компетенций:

универсальных компетенций (УК):

способность следовать этическим нормам в профессиональной деятельности (УК-5),

общепрофессиональных компетенций (ОПК):

способность и готовность к использованию лабораторной и инструментальной базы для получения научных данных (ОПК-5);

и профессиональных компетенций (ПК):

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, 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-1);

готовность к определению у пациентов патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней, выполнять основные диагностические мероприятия по выявлению неотложных и угрожающих жизни состояний (ПК-2);

готовность к ведению и лечению пациентов, нуждающихся в оказании педиатрической медицинской помощи, в том числе при неотложных и жизнеугрожающих заболеваниях и состояниях (ПК-3);

способность и готовность применять различные реабилитационные мероприятия (медицинские, социальные, психологические) при наиболее распространенных патологических состояниях и повреждениях организма у детей (ПК-4).

В результате освоения дисциплины (модуля) обучающийся должен:

знать:

- возрастные особенности структуры, метаболизма и функции соединительной ткани (УК-5, ОПК-5);
- причины и факторы риска формирования дисплазии соединительной ткани, эпидемиологию, классификацию, клинические проявления и методы лабораторной и инструментальной диагностики (УК-5, ОПК-5);
- алгоритм диагностики дифференцированных и недифференцированных форм дисплазии соединительной ткани (ОПК-5);
- особенности течения наиболее распространенных соматических заболеваний детей, протекающих на фоне дисплазии соединительной ткани (УК-5, ОПК-5);
- принципы лечения и реабилитации и диспансеризации детей с дисплазией соединительной ткани, особенности лечебно-реабилитационных мероприятий при различных диспластикоассоциированных заболеваниях (ПК-1, ПК-2, ПК-3);
- принципы и меры профилактики формирования и прогрессирования дисплазии соединительной ткани (ПК-4).

уметь:

- анализировать и оценивать состояние здоровья детей, влияние на него биологических и социальных факторов (УК-5, ОПК-5);
- выявлять фенотипические признаки дисплазии соединительной ткани, интерпретировать данные дополнительных методов исследования для диагностики различных форм данной патологии (ПК-5);
- выявлять особенности течения диспластикоассоциированных соматических заболеваний и определять возможный прогноз их исхода, обусловленный нарушением метаболизма соединительной ткани (УК-5, ОПК-5, ПК-1);
- составить план лечебно-реабилитационных мероприятий при соматических заболеваниях, протекающих на фоне дисплазии соединительной ткани, включающий немедикаментозные и медикаментозные методы (ПК-1, ПК-2, ПК-3);
- составить план диспансерного наблюдения за детьми с дисплазией соединительной ткани (ПК-4).

владеть:

- навыками сбора анамнеза при обследовании ребенка, составления генеалогического дерева, методикой физикального обследования ребенка, оценки физического и нервно-психического развития (УК-5, ОПК-5);
- алгоритмом постановки предварительного диагноза дисплазии соединительной ткани с последующим направлением детей на дополнительное обследование и к врачам-специалистам (УК-5, ОПК-5, ПК-1, ПК-2);
- интерпретацией результатов лабораторных, инструментальных методов диагностики у детей (УК-5, ОПК-5, ПК-1);
- алгоритмом постановки развернутого клинического диагноза больным детям и подросткам (УК-5, ОПК-5, ПК-1, ПК-4);
- навыками назначения медикаментозных и немедикаментозных методов лечения дисплазии соединительной ткани (ПК-2, ПК-4)
- навыками пропаганды здорового образа жизни с целью профилактики формирования и прогрессирования дисплазии соединительной ткани (ПК-4).

Перечень практических навыков

- сбор и оценка социального, биологического, генеалогического анамнеза;
- клиническое обследование ребенка, выявление внешних фенотипических диспластических признаков;
- составление плана дополнительного обследования для выявления дисплазии соединительной ткани;
- интерпретация инструментальных и лабораторных методов исследования;
- назначение немедикаментозных методов лечения, направленных на коррекцию нарушенного метаболизма соединительной ткани (диета, режим дня, ЛФК);
- назначение медикаментозного лечения детям с различной тяжестью ДСТ и диспластико-ассоциированными заболеваниями;
- проведение бесед с родителями и детьми по проблеме здорового образа жизни.

4. Общая трудоемкость дисциплины составляет 6 зачетных единиц, 216 академических часов.

Общая трудоемкость		Количество часов					Форма контроля
в ЗЕ	в часах	Аудиторных				Внеаудиторная самостоятельная работа	
		Всего	Лекции	Семинары	Практические занятия		
6	216	108	18	-	90	108	Зачет

II. УЧЕБНО-ТЕМАТИЧЕСКИЙ ПЛАН ДИСЦИПЛИНЫ «Дисплазия соединительной ткани – основа соматических заболеваний детей»

Наименование разделов дисциплины (модулей) и тем	Всего часов на аудиторную работу	Аудиторные занятия			Внеаудиторная самостоятельная работа	Итого часов	Формируемые компетенции						Образовательные технологии		Формы текущего и рубежного контроля
		Лекции	Семинары	Практические занятия			УК-5	ОПК-5	ПК 1	ПК 2	ПК 3	ПК 4	традиционные	интерактивные	
Модуль 1. Дисплазия соединительной ткани: терминология, причины формирования, классификация. Общие принципы диагностики и их педиатрические аспекты.	36	6	-	30	18	54	x	x	x	x	x	x	КС	ДИ	СЗ, Пр, Р
Модуль 2. Моногенные наследственные нарушения соединительной ткани	20	2	-	18	16	36	x	x	x	x	x	x	КС	ДИ	СЗ, Пр, Р
Модуль 3. Особенности течения заболеваний на фоне дисплазий соединительной ткани	28	4	-	24	62	90	x	x	x	x	x	x	КС	ДИ	СЗ, Пр, Р
4. Модуль 4. Тактика ведения и лечения детей с заболеваниями соединительной ткани и диспластикоассоциированными заболеваниями	24	6	-	18	12	36	x	x	x	x	x	x	КС	ДИ	СЗ, Пр, Р

Список сокращений: деловая игра (ДИ), разбор клинических случаев (КС), подготовка и защита рефератов (Р), СЗ – решение ситуационных задач, Пр – оценка освоения практических навыков.

III. УЧЕБНАЯ ПРОГРАММА ДИСЦИПЛИНЫ

3.1. Содержание дисциплины

№	Наименование разделов (модулей) дисциплины
1.	Дисплазия соединительной ткани: терминология, причины формирования, классификация. Общие принципы диагностики и их педиатрические аспекты.
1.1.	Возрастные особенности структуры и метаболизма соединительной ткани у детей.
1.2.	Современные представления о дисплазии соединительной ткани: причины формирования, терминология, классификация.
1.3.	Алгоритмы диагностики ДСТ и диспластических фенотипов
2.	Моногенные наследственные нарушения соединительной ткани
2.1.	Синдромы Марфана и Элерса-Данло
2.2.	Пролапс митрального клапана – клинично-инструментальная диагностика, осложнения, прогноз
2.3.	Наследственные нарушения соединительной ткани, сопровождающиеся преимущественным поражением костно-суставного аппарата
3.	Особенности течения заболеваний на фоне дисплазий соединительной ткани
3.1.	Недифференцированные дисплазии соединительной ткани - конституциональная основа полиорганных нарушений у детей
3.2.	Особенности течения заболеваний респираторной системы на фоне дисплазии соединительной ткани
3.3.	Течение заболеваний пищеварительной системы, ассоциированной с ДСТ
3.4.	Заболевания сердечнососудистой системы у детей с недифференцированными формами ДСТ
3.5.	Гематологические аспекты ДСТ
3.6.	Особенности атопического дерматита у детей с ДСТ
3.7.	Значение нарушений соединительной ткани в течении ряда инфекционных заболеваний у детей.
4.	Тактика ведения и лечения детей с заболеваниями соединительной ткани и диспластикоассоциированными заболеваниями
4.1.	4.1. Принципы лечения детей с заболеваниями соединительной ткани
4.2.	4.2. Диспансеризация детей и реабилитационные мероприятия при ДСТ

3.2. Тематический план лекционного курса

№ раздела	Название раздела (модуля)	Тема лекции	Объем в часах
1.	Дисплазия соединительной ткани: терминология, классификация, причины формирования. Общие принципы диагностики и их педиатрические аспекты.	Возрастные особенности структуры и метаболизма соединительной ткани у детей.	2
		Современные представления о ДСТ. Терминология, классификация.	2
		Алгоритмы диагностики ДСТ и диспластических фенотипов.	2
2.	Моногенные наследственные нарушения соединительной ткани	Синдром Марфана, синдром Элерса-Данло: генетические аспекты, эпидемиология, клиника, критерии диагностики.	2
3.	Особенности течения заболеваний на фоне дисплазий соединительной ткани	Недифференцированные дисплазии соединительной ткани как конституциональная причина полиорганных нарушений у детей.	2

		Дисплазия соединительной ткани - междисциплинарная проблема.	2
4.	Тактика ведения и лечения детей с заболеваниями соединительной ткани и диспластикоассоциированными заболеваниями	Общие принципы лечения детей с заболеваниями соединительной ткани.	2
		Диспансеризация детей и подростков с заболеваниями соединительной ткани.	2
		Реабилитационные мероприятия при диспластикоассоциированных заболеваниях	2
Итого			18

3.3. Тематический план практических занятий

№ раздела	Название раздела (модуля)	Тема практического занятия	Объем в часах
1.	Дисплазия соединительной ткани: терминология, классификация, причины формирования. Общие принципы диагностики и их педиатрические аспекты.	Оценка влияния факторов риска на формирование ДСТ у детей	6
		Основные внешние признаки ДСТ и клинически значимые малые аномалии развития.	6
		Висцеральные проявления ДСТ и методы их выявления	6
		Интерпретация результатов клинико-анамнестического и лабораторно-инструментального обследования	6
		Критерии диагностики недифференцированной ДСТ и диспластических фенотипов	6
2.	Моногенные наследственные нарушения соединительной ткани	Наследственные нарушения соединительной ткани, сопровождающиеся марфаноподобным фенотипом. Диагностика марфаноподобного и элерсopodobного фенотипов.	6
		Пролапс митрального клапана – клинико-инструментальная диагностика, осложнения, прогноз.	6
		Синдром гипермобильности суставов.	6
3.	Особенности течения заболеваний на фоне дисплазий соединительной ткани	Особенности течения бронхитов у детей раннего и старшего возрастов на фоне ДСТ	6
		Влияние ДСТ на течение функциональных и воспалительных гастродуоденальных заболеваний	6
		Диспластикоассоциированные дисфункции билиарного тракта, диагностика, прогноз	6
		Особенности вторичного пиелонефрита у детей с ДСТ.	6
4.	Тактика ведения и лечения детей с заболеваниями соединительной ткани и диспластикоассоциированными заболеваниями	Немедикаментозные методы лечения при ДСТ. Принципы назначения психофизической тренировки пациентам с ДСТ.	6
		Медикаментозные методы лечения нарушений соединительной ткани.	6
		Центр здоровья для детей – одна из форм работы по формированию здорового образа жизни. «Школа диспластолога».	6
Итого:			90

Формы работы аспиранта на практических занятиях:

1. Аналитический обзор литературных источников по теме практического занятия.
2. Тренинги по выявлению признаков дисплазии соединительной ткани и определению тяжести ДСТ.
3. Курация больных (выявление признаков и тяжести ДСТ, анализ факторов риска ДСТ и течения заболевания ребенка, протекающего на фоне ДСТ, составление плана лечения и реабилитации).
4. Самостоятельный анализ результатов лабораторных и инструментальных методов исследования.
5. Решение ситуационных задач.
6. Разбор клинических случаев.
7. Участие в консилиумах.
8. Работа с контролирующе-обучающими учебными пособиями.

IV. ФОРМЫ КОНТРОЛЯ. ОЦЕНОЧНЫЕ СРЕДСТВА ДЛЯ КОНТРОЛЯ УРОВНЯ СФОРМИРОВАННОСТИ КОМПЕТЕНЦИЙ (ТЕКУЩИЙ И ПРОМЕЖУТОЧНЫЙ КОНТРОЛЬ УСПЕВАЕМОСТИ ПО ИТОГАМ ОСВОЕНИЯ ДИСЦИПЛИНЫ)

4.1. Текущий контроль успеваемости на занятиях проводится в форме тестирования, решения ситуационных задач, разбора клинических ситуаций, оценки усвоения практических навыков в ходе работы с больными, написание и защита реферата.

Промежуточная аттестация проводится после завершения изучения дисциплины в форме экзамена, состоящего из двух этапов; выполнение практико-ориентированного задания и собеседование по вопросам.

4.2. Оценочные средства для текущего контроля успеваемости и промежуточной аттестации

Оценочными средствами для текущего контроля и успеваемости являются: тестовые задания по каждому разделу дисциплины, ситуационные задачи, рефераты.

Оценочные средства для проведения промежуточной аттестации представлены в Приложении 1 к рабочей программе.

V. УЧЕБНО-МЕТОДИЧЕСКОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ САМОСТОЯТЕЛЬНОЙ РАБОТЫ ОБУЧАЮЩИХСЯ

5.1. Методические указания для самостоятельной работы

В процессе обучения осуществляются следующие виды самостоятельной работы:

Самостоятельная работа по изучению дисциплины во внеаудиторное время:

- Подготовка к аудиторным занятиям (проработка учебного материала по конспектам лекций и учебной литературе) с использованием учебных пособий и методических разработок кафедры, а также электронных учебных пособий;

- Самостоятельная проработка отдельных тем учебной дисциплины в соответствии с учебным планом. На самостоятельное изучение вынесены следующие темы:

1. Молекулярная биология соединительной ткани, ее функция в организме
2. Роль генетических факторов в формировании ДСТ
3. Значение средовых факторов в патогенезе дисплазий соединительной ткани
4. Роль дисэлементозов в развитии ДСТ
5. Метаболические маркеры нарушения развития соединительной ткани
6. Особенности физического и нервно-психического развития детей с ДСТ. Интегральные физические показатели в диагностике соединительнотканых дисплазий.
7. Несовершенный остеогенез
8. Наследственные нарушения соединительной ткани, сопровождающиеся повышенной ломкостью костей, нарушением их минерализации, остеоллизом
9. Наследственные нарушения соединительной ткани, сопровождающиеся остеохондродисплазиями, дизостозами, син- и гиперостозами

10. Особенности течения заболеваний респираторной системы у детей с ДСТ
11. Течение заболеваний пищеварительной системы, ассоциированных с ДСТ
12. Заболевания сердечнососудистой системы у детей с недифференцированными формами ДСТ
13. Гематологические аспекты соединительнотканых дисплазий
14. Особенности течения атопического дерматита у детей с ДСТ
15. Значение нарушений соединительной ткани в течении ряда инфекционных заболеваний у детей (туберкулез, инфекционный мононуклеоз).
16. Особенности лечения и реабилитации больных с заболеваниями респираторной системы, ассоциированной с ДСТ.
17. Ведение больных с патологией органов пищеварения, протекающих на фоне ДСТ
18. Тактика лечения ДСТ-ассоциированных заболеваний мочевыделительной системы у детей
19. Особенности лечения больных с заболеваниями крови, ассоциированными с ДСТ

№	Раздел	Тема	Объем в часах
1.	Раздел 1. Дисплазия соединительной ткани: терминология, причины формирования классификация. Общие принципы диагностики и их педиатрические аспекты	Молекулярная биология соединительной ткани, ее функция в организме Роль генетических факторов в формировании ДСТ Значение средовых факторов в патогенезе дисплазий соединительной ткани Роль дисэлементозов в развитии ДСТ Метаболические маркеры нарушения развития соединительной ткани Особенности физического и нервно-психического развития детей с ДСТ. Интегральные физические показатели в диагностике соединительнотканых дисплазий.	27
2.	Раздел 2. Моногенные наследственные нарушения соединительной ткани	Несовершенный остеогенез Наследственные нарушения соединительной ткани, сопровождающиеся повышенной ломкостью костей, нарушением их минерализации, остеоллизисом Наследственные нарушения соединительной ткани, сопровождающиеся остеохондродисплазиями, дизостозами, син- и гиперостозами	27
3.	Раздел 3. Особенности течения заболеваний на фоне дисплазий соединительной ткани	Особенности течения заболеваний респираторной системы у детей с ДСТ Течение заболеваний пищеварительной системы, ассоциированных с ДСТ Заболевания сердечнососудистой системы у детей с недифференцированными формами ДСТ Гематологические аспекты соединительнотканых дисплазий Особенности течения атопического дерматита у детей с ДСТ Значение нарушений соединительной ткани в течении ряда инфекционных заболеваний у детей (туберкулез, инфекционный мононуклеоз).	27

4.	Раздел 4. Тактика ведения и лечения детей с заболеваниями соединительной ткани и диспластикоассоциированными заболеваниями	Особенности лечения и реабилитации больных с заболеваниями респираторной системы, ассоциированной с ДСТ. Ведение больных с патологией органов пищеварения, протекающих на фоне ДСТ Тактика лечения ДСТ-ассоциированных заболеваний мочевыделительной системы у детей Особенности лечения больных с заболеваниями крови, ассоциированными с ДСТ	27
Итого			108

5.2. Примеры оценочных средств:

5.2.1. Тесты

1. Что такое риск:

- а) абсолютная опасность неблагоприятного исхода.
- б) возможная опасность неблагоприятного исхода.**
- в) вероятность того, что событие не произойдет.
- г) вероятность того, что событие произойдет.

2. Выявление какой патологии в семейном анамнезе указывает на возможность семейной предрасположенности к ДСТ:

- а) сахарный диабет
- б) атопический дерматит**
- в) язвенная болезнь
- г) нефроптоз

3. Какой из перечисленных дерматоглифических показателей оценивают при выявлении риска ДСТ:

- а) рисунок концевых фаланг пальцев кисти**
- б) рисунок средних фаланг пальцев кисти
- в) ладонные складки
- г) все перечисленное

4. Какой из перечисленных факторов не относится к факторам риска и/или прогрессирования ДСТ?

- а) нерациональное питание
- б) гиподинамия
- в) вакцинация**
- г) экологическое неблагополучие зоны проживания.

5. Дети какого возраста наиболее чувствительны к воздействию малых доз тяжелых металлов:

- а) дошкольного
- б) младшего школьного**
- в) среднего школьного
- г) старшего школьного

5.2.2. Ситуационные задачи

Ситуационная задача 1.

Ребенок М. 9 лет, обратился с жалобами на боли в животе ноющего, тянущего характера, периодическую тошноту, отрыжку съеденной пищей, чувство горечи во рту.

Анамнез заболевания: боли, локализующиеся в области правого подреберья, беспокоят с 7-летнего возраста. Их возникновение в основном провоцировалось приемом пищи, особенно жирной и жареной. Про-

должительность болевых ощущений от 20 до 40 мин., ребенок ограничивал свою двигательную активность, и боли проходили самостоятельно. Однако в течение последнего месяца присоединились отрыжка съеденной пищей, тошнота, изредка горечь во рту, нерегулярный стул. Мальчик стал испытывать дискомфорт в эпигастральной области. Появились раздражительность, плаксивость, быстрая утомляемость. Изредка боли стали возникать на фоне эмоциональных всплесков, стрессовых ситуаций, возникающих в школе.

Анамнез жизни. Ребенок от второй беременности, протекавшей с гестозом первой половины. Роды вторые, в сроке 39 нед., физиологические. Родился массой 3200 г, с оценкой по шкале Апгар 8/9 баллов. К груди приложен в первые сутки. Период новорожденности протекал без особенностей.

На естественном вскармливании находился до 2-х месяцев. Затем, в связи с гипогалактией у матери, был переведен на искусственное вскармливание молочной смесью. Прикормы были введены в полагающиеся сроки согласно рекомендациям участкового педиатра. В настоящее время режим питания не соблюдает из-за загруженности в школе и дополнительных занятий. В избытке употребляет острые, пряные продукты.

Аллергических реакций на пищевые продукты, лекарственные препараты, вакцинацию не отмечалось. Перенесенные заболевания: краснуха в 3 года, острые респираторные заболевания не чаще 3 раз в год.

Семейный анамнез отягощен по заболеваниям пищеварительной системы (мать ребенка страдает хроническим гастродуоденитом) и мочевыделительной системы (нефроптоз и вторичный пиелонефрит у отца).

Клиническое обследование. При осмотре состояние удовлетворительное. Положение активное. Астеноидный тип конституции.

Кожные покровы телесного цвета, удовлетворительной влажности и эластичности. Гипергидроз ладоней, белый дермографизм. Слизистые оболочки ротовой полости чистые, розовые, влажные, язык с бело-желтым налетом у корня. Придатки кожи без особенностей. Большой удовлетворительного питания, подкожно-жировой слой распределен равномерно. Лимфоузлы без особенностей. Отмечаются: сколиотическая осанка, крыловидная форма лопаток, арахнодактилия. При тщательном осмотре выявлен ряд стигм дизэмбриогенеза: деформация ушных раковин, гипертелоризм сосков, готическое небо, сандалевидная щель. Мышечный тонус удовлетворительный. При перкуссии над легкими выявлен ясный легочный звук, при аускультации – дыхание везикулярное. Границы сердца в пределах возрастной нормы. Тоны сердца ясные, ритмичные, частотой 96 ударов в минуту. На верхушке сердца и по левому краю грудины мягкий систолический шум, занимающий половину систолы, уменьшающийся при смене положения тела.

При поверхностной пальпации живота определяется умеренная болезненность в правом подреберье, при глубокой – в области проекции желчного пузыря. Край печени закругленный, эластичный, безболезненный, выступающий из-под реберной дуги на 0,5 см. Выявлялись умеренная болезненность в точке Кера и положительный симптом Мерфи, остальные пузырьные симптомы отрицательные. При пальпации кишечника определялось урчание по ходу толстой кишки. Почки и селезенка не пальпировались. Стул нерегулярный 1 раз в 1-3 дня, оформленный. Мочевыделение не нарушено.

Задания:

1. Оцените анамнез жизни и заболевания. Какие данные указывают на возможное наличие ДСТ у родителей?
2. Назначьте план обследования и оцените выполненные исследования.
3. Какие исследования необходимо провести для выявления висцеральных признаков ДСТ.
4. Поставьте клинический диагноз.
5. Какие особенности течения заболевания можно связать с сопутствующей ДСТ?

Дополнительные методы исследования

Общий анализ крови:

Эритроциты Т/л	Гемоглобин г/л	Лейкоциты Г/л	Эритроциты %	Палочки %	Сегменты %	Лимфоциты %	Моноциты %	СОЭ мм/час
4,2	122	7,2	3	2	60	31	4	8

Копрограмма: цвет – коричневатый, нейтральный жир ++, кристаллы жирных кислот +, яйца гельминтов не обнаружены.

Биохимический анализ крови: общий белок 72 г/л; билирубин общий – 8,8 мкмоль/л, прямого нет, щелочная фосфатаза – 3 ед., АСТ – 0,3 ед.; АЛТ – 0,7 ед.; СРБ отрицательный.

УЗИ печени, желчного пузыря: печень с несколько увеличенными размерами, с ровными четкими контурами, обычной эхоплотности, однородной структуры, выявляется подчеркнутый сосудистый рисунок и расширенные внутривенечные желчные ходы. Желчный пузырь четко контурируется, обычной формы, но

увеличенных размеров, толщина стенки не превышает 2 мм. Неполная поперечная перегородка в области тела. Внутренняя структура пузыря негетерогенная вследствие пристеночного уплотнения (симптом сладжа).

УЗИ с использованием желчегонного завтрака (сорбит): объем желчного пузыря сократился к 45 минуте на 20% от исходного (при норме 35-65%), а поперечник уменьшился на 25% от первоначального размера (при норме 50%).

Гепатобилисцинтиграфия с желчегонным завтраком: диффузные изменения со стороны печени отсутствуют. Концентрационная функция желчного пузыря сохранена. Снижение сократительной способности желчного пузыря.

ФЭГДС: видимые изменения слизистой оболочки пищевода, желудка и двенадцатиперстной кишки отсутствуют, выявлен дуоденогастральный рефлюкс.

Ситуационная задача 2.

Ребенок 5-ти лет в течение 1 года жалуется на боли в животе в околопупочной области, тянущего, ноющего характера. Четкой связи с приемом пищи не отмечает.

Анамнез жизни. Мать ребенка, 27 лет, страдает желчнокаменной болезнью и вегетативной дистонией по гипотоническому типу, отец здоров. Мальчик родился от 2-й беременности, протекавшей с гестозом 1-й половины, угрозой невынашивания, длительное время находилась на стационарном лечении по поводу угрозы прерывания беременности. Роды в срок со слабостью родовой деятельности. Масса при рождении 2700 г. На естественном вскармливании находился до 2-х месяцев. Отмечается аллергия на мед, цитрусовые в виде мелкопапулезной сыпи. При рождении выявлена пупочная грыжа, наблюдается детским хирургом, в плане оперативное лечение.

При осмотре состояние удовлетворительное. Положение активное. Астенического телосложения. Кожа тонкая, бархатистая, слизистые ротовой полости чистые, язык розовый. Костно-мышечная система: сколиотическая осанка, крыловидные лопатки, воронкообразная деформация грудины 1 ст., гипермобильность локтевых суставов 1 степени (в анамнезе привычные подвывихи суставов), умеренная мышечная гипотония. Перкуторный звук над легкими ясный легочный. При аускультации дыхание везикулярное. ЧД 20 в 1 мин. Границы сердца в пределах возрастной нормы. Тоны сердца ритмичные, звучные. ЧСС 90 в 1 мин. Живот мягкий, при поверхностной пальпации безболезненный. Край печени пальпируется на 1,5 см ниже реберной дуги, эластической консистенции, безболезненный. Желчный пузырь не пальпируется. Определяется легкая болезненность в точке Кера. Пузырные симптомы отрицательные. Стул нерегулярный, один раз в 2-3 дня. Мочеиспускание не нарушено.

Задания:

1. Оцените анамнез жизни и заболевания. Какие данные указывают на возможное наличие ДСТ у родителей?
2. Назначьте план обследования и оцените выполненные исследования.
3. Какие исследования необходимо провести для выявления висцеральных признаков ДСТ.
4. Поставьте клинический диагноз.
5. Какие особенности течения заболевания данного больного можно связать с сопутствующей ДСТ?

Дополнительные методы исследования

Общий анализ крови.

Эритроциты Т/л	Hb г/л	Лейкоциты Г/л	Эоз. %	Пал. %	Сегм. %	Лимф. %	Моно. %	СОЭ мм/час
4,0	122	5,2	3	2	44	45	6	5

Копрограмма: консистенция – оформленная, цвет – коричневый, мышечные волокна +, яйца гельминтов отсутствуют.

УЗИ печени и желчного пузыря: Печень несколько увеличена, нормальной эхо-плотности, визуализируются единичные внутрипеченочные желчные ходы. Желчный пузырь S-образной формы. Стенка пузыря без особенностей. Содержимое негетерогенное, выявляется пристеночное уплотнение желчи. До желчегонного завтрака поперечник желчного пузыря – 21 мм, после – 16 мм.

Ситуационная задача 3. Мальчик 6-ти лет обратился с жалобами на боли в правом подреберье ноющего характера.

Боли в правом подреберье беспокоят в течение года, провоцируются приемом жареной пищи, физической нагрузкой. Боли длятся до 40-60 мин., проходят самостоятельно.

При осмотре состояние удовлетворительное. Положение активное. Кожа тонкая, гиперрастяжимая в области переносицы, ключицы. Слизистые ротовой полости чистые, язык розовый. Питание снижено, астенического телосложения. Костно-мышечная система: крыловидные лопатки, сколиотическая осанка, деформация грудной клетки, арахнодактилия. Перкуторный звук над легкими ясный легочный. При аускультации

дыхание везикулярное. ЧД 20 в 1 мин. Границы сердца в пределах возрастной нормы. Тоны сердца ритмичные, звучные. ЧСС 88 в 1 мин., выслушивается систолический шум на верхушке сердца и систолический щелчок. Живот мягкий, при поверхностной пальпации безболезненный. Край печени пальпируется на 1 см ниже реберной дуги, эластической консистенции, безболезненный. Желчный пузырь не пальпируется. Определяется легкая болезненность в точке Кера. Пузырные симптомы (Ортнера, Мерфи, Мюсси-Георгиевского) отрицательные. Стул со склонностью к запорам. Мочеиспускание не нарушено.

Задания:

1. Оцените анамнез заболевания и данные физикального обследования.
2. Какие клинические проявления указывают на наличие ДСТ у ребенка?
2. Назначьте план дополнительного обследования и оцените полученные данные.
3. Какие исследования необходимо провести для выявления висцеральных признаков ДСТ.
4. Поставьте клинический диагноз.
5. Какие особенности течения заболевания данного больного можно связать с сопутствующей ДСТ?

Дополнительные методы исследования

Общий анализ крови

Эритроц. Т/л	Гемог. г/л	Лейкоц. Г/л	Эозиноф. %	Палочко- ядерн. %	Сегментно- ядерн. %	Лимфоциты %	Моноциты %	СОЭ мм/час
3,6	122	6,2	6	1	60	25	8	5

Копрограмма: цвет – коричневый, мышечные волокна +, нейтральный жир +, крахмал+; яйца гельминтов отсутствуют.

УЗИ печени и желчного пузыря: Печень несколько увеличена, нормальной эхо-плотности, визуализируются единичные внутрипеченочные желчные ходы. Желчный пузырь с узкой S-образной шейкой. Стенка пузыря ровная, с четкими контурами, толщиной 2 мм. Содержимое негетерогенное, выявляется осадок, занимающий около одной трети желчного пузыря.

УЗИ с использованием желчегонного завтрака (сорбит): объем желчного пузыря сократился к 45 минуте на 15% от исходного (при норме 35-65%), а поперечник уменьшился на 10% от первоначального размера (при норме 50%).

Ситуационная задача 4. Мальчик 14-ти лет поступил в клинику с жалобами на боли в подложечной области и в правом подреберье, изжогу. **Анамнез заболевания.** Боли в животе беспокоят с 6-ти летнего возраста. Обследовался у гастроэнтеролога в возрасте 7 лет, установлен диагноз функциональной диспепсии. Несмотря на проводимое лечение и соблюдение режима питания периодически 2-3 раза в год отмечал обострение заболевания, длящиеся не менее 4-х недель. Данное обострение длится 2 недели, боли в отличие от ранее беспокоивших, стали интенсивнее, ребенку приходится принимать вынужденное положение, лежа. Возникают боли натощак и через 40-60 минут после приема пищи, периодически беспокоят ночью. На высоте болевого синдрома иногда возникает рвота, приносящая облегчение.

Анамнез жизни. У матери ребенка хронический гастрит, наблюдается у кардиолога по поводу пролапса митрального клапана II степени. У отца – хронический бронхит курильщика, болезнь Виллебранда. Мальчик режим питания соблюдает, горячую пищу принимает 4 раза в день. мальчик наблюдается у окулиста по поводу прогрессирующей миопии.

Объективно: состояние средней степени тяжести. Старается ограничивать свою активность. Кожа бледная, чистая, удовлетворительной влажности и эластичности. Язык с густым бело-желтым налетом. Дыхание везикулярное. Телосложение астеническое, высокий рост. Долихостеномелия, арахнодактилия, воронкообразная деформация грудины II степени. Границы сердца не смещены. Тоны сердца приглушены, дыхательная аритмия, систолический шум на верхушке. Живот мягкий, при поверхностной пальпации болезненный в эпигастрии и пилородуоденальной зоне. Глубокая пальпация в эпигастриальной области затруднена из-за мышечной защиты. Симптом Менделя отрицательный. Край печени пальпируется у края реберной дуги, эластической консистенции, безболезненный. Желчный пузырь не пальпируется. Пузырные симптомы отрицательные. Стул 1 раз в 2-3 дня, оформленный, избыточно фрагментированный. Мочеиспускание не нарушено.

Задания:

1. Оцените анамнез жизни и заболевания. Какие данные указывают на возможное наличие ДСТ у родителей?
2. Назначьте план обследования и оцените выполненные исследования.

Т/л		Г/л	%				мм/час
4,1	125	8,3	3		56	33	8
							9

Копрограмма: цвет – коричневый, мышечные волокна +, крахмал +; яйца гельминтов не найдены.

УЗИ печени и желчного пузыря: Печень обычных размеров и ЭХО-плотности. Желчный пузырь с неполной перегородкой в теле. Стенка пузыря с четкими ровными контурами. Содержимое желчного пузыря негомогенное.

Эзофагогастродуоденоскопия: Пищевод свободно проходим, слизистая оболочка пищевода, желудка и двенадцатиперстной кишки без патологических изменений. Дуоденогастральные рефлюксы.

Внутрижелудочная рН-метрия: рН в теле желудка – 1,7 ед (1,6-2,0), рН в антральном отделе – 6,0 (более 5,0).

Ситуационная задача №6. В клинику поступил ребенок в возрасте 2 лет с жалобами на температуру до 38-39°, вялость, плохой аппетит, частый кашель с плохо отделяемой мокротой.

Анамнез жизни: ребенок от первой беременности, протекавшей с гестозом первой и второй половины, угрозой прерывания. У матери хронический обструктивный пиелонефрит, обострения которого отмечались в первую и вторую половину беременности. Роды в срок 39 недель, слабость родовой деятельности, проводилось медикаментозное стимулирование родовой деятельности. Масса при рождении 3100 г. Приложили к груди в первые сутки. Пуповина отпала на 3 сутки. Выписан из родильного дома на 5 день. Поздний неонатальный период протекал без особенностей. На грудном вскармливании ребенок находился до 3 месяцев. Затем в связи с гипогалактией у матери был переведен на смешанное вскармливание. Первый прикорм в виде каши был введен в 5 месяцев, второй (овощное пюре) в 6 месяцев, третий (кефир) в 7 месяцев. В настоящее время ребенок питается разнообразно, но не любит мясные продукты. Голову начал держать в 2 месяца, сидеть в 7 месяцев, стоять в 8,5 месяцев, ходить в 12 месяцев. Начал говорить слоги в 7 месяцев, первые слова в 10 месяцев, фразовая речь появилась в 1 год 2 месяца. Аллергических реакций на медикаменты и пищевые продукты не отмечалось. Прививки: БЦЖ и против вирусного гепатита В проведены в родильном доме, вакцинация АКДС и против полиомиелита начата в 5 месяцев. Сроки вакцинации были смещены в связи с выявленной в 3 месяца дефицитной анемией. Прививки против кори, эпидемического паротита, краснухи проведены в полагающиеся сроки. Из перенесенных заболеваний кроме указанной анемии отмечались ОРВИ 4 раза на первом году жизни и 2 раза на втором году жизни, острый обструктивный бронхит в 10 мес., в 1 год 6 месяцев и в 1 год 10 месяцев.

Анамнез заболевания: Заболел после переохлаждения с повышения температуры до 39°, заложенности носа. Фебрильная лихорадка удерживалась в течение 5 дней, но на фоне жаропонижающих средств температура снижалась до 37-37,2°. Через 2 дня от начала заболевания присоединился кашель, который сначала был сухой, затем стал влажным малопродуктивным. На 3-и сутки появилось затрудненное дыхание. Участковым врачом с первых дней заболевания было назначено лечение: жаропонижающие средства, противовирусный препарат (анаферон). В связи с ухудшением состояния на 4 сутки заболевания ребенок был направлен на госпитализацию в клинику.

Объективно. Состояние средней степени тяжести. Кожа бледная, цианоз носогубного треугольника. Упитанность удовлетворительная. Костно-мышечная система: грудная клетка деформирована – воронкообразное западение грудины в средней трети, крыловидные лопатки, асимметрия стояния лопаток и ключиц. Умеренная мышечная гипотония. ЧД 36 в минуту. В акте дыхания участвует вспомогательная мускулатура. затруднены вдох и выдох с преобладанием удлиненного выдоха. При перкуссии над легкими коробочный звук, укорочение не определяется. При аускультации дыхание жесткое, выслушиваются рассеянные сухие свистящие хрипы и по задней поверхности единичные влажные среднепузырчатые хрипы больше справа. Симптомы Кораньи-Медовикова, Аркавина, чаши Философова – отрицательные. Тоны сердца приглушены, ритмичные, частотой 130 в 1 минуту. Выслушивается короткий систолический шум на верхушке и вдоль левого края грудины. Живот мягкий, безболезненный, пупочная грыжа Печень +2 см. Стул оформленный. Мочеиспускание свободное.

Задания:

1. Сформулируйте первичную диагностическую гипотезу.
2. Какие соединительнотканые признаки имеют место у данного ребенка?
3. Назначьте дополнительное обследование и оцените полученные данные. Какие еще дополнительные исследования можно выполнить?
4. Какие особенности течения данного заболевания имеют место у ребенка?

Дополнительные методы исследования

1. Общий анализ крови

Эр т/л	Нб г/л	Цп	Рет ‰	Тр Г/л	Л Г/л	Б %	Э %	Ю %	П %	С %	Лф %	Мон %
4,4	126	?	3	256	15	–	2	–	3	52	38	5

СОЭ 18 мм/час

2. **Общий анализ мочи:** цвет соломенно-желтый, удельный вес 1019, белка нет, сахара нет, эпителий плоский 0-3-4 в поле зрения, лейкоциты 3-4-6 в поле зрения, эритроциты 0-0-1 в поле зрения, цилиндров нет.

3. **Копрограмма:** цвет – коричневый, мышечные волокна +, нейтральный жир +, крахмал++, яйца глистов отсутствуют.

4. **Биохимический анализ крови:** Общий белок – 69 г/л, альбумины – 57%, альфа 1-глобулины – 8%, альфа 2-глобулины – 5%, бета-глобулины – 14%, гамма-глобулины – 16%. Щелочная фосфатаза – 3 ед (4 ед), глюкоза – 4,6 ммоль/л (до 6,1 ммоль/л).

5. **Рентгенограмма органов грудной полости:** диффузно усилен бронхососудистый рисунок с деформацией справа в нижних отделах, без воспалительной инфильтрации. Корни легких малоструктурны, синусы свободны. Тень сердца не изменена.

Ситуационная задача №7.

Девочка 2 лет 6 мес. жалуется на периодические боли в животе. Родители отмечают у ребенка подъемы температуры до 37-38°, недомогание, снижение аппетита.

Анамнез жизни: От молодых родителей. Мать страдает аллергическим ринитом, у отца хронический гастрит. Ребенок от первой беременности, протекавшей с гестозом первой половины. Роды в срок. Масса при рождении 3400 г. Закричал сразу. Оценка по шкале Апгар 8-9 баллов. К груди приложили на 1-е сутки. До 2 месяцев находилась на естественном, а после 2 мес. – на искусственном вскармливании. Прикормы введены в следующие сроки: каша овсяная в 5 мес., овощное пюре в 7 мес., кефир в 9 мес. Болеет ОРВИ 5-6 раз в год. Перенесла острый бронхит в возрасте 1 года, 1,5 и 2 лет. Отмечалось позднее прорезывание зубов – после 1 года и неправильный их рост.

Анамнез заболевания: В течение последних 6 месяцев часто жалуется на боли в животе, которые не связаны с приемом пищи, длительные. Отмечаются подъемы температуры до 37-38°, во время которых ребенок становится вялым, снижается аппетит. Обратились к врачу в связи с очередным подъемом температуры.

Объективно: Состояние средней тяжести. Двигательная активность несколько снижена. Кожные покровы чистые, при пальпации выражена сухость, снижение эластичности. Язык географический. Эпикант, маленькие мочки ушей. Подкожно-жировой слой выражен удовлетворительно. Лимфоузлы подчелюстные и шейные до 0,6-0,8 см, подмышечные и паховые до 0,5 см, подвижные, безболезненные. Костная система: готическое небо, рост зубов вне зубного ряда, некариозное поражение резцов, узкая грудная клетка с воронкообразной ее деформацией в средней трети, крыловидные лопатки, варусная деформация нижних конечностей. Умеренная мышечная гипотония, диастаз прямых мышц живота. Перкуторный звук над легкими ясный легочный. При аускультации дыхание пуэрильное, частотой 26 в 1 мин. Границы сердца в пределах возрастной нормы. Тоны сердца ритмичные, звучные, систолический шум на верхушке. ЧСС 102 в 1 мин. АД 105/65 мм рт. ст. Живот мягкий, при пальпации умеренно болезненный в правой половине. Край печени пальпируется на 1,5 см из-под края реберной дуги, эластической консистенции, безболезненный. Желчный пузырь не пальпируется. Пузырные симптомы отрицательные. Почки не пальпируются. Симптом Пастернацкого отрицательный с обеих сторон. Стул ежедневный, оформленный. Мочеиспускание безболезненное, учащенное.

Физическое развитие: длина тела – 89 см, масса – 12,2 кг.

Задания:

1. Сформулируйте первичную диагностическую гипотезу.
2. На основании каких данных можно думать о наличии у ребенка соединительнотканной дисплазии?
3. Составьте план обследования и оцените полученные данные.
4. Какие особенности данного заболевания могут быть обусловлены дисплазией соединительной ткани?

Дополнительные методы исследования

1. Общий анализ крови

Эр т/л	Нб г/л	Цп	Рет ‰	Тр Г/л	Л Г/л	Б %	Э %	Ю %	П %	С %	Лф %	Мон %
4,4	126	?	3	256	11	–	8	–	4	56	22	10

СОЭ 15 мм/час

2. **Общий анализ мочи:** цвет желтый, удельный вес 1020, белок 0,033 г/л, сахара нет, эпителий плоский 0-4-6 в поле зрения, лейкоциты 15-20-25 в поле зрения, эритроциты 1-2-3-в поле зрения, цилиндры – гиалиновые 0-1-3- в поле зрения, слизь ++, бактерии +++.

3. **Анализ мочи по Нечипоренко** – лейкоциты 22000 в поле зрения, эритроциты 2000.

4. **Анализ мочи по Зимницкому:**

1) 110 мл – 1015 5) 60 мл – 1020

2) 75 мл – 1004 6) 120 мл – 1003

3) 90 мл – 1006 7) 100 мл – 1008

4) 65 мл – 1014 8) 75 мл – 1007

4. **Посев мочи на флору:** *E. coli* 10⁵ в 1 мл мочи.

5. **Копрограмма:** цвет – коричневым, мышечные волокна +, нейтральный жир +, крахмал +, яйца глистов отсутствуют.

6. **Биохимический анализ крови:** Общий белок – 69 г/л (65-85 г/л), альбумины – 57%, альфа 1-глобулины – 8%, альфа 2-глобулины – 5%, бета-глобулины – 14%, гамма-глобулины – 16%; мочевины – 6 ммоль/л (2,5-8,3 ммоль/л), креатинин – 70 мкмоль/л (до 80 мкмоль/л).

7. **УЗИ почек:** почки обычно расположены, нормальных размеров. Справа лоханка 9 мм (в норме 5 мм), слева 5 мм.

8. **Экскреторная урограмма** – деформация чашечно-лоханочной системы справа, мочеточники расширены, отмечается S-образный изгиб и сужение правого мочеточника на уровне II-III поясничных позвонков. Левая почка без патологических изменений.

9. **Микционная цистография:** патологических данных не выявлено.

Ситуационная задача №8.

Девочку 10 лет беспокоят боли в коленных суставах преимущественно после физической нагрузки, которые появились 3 года назад. Травмы отрицает. Редко более простудными заболеваниями. Полгода назад появились кратковременные, неинтенсивные колющие боли в области сердца. У матери ребенка, работающей почтальоном, также отмечаются боли в нижних конечностях (коленных, голеностопных суставах) и пояснице преимущественно в вечернее время.

Объективно: состояние ребенка удовлетворительное, астенического телосложения. Кожа телесной окраски, келоидный послеоперационный рубец на животе после аппендэктомии. Лимфатические узлы не увеличены. Деформации суставов нет. Активные и пассивные движения в крупных суставах конечностей безболезненные, наблюдается избыточное (более 10⁰) переразгибание коленных и локтевых суставов с обеих сторон, вальгусная деформация верхних конечностей. Границы сердца в пределах возрастной нормы. Тоны сердца отчетливые, на верхушке выслушивается короткий систолический шум, мягкого тембра. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень у края реберной дуги, пузырьные симптомы отрицательные. Почки на пальпируются. Физиологические отправления в норме.

Задания:

1. Какая степень гипермобильности суставов имеется у ребенка?
2. О каком заболевании ребенка следует думать?
3. Какие обязательные исследования необходимо назначить ребенку?

Ситуационная задача №9. Мальчик 4 лет обратился с жалобами на боли в животе, учащенное, болезненное мочеиспускание, повышение температуры.

Анамнез жизни. Мать ребенка страдает хроническим вторичным пиелонефритом, прогрессирующей миопией, у отца - хронический гастрит. Мальчик родился от 3-й беременности, протекавшей с обострением пиелонефрита в 22 недели гестации и ОРВИ в 28 недель. Роды вторые, срочные. Масса при рождении 3200 г., длина тела 49 см. Оценка по шкале Апгар 8-9 баллов. Закричал сразу. К груди приложили в 1-е сутки. На грудном вскармливании находился до 5 месяцев, затем был переведен на искусственное вскармливание. Аллергических реакций не отмечалось. Вакцинирован по возрасту. Перенесенные заболевания: частые ОРВИ до 5-6 раз в год, острый бронхит в возрасте 2, 3 и 4-х лет. Отмечалось позднее прорезывание зубов.

Анамнез заболевания. В течение последнего года отмечает периодические боли в околопупочной области неинтенсивные, ноющего характера, не связанные с приемом пищи. Диспепсических проявлений не отмечалось. К врачу не обращались. В течение последней недели перенес ОРВИ, лечился амбулаторно симп-

томатическими средствами. 2 дня назад повысилась температура до 37,8°, появились постоянные боли в животе, болезненное и учащенное мочеиспускание.

Объективно. Состояние средней степени тяжести. Положение активное. Кожа бледная, чистая, удовлетворительной влажности и эластичности. Слизистые ротовой полости чистые, язык чистый. Волосы тусклые, ногти ломкие. Эпикант, готическое небо, рост зубов вне зубного ряда. Мягкие ушные раковины. Удовлетворительного питания. Пастозность век. Костная система: долихоцефалическая форма черепа. Умеренная мышечная гипотония. Лимфоузлы подчелюстные и шейные увеличены до 0,5-0,8 см. Перкуторный звук над легкими ясный легочный. При аускультации дыхание везикулярное частотой 24 в 1 мин. Границы сердца в пределах возрастной нормы. Тоны сердца ритмичные, звучные. ЧСС 92 в 1 мин. АД 105/65 мм рт. ст. Живот мягкий, при поверхностной пальпации умеренно болезненный в левой параумбиликальной области. Край печени пальпируется у края реберной дуги, эластической консистенции, безболезненный. Желчный пузырь не пальпируется. Пузырные симптомы отрицательные. Пальпируется нижний полюс правой почки. Симптом Пастернацкого отрицательный с обеих сторон. Стул ежедневный, оформленный. Мочеиспускание болезненное, частое.

Физическое развитие: длина тела – 102 см, масса – 15,5 кг.

Задания:

1. Сформулируйте первичную диагностическую гипотезу.
2. На основании каких данных можно думать о наличии у ребенка системного поражения соединительной ткани?
3. Составьте план обследования и оцените полученные данные.
4. Какие исследования вы рекомендуете провести для выявления висцеральных признаков ДСТ?
4. Какие особенности данного заболевания могут быть обусловлены дисплазией соединительной ткани?

Дополнительные методы исследования

Общий анализ крови

Эр т/л	Нб г/л	Цп	Рет ‰	Тр Г/л	Л Г/л	Б %	Э %	Ю %	П %	С %	Лф %	Мон %
4,4	126	?	3	256	11	–	2	–	3	60	28	7

СОЭ 16 мм/час

Общий анализ мочи: цвет желтый, удельный вес 1016, белок 0,33г/л, сахара нет, эпителий плоский 0-3-4 в поле зрения, лейкоциты 25-30 в поле зрения, эритроциты 2-3-4-в поле зрения, цилиндры – гиалиновые 2-3-3-в поле зрения, слизь ++, бактерии +++.

Анализ мочи по Нечипоренко – лейкоциты сплошь в поле зрения, эритроциты 2000.

Анализ мочи по Зимницкому:

- | | |
|------------------|------------------|
| 1) 80 мл – 1015 | 5) 65 мл – 1009 |
| 2) 95 мл – 1004 | 6) 120 мл – 1003 |
| 3) 100 мл – 1006 | 7) 90 мл – 1003 |
| 4) 55 мл – 1010 | 8) 70 мл – 1007 |

Посев мочи на флору: E. coli 10⁷ в 1 мл мочи.

Копрограмма: цвет – коричневый, мышечные волокна +, нейтральный жир +, крахмал +, яйца глистов отсутствуют.

Биохимический анализ крови: Общий белок – 69 г/л (65-85 г/л), альбумины – 57%, альфа 1-глобулины – 8%, альфа 2-глобулины – 5%, бета-глобулины – 14%, гамма-глобулины – 16%; мочевины – 6 ммоль/л (до 8,3 ммоль/л), креатинин – 70 мкмоль/л (до 80 мкмоль/л).

УЗИ почек: нефроптоз справа, левая почка обычно расположена, нормальных размеров. Чашечно-лоханочная система: справа лоханка 9 мм, слева 5 мм (в норме 5-6 мм).

Экскреторная урограмма – Нефроптоз справа 2 степени. Левая почка без патологических изменений.

5.2.3. Примерная тематика рефератов:

1. Конституциональные особенности детей с дисплазией соединительной ткани.
2. Возрастные аспекты проявлений ДСТ у детей и подростков.
3. Значение нарушений соединительной ткани в формировании рецидивирующих бронхитов.
4. ДСТ-ассоциированная бронхиальная астма.
5. Гастроинтестинальная форма недифференцированной дисплазии соединительной ткани.

6. Медико-социальная реабилитация детей с тяжелыми формами дисплазии соединительной ткани.
7. Психофизическая тренировка – новый метод реабилитации детей с ДСТ.
8. Здоровый образ жизни – важный фактор профилактики формирования и прогрессирования ДСТ.
9. Дисплазия соединительной ткани и проблемы иммунитета.
10. Генетическое консультирование детей с нарушениями соединительной ткани.

VI. УЧЕБНО-МЕТОДИЧЕСКОЕ И ИНФОРМАЦИОННОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ ДИСЦИПЛИНЫ:

Основная литература:

1. Арсентьев, В.Г. Наследственные заболевания соединительной ткани как конституциональная причина полиорганных нарушений у детей [Текст] / В.Г. Арсентьев, В.С. Баранов, Н.П. Шабалов. – СПб.: СпецЛит, 2014. – 188.
2. Кадурина Т.И., Горбунова В.Н. Дисплазия соединительной ткани // Руководство для врачей. - СПб.: Элби-СПб, 2009. - 704 с.
3. Наследственные и многофакторные нарушения соединительной ткани у детей. Алгоритмы диагностики, тактика ведения. Проект Российских рекомендаций // Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского. – 2014. – Т. 93. - № 5 (Приложение 1). – 38 с.
4. От симптома к диагнозу. Клинические разборы в педиатрии // Учебное пособие для системы послевузовского профессионального образования врачей / Под ред. В.В. Чемоданова. – М.: Литтерра, 2011. – 496 с.
5. Чемоданов В.В., Краснова Е.Е., Горнаков И.С. Дисплазии соединительной ткани у детей // Пособие для врачей общей практики и педиатров. – Иваново: ГБОУ ВПО ИвГМА Минздрава России, 2014. – 57 с.

Дополнительная литература:

1. Аббакумова Л.Н. Клинические формы дисплазии соединительной ткани у детей // Методические рекомендации. - СПб: ГПМА, 2006. – 45 с.
2. Дисплазии соединительной ткани у детей и подростков. Инновационные стационар-сберегающие технологии диагностики и лечения в педиатрии / Нечаева Г.И., Яковлев В.М., Громова О.А. и др. - М.: UNESCO, 2009. - 96 с.
3. Земцовский Э.В. Диспластические фенотипы. Диспластическое сердце. Аналитический обзор. - СПб.: Ольга, 2007. - 80 с.
4. Земцовский Э.В. Пролапс митрального клапана: Монография. – СПб: Общество «Знание» Санкт-Петербурга и Ленинградской области, 2010. – 160 с.
5. Клеменов А.В. Недифференцированная дисплазия соединительной ткани. - М.: Информтех, 2006. – С. 1-20.
6. Лекции по педиатрии. - Том 4. Кардиология / Под ред. В.Ф. Демина, С.О. Ключникова, Н.П. Котлуковой, М.Ю. Щербаковой. - М.: РГМУ, 2004. - 416 с.
7. Наследственные нарушения соединительной ткани // Российские рекомендации. - М.: 2009. - 65 с.
8. Соединительная ткань у детей при патологии: монография / Н.С. Стрелков, Р.Р. Кильдиярова, П.Н. Шараев, И.Л. Ишмаметьев; под ред. проф. Р.Р. Кильдияровой. – Ижевск, 2011. – 210 с.
9. Сулимов А.Ф., Савченко Р.К., Григорович Э.Ш. Дисплазия соединительной ткани в стоматологии и челюстно-лицевой хирургии. – М.: Медицинская книга, 2004. – 134 с.
10. Чемоданов В.В., Горнаков И.С., Буланкина Е.В. Дисплазии соединительной ткани у детей. - Иваново: 2004. - 199 с.
11. Чемоданов В.В., Краснова Е.Е. Особенности течения заболеваний у детей с дисплазией соединительной ткани. - Иваново: ГОУ ВПО ИвГМА, 2010. - 140 с.

VII. Перечень современных профессиональных баз данных (в том числе международные реферативные базы данных научных изданий) и информационные справочные системы

Базы данных, архивы которых доступны без персональной регистрации:

- DOAJ: Directory of Open Access Journals (Директория журналов открытого доступа)
- Cambridge University Press Open Access Journals (Открытый архив журналов издательства Кембриджского издательства)
- Elsevier - Open Archives (Открытый архив издательства Эльзевир)
- Elsevier Open Access Journals (Открытый архив журналов издательства Эльзевир)
- Hindawi Publishing Corporation (Архив издательства журналов открытого доступа Хиндауи)
- Oxford University Press Open (Открытый архив издательства Оксфордского университета)
- КиберЛенинка
- GoogleScholar
- Справочно-правовая система «Консультант-Плюс»
- Информационная система «Единое окно доступа к образовательным ресурсам»
- Официальный интернет портал правовой информации
- Сайт Президента РФ
- Сайт Правительства РФ
- Сайт Государственной Думы РФ
- Справочно-правовая система «Гарант»
- Федеральная служба государственной статистики
- Российская газета
- Журнал «Образование и право»

Базы данных, архивы которых доступны с персональной регистрацией:

- Научная электронная библиотека, Российский индекс научного цитирования;
- Электронный каталог ИвГМА;
- Электронная библиотека ИвГМА.

Базы данных, архивы которых доступны по подписке ИвГМА:

ЭБС Консультант студента;

ЭБС Консультант врача;

Scopus;

Web of science;

Elsevier;

SpringerNature.

VIII. Комплект лицензионного программного обеспечения

1. Microsoft Office
2. Microsoft Windows
3. КонсультантПлюс

IX. Описание материально-технического обеспечения

ИвГМА располагает материально-технической базой, соответствующей действующим противопожарным правилам и нормам охраны труда и здоровья обучающихся и обеспечивающей проведение занятий лекционного типа, занятий семинарского типа, групповых и индивидуальных консультаций, текущего контроля и промежуточной аттестации, а также помещения для научно-исследовательской работы и самостоятельной работы и помещения для хранения и профилактического обслуживания учебного оборудования.

Для проведения занятий лекционного типа используются аудитории, укомплектованные специализированной мебелью и техническими средствами обучения, служащими для представления информации большой аудитории: доска меловая, комплект звукоусиления, стационарный мультимедиа-проектор, компьютер, экран, мультимедийные презентации.

Для проведения занятий семинарского типа, групповых и индивидуальных консультаций, текущего и промежуточного контроля используются аудитории, укомплектованные специализированной мебелью и техническими средствами обучения, служащими для представления информации обучающимся: доска меловая, мультимедиа-проектор, ноутбук.

Помещение для самостоятельной работы - читальный зал библиотеки укомплектован специализированной мебелью и оснащен компьютерной техникой с возможностью подключения к сети «Интернет» и обеспечением доступа в электронную информационно-образовательную среду организации.

В ИвГМА созданы специальные условия для получения высшего образования по образовательным программам обучающимися с ограниченными возможностями здоровья. Имеются учебные аудитории, предназначенные для проведения всех видов учебных занятий и самостоятельной работы обучающихся с ограниченными возможностями здоровья. На помещения имеются паспорта доступности.