

Документ подписан простой электронной подписью  
Информация о владельце:  
ФИО: Мошуров Иван Петрович  
Должность: Исполняющий обязанности ректора  
Дата подписания: 13.02.2026 09:05:22  
Уникальный программный ключ:  
31a99dba44a8a7fda9b0f7f5aedd5410eaaa2315

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ФГБОУ ВО ВГМУ им. Н.Н. Бурденко Минздрава России

Факультет подготовки кадров высшей квалификации  
Кафедра госпитальной педиатрии

УТВЕРЖДАЮ  
Декан ФПКВК  
Ю.А. Котова  
18.11.2025

## **ФОНД ОЦЕНОЧНЫХ СРЕДСТВ ПО ДИСЦИПЛИНЕ**

Неотложные состояния в детской эндокринологии

наименование дисциплины

31.08.17 Детская эндокринология

код и наименование специальности

Врач - детский эндокринолог

квалификация выпускника

Фонд оценочных средств дисциплины «Неотложные состояния в детской эндокринологии» подготовлен на кафедре госпитальной педиатрии ФГБОУ ВО ВГМУ им. Н.Н. Бурденко Минздрава России авторским коллективом:

№ п..	Фамилия, Имя, Отчество	Ученая степень, ученое звание	Занимаемая должность	Основное место работы
1	Настаушева Татьяна Леонидовна	д.м.н., профессор	Заведующая кафедрой	ВГМУ им. Н.Н. Бурденко
2	Кондратьева Инна Владиславовна	к.м.н.	Доцент	ВГМУ им. Н.Н. Бурденко
3	Кулакова Елена Николаевна	к.м.н., доцент	Доцент	ВГМУ им. Н.Н. Бурденко
4	Чичуга Екатерина Михайловна	к.м.н.	Доцент	ВГМУ им. Н.Н. Бурденко
5	Волосовец Галина Гннадьевна	к.м.н.	Ассистент	ВГМУ им. Н.Н. Бурденко

Фонд оценочных средств дисциплины обсужден на заседании кафедры госпитальной педиатрии ФГБОУ ВО ВГМУ им. Н.Н. Бурденко Минздрава России от 06.11.2025 г., протокол №6.

Фонд оценочных средств дисциплины одобрен на заседании ЦМК по координации подготовки кадров высшей квалификации от 18.11.2025 года, протокол №2.

Нормативно-правовые основы разработки и реализации рабочей программы дисциплины:

Нормативно-правовые основы разработки и реализации рабочей программы дисциплины (модуля)\практики:

- 1) Федеральный государственный образовательный стандарт высшего образования по специальности 31.08.17 Детская эндокринология (уровень подготовки кадров высшей квалификации), утвержден Приказом Министерства науки и высшего образования РФ от 2 февраля 2022 г. № 107.
- 2) Приказ Министерства труда и социальной защиты РФ от 29.01.2019 N 49н «Об утверждении профессионального стандарта «Врач – детский эндокринолог».
- 3) Общая характеристика образовательной программы по специальности 31.08.17 Детская эндокринология.
- 4) Учебный план образовательной программы по специальности 31.08.17 Детская эндокринология.
- 5) Устав и локальные нормативные акты Университета.

© ФГБОУ ВО ВГМУ им. Н.Н. Бурденко Минздрава России

## 1. Соответствие компетенций планируемым результатам обучения по дисциплине:

Код и наименование компетенции	Проверяемые результаты обучения для данной дисциплины	Оценочные средства текущего контроля и промежуточной аттестации
1	2	3
<p>УК-1 Способен критически и системно анализировать, определять возможности и способы применения достижения в области медицины и фармации в профессиональном контексте</p>	<p><b>Знать:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>теорию системного подхода;</li> <li>методологию системного подхода при анализе достижений в области медицины и фармации;</li> <li>последовательность и требования к осуществлению поисковой и аналитической деятельности для решения поставленных задач.</li> </ul> <p><b>Уметь:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>критически и системно анализировать, а также определять возможности и способы применения достижений в области медицины и фармации в профессиональном контексте</li> <li>определять конечные цели из круга вопросов, требующих решения, проводить анализ условий, в которых функционирует система, а также задавать ограничения, накладываемые на условия функционирования системы.</li> <li>решать задачи, определять возможности и способы применения достижений в медицине, критически анализировать и выбирать информацию, необходимую для решения поставленной задачи;</li> <li>обобщать данные, необходимые для решения проблемы, рассматривать различные варианты решения задачи, оценивая их преимущества и риски;</li> <li>грамотно, логично, аргументировано формулировать собственные суждения и оценки; отличать факты от мнений, интерпретаций, оценок и т.д. в рассуждениях других участников деятельности;</li> <li>выбирать наилучшие пути достижения целей;</li> <li>определять и оценивать практические последствия возможных решений задачи.</li> </ul> <p><b>Владеть:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>методикой системного анализа достижений в области медицины и фармации для их применения в профессиональном контексте;</li> <li>навыками сбора и обобщения информации, поиска в базах данных нормативно-правовых документов, регламентирующих деятельность медицинских и фармацевтических организаций.</li> </ul>	<p><b>Текущий контроль:</b></p> <p>Опрос устный (ОУ)</p> <p>Тест (Т)</p> <p>Ситуационная (клиническая) задача (СЗ\КЗ)</p> <p><b>Промежуточная аттестация:</b></p> <p>Собеседование (С)</p> <p>Ситуационная (клиническая) задача (СЗ\КЗ)</p>
<p>ОПК-4 Способен проводить клиническую диагностику и обследование пациентов</p>	<p><b>Знать:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>общие принципы оказания специализированной медицинской помощи детям и подросткам;</li> <li>общие принципы сбора анамнеза жизни и заболевания у детей и подростков;</li> <li>общие принципы клинического осмотра детей и подростков;</li> <li>общие принципы и основные методы лабораторной диагностики в работе врача педиатра;</li> <li>основные аспекты применения функциональных, визуализирующих и иных методов диагностики в работе врача педиатра;</li> <li>принципы определения у детей и подростков</li> </ul>	<p>Опрос устный (ОУ)</p> <p>Тест (Т)</p> <p>Ситуационная (клиническая) задача (СЗ\КЗ)</p> <p><b>Промежуточная аттестация:</b></p> <p>Собеседование (С)</p> <p>Ситуационная (клиническая) задача (СЗ\КЗ)</p>

	<p>патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• принципы определения у детей и подростков неотложных состояний</li> </ul> <p><b>Уметь:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• уметь собирать анамнез жизни и заболевания пациентов;</li> <li>• проводить клинический осмотр пациентов;</li> <li>• использовать общие принципы и основные методы лабораторной диагностики в работе врача педиатра;</li> <li>• применять функциональные, визуализирующих и иных методов диагностики в работе врача педиатра;</li> <li>• определять у детей и подростков патологические состояния, симптомы, синдромы заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней;</li> <li>• определять у детей и подростков в неотложные состояния;</li> <li>• уметь проводить медико-социальную экспертизу в практике педиатра.</li> </ul> <p><b>Владеть:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• методикой сбора анамнеза жизни и заболевания;</li> <li>• методиками оценки основных клинических симптомов заболеваний при клиническом осмотре;</li> <li>• основными методами лабораторной диагностики в норме и при патологии;</li> <li>• навыками по составлению диагностического алгоритма с применением функциональных, визуализирующих и иных методов диагностики в работе врача педиатра;</li> <li>• методикой постановкой диагноза патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней;</li> <li>• методикой определения у детей и подростков неотложных состояний;</li> </ul> <p>методикой проведения медико-социальной экспертизы в практике педиатра.</p>	
<p>ОПК-5 Способен назначать лечение пациентам при заболеваниях и (или) состояниях, контролировать его эффективность и безопасность</p>	<p><b>Знать:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• общие принципы оказания специализированной медицинской помощи населению;</li> <li>• методы медикаментозного и немедикаментозного лечения заболеваний, группы лекарственных препаратов, и механизм их действия, показания и противопоказания к их назначению, совместимость, побочное действие и возможные осложнения;</li> <li>• особенности оказания медицинской помощи в неотложной форме.</li> <li>• показания к назначению больным адекватное лечение в соответствии с поставленным диагнозом;</li> <li>• алгоритм выбора медикаментозной и немедикаментозной терапии детям и подросткам с инфекционными и неинфекционными заболеваниями;</li> <li>• алгоритмы оказания экстренной медицинской помощи при состояниях, требующих срочного медицинского вмешательства.</li> </ul> <p><b>Уметь:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• оказывать специализированную медицинскую помощь;</li> <li>• разрабатывать план лечения пациентов в соответствии с порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями, с учетом стандартов медицинской помощи, устранять осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные, возникшие в результате диагностических или лечебных манипуляций, применения</li> </ul>	<p>Опрос устный (ОУ) Тест (Т) Ситуационная (клиническая) задача (СЗ\КЗ)</p> <p><b>Промежуточная аттестация:</b> Собеседование (С) Ситуационная (клиническая) задача (СЗ\КЗ)</p>

	<p>лекарственных препаратов и (или) медицинских изделий, немедикаментозного лечения;</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• назначать больным адекватное лечение в соответствии с поставленным диагнозом, осуществлять алгоритм выбора медикаментозной и немедикаментозной терапии детям с инфекционными и неинфекционными заболеваниями;</li> <li>• оказывать экстренную медицинскую помощь при состояниях, требующих срочного медицинского вмешательства на разных этапах оказания медицинской помощи.</li> </ul> <p><b>Владеть:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• методикой составления плана лечения пациентам в соответствии с порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями, с учетом стандартов медицинской помощи,</li> <li>• навыками устранения осложнений, побочного действия, нежелательных реакций, в том числе непредвиденных;</li> <li>• методиками оказания медицинской помощи при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний без явных признаков угрозы жизни пациента в неотложной форме;</li> </ul> <p>навыками назначения и применения лекарственных препаратов и медицинские изделия при оказании медицинской помощи в неотложной форме</p>	
ОПК-10 Способен участвовать в оказании неотложной медицинской помощи при состояниях, требующих срочного медицинского вмешательства	<p><b>Знать:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• алгоритм сбора жалоб и анамнеза у пациентов, физикального обследования;</li> <li>• состояния, требующие экстренной и неотложной медицинской помощи;</li> <li>• задачи и принципы организации работы скорой медицинской помощи;</li> <li>• методику выполнения сердечно-легочной реанимации</li> </ul> <p><b>Уметь:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• оказывать экстренную и неотложную медицинскую помощь;</li> <li>• выполнять реанимационные мероприятия.</li> </ul> <p><b>Владеть:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• методикой оценки состояния пациентов, требующих срочного медицинского вмешательства;</li> <li>• методикой оказания неотложной и экстренной медицинской помощи</li> </ul> <p>навыками оказания сердечно-легочной реанимации</p>	<p><b>Текущий контроль:</b> Опрос устный (ОУ) Тест (Т) Ситуационная задача (СЗ)</p> <p><b>Промежуточная аттестация:</b> Собеседование (С) Ситуационная задача (СЗ)</p>
ПК-1. Способен к оказанию медицинской помощи детям с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы	<p><b>Знать:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Порядок оказания медицинской помощи по профилю «детская эндокринология», клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи детям с заболеваниями и(или) состояниями эндокринной системы</li> <li>• Закономерности функционирования здорового организма человека и механизмы обеспечения здоровья с позиции теории функциональных систем; особенности регуляции функциональных систем организма человека при патологических процессах</li> <li>• Методика сбора анамнеза жизни и заболевания, жалоб у детей (их законных представителей) с заболеваниями и(или) состояниями эндокринной системы</li> <li>• Методика осмотра и обследования детей с заболеваниями и(или) состояниями эндокринной системы</li> <li>• Методы лабораторных исследований и инструментальных обследований для оценки состояния здоровья, медицинские показания к проведению исследований, правила</li> </ul>	<p>Опрос устный (ОУ) Тест (Т) Ситуационная (клиническая) задача (СЗ\КЗ)</p> <p><b>Промежуточная аттестация:</b> Собеседование (С) Ситуационная (клиническая) задача (СЗ\КЗ)</p>

	<p>интерпретации их результатов у детей с заболеваниями и(или) состояниями эндокринной системы</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Анатомо-функциональное состояние детей с заболеваниями и(или) состояниями эндокринной системы</li> <li>• Этиология и патогенез, патоморфология, клиническая картина, дифференциальная диагностика, особенности течения, осложнения и исходы заболеваний и(или) патологических состояний органов эндокринной системы</li> <li>• Изменения органов эндокринной системы при заболеваниях органов сердечно-сосудистой, дыхательной, мочевыделительной систем, центральной нервной системы, опорно-двигательного аппарата, органов желудочно-кишечного тракта</li> <li>• Современные методы клинической и параклинической диагностики заболеваний и(или) состояний органов эндокринной системы</li> <li>• Заболевания и(или) состояния органов эндокринной системы, требующие направления детей к врачам-специалистам</li> <li>• Заболевания и(или) состояния органов эндокринной системы, требующие оказания медицинской помощи в неотложной форме</li> <li>• Заболевания и(или) состояния органов и систем организма человека, сопровождающиеся изменениями со стороны органов эндокринной системы</li> <li>• МКБ</li> <li>• Симптомы и синдромы осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе непредвиденных, возникших в результате лабораторных исследований и инструментальных обследований детей с заболеваниями и(или) состояниями эндокринной системы</li> <li>• Порядок оказания медицинской помощи детям по профилю «детская эндокринология»</li> <li>• Клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи детям с заболеваниями и(или) состояниями эндокринной системы</li> <li>• Современные методы лечения детей с заболеваниями и(или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</li> <li>• Механизм действия лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания, применяемых в эндокринологии; медицинские показания и медицинские противопоказания к назначению; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные</li> <li>• Принципы и методы установки системы помповой инсулинотерапии</li> <li>• Методы немедикаментозного лечения заболеваний и(или) состояний эндокринной системы; медицинские показания и медицинские противопоказания; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные</li> <li>• Принципы и методы хирургических и диагностических вмешательств при заболеваниях и(или) состояниях эндокринной системы; медицинские показания и медицинские противопоказания; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные</li> <li>• Манипуляции при заболеваниях (или) состояниях эндокринной системы; медицинские показания и</li> </ul>	
--	---	--

	<p>медицинские противопоказания; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Способы предотвращения или устранения осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе непредвиденных, возникших при обследовании или лечении детей с заболеваниями и(или) состояниями эндокринной системы</li> <li>• Предоперационная подготовка и послеоперационное ведение детей с заболеваниями и(или) состояниями эндокринной системы</li> <li>• Требования асептики и антисептики</li> <li>• Принципы и методы оказания медицинской помощи детям с заболеваниями и(или) состояниями эндокринной системы в неотложной форме в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</li> <li>• Стандарты первичной медико-санитарной помощи, специализированной медицинской помощи детям с заболеваниями и(или) состояниями эндокринной системы</li> <li>• Правила оформления медицинской документации в медицинских организациях, оказывающих медицинскую помощь по профилю «детская эндокринология»</li> <li>• Правила работы в информационно-аналитических системах и информационно-телекоммуникационной сети «Интернет»</li> <li>• Требования охраны труда, основы личной безопасности и конфликтологии</li> <li>• Методика сбора жалоб и анамнеза у пациентов (их законных представителей)</li> <li>• Клинические признаки состояний, представляющих угрозу жизни, включая состояние клинической смерти (остановка жизненно важных функций организма человека (кровообращения и(или) дыхания), требующих оказания медицинской помощи в экстренной форме</li> <li>• Методика физикального исследования детей (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация)</li> <li>• Правила проведения базовой сердечно-легочной реанимации</li> </ul> <p><b>Уметь:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Осуществлять сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания у детей (их законных представителей) при заболеваниях и(или) состояниях эндокринной системы</li> <li>• Интерпретировать и анализировать информацию, полученную от детей (их законных представителей) с заболеваниями и(или) состояниями эндокринной системы</li> <li>• Оценивать анатомо-функциональное состояние органов эндокринной системы в норме, при заболеваниях и(или) патологических состояниях</li> <li>• Пользоваться методами осмотра и обследования детей с заболеваниями и(или) состояниями эндокринной системы с учетом возрастных анатомо-функциональных особенностей в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи.</li> <li>• Интерпретировать и анализировать результаты осмотра и обследования детей с заболеваниями и(или) состояний эндокринной системы</li> <li>• Обосновывать и планировать объем инструментального обследования детей с заболеваниями и(или) состояниями</li> </ul>	
--	---	--

	<p>эндокринной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Интерпретировать и анализировать результаты инструментального обследования детей с заболеваниями и(или) состояниями эндокринной системы.</li> <li>• Интерпретировать и анализировать результаты цитологического исследования препаратов, полученных при тонкоигольной аспирационной биопсии узлов щитовидной железы</li> <li>• Определять медицинские показания к проведению тонкоигольной аспирационной биопсии узлов щитовидной железы</li> <li>• Обосновывать и планировать объем лабораторного исследования детей с заболеваниями и(или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</li> <li>• Интерпретировать и анализировать результаты лабораторного исследования детей с заболеваниями и(или) состояниями эндокринной системы</li> <li>• Обосновывать необходимость направления к врачам-специалистам детей с заболеваниями и(или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, порядками оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</li> <li>• Интерпретировать и анализировать результаты осмотра врачами-специалистами детей с заболеваниями и(или) состояний эндокринной системы</li> <li>• Выявлять клинические симптомы и синдромы у детей с заболеваниями и(или) состояниями эндокринной системы</li> <li>• Применять медицинские изделия в соответствии с действующими порядками оказания медицинской, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</li> <li>• Определять медицинские показания для оказания скорой, в том числе скорой специализированной, медицинской помощи детям с заболеваниями и(или) состояниями эндокринной системы</li> <li>• Выявлять симптомы и синдромы осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе непредвиденных, возникших в результате диагностических процедур у детей с заболеваниями и(или) состояниями эндокринной системы</li> <li>• Разрабатывать план лечения детей с заболеваниями и(или) состояниями эндокринной системы с учетом диагноза, возраста и клинической картины в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</li> <li>• Назначать лекарственные препараты, медицинские изделия и лечебное питание детям с заболеваниями и(или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими</li> </ul>	
--	---	--

	<p>рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Оценивать эффективность и безопасность применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания у детей с заболеваниями и(или) состояниями эндокринной системы</li> <li>• Устанавливать систему помповой инсулинотерапии</li> <li>• Назначать немедикаментозное лечение детям с заболеваниями и(или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</li> <li>• Оценивать эффективность и безопасность немедикаментозного лечения у детей с заболеваниями и(или) состояниями эндокринной системы</li> <li>• Предотвращать или устранять осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе непредвиденные, возникшие в результате диагностических манипуляций, применения лекарственных препаратов, медицинских изделий, лечебного питания, немедикаментозного лечения, хирургических и диагностических вмешательств</li> <li>• Определять медицинские показания направления детей с заболеваниями и(или) состояниями эндокринной системы для оказания медицинской помощи в условиях стационара или дневного стационара</li> <li>• Оказывать медицинскую помощь в неотложной форме детям с заболеваниями и(или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</li> <li>• Оформлять листок нетрудоспособности по уходу за больным членом семьи</li> <li>• Заполнять медицинскую документацию, в том числе в форме электронного документа, и контролировать качество ее ведения</li> <li>• Осуществлять контроль выполнения должностных обязанностей находящимся в распоряжении медицинским персоналом</li> <li>• Использовать в своей работе информационно-аналитические системы и информационно-телекоммуникационной сети «Интернет»</li> <li>• Использовать в своей работе персональные данные и сведения, составляющие врачебную тайну</li> <li>• Распознавать состояния, представляющие угрозу жизни, включая состояние клинической смерти (остановка жизненно важных функций организма человека (кровообращения и(или) дыхания), требующие оказания медицинской помощи в экстренной форме</li> <li>• Оказывать медицинскую помощь в экстренной форме при состояниях, представляющих угрозу жизни, включая состояние клинической смерти (остановка жизненно важных функций организма человека (кровообращения и(или) дыхания)</li> <li>• Применять лекарственные препараты и медицинских изделий при оказании медицинской помощи в экстренной форме</li> <li>• Выполнять мероприятия базовой сердечно-легочной реанимации</li> </ul>	
--	---	--

	<p><b>Владеть:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Сбором жалоб, анамнеза жизни и заболевания у детей (их законных представителей) с заболеваниями и(или) состояниями эндокринной системы</li> <li>• Интерпретацией информации, полученной от детей (их законных представителей) с заболеваниями и(или) состояниями эндокринной системы</li> <li>• Осмотром детей с заболеваниями и(или) состояниями эндокринной системы</li> <li>• Формулированием предварительного диагноза и составление плана лабораторных исследований и инструментальных обследований детей с заболеваниями и(или) состояниями эндокринной системы</li> <li>• Направлением детей с заболеваниями и(или) состояниями эндокринной системы на инструментальное обследование в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</li> <li>• Направлением детей с заболеваниями и(или) состояниями эндокринной системы на лабораторное исследование в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</li> <li>• Направлением детей с заболеваниями и(или) состояниями эндокринной системы на консультацию к врачам-специалистам в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</li> <li>• Интерпретацией результатов осмотра, лабораторного исследования и инструментального обследования детей с заболеваниями и(или) состояниями эндокринной системы</li> <li>• Интерпретацией результатов осмотра врачами-специалистами детей с заболеваниями и(или) состояниями эндокринной системы</li> <li>• Определением медицинских показаний для оказания скорой, в том числе скорой специализированной, медицинской помощи детям с заболеваниями и(или) состояниями эндокринной системы</li> <li>• Выявлением симптомов и синдромов осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе непредвиденных, возникших в результате диагностических манипуляций, применения лекарственных препаратов, медицинских изделий, лечебного питания, немедикаментозного лечения, хирургических вмешательств у детей с заболеваниями и(или) состояниями эндокринной системы, требующими оказания скорой, в том числе скорой специализированной, медицинской помощи вне медицинской организации</li> <li>• Установлением диагноза с учетом действующей Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (далее – МКБ)</li> <li>• Проведением работы по обеспечению безопасности диагностических манипуляций</li> <li>• Разработкой плана лечения детей с заболеваниями и(или) состояниями эндокринной системы с учетом диагноза, возраста и клинической картины в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по</li> </ul>	
--	--	--

	<p>вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Назначением лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания детям с заболеваниями и(или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</li> <li>• Оценкой эффективности и безопасности применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания у детей с заболеваниями и(или) состояниями эндокринной системы</li> <li>• Определением медицинских показаний и медицинских противопоказаний к проведению хирургических вмешательств детям с заболеваниями и(или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</li> <li>• Назначением немедикаментозного лечения детям с заболеваниями и(или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</li> <li>• Оценкой эффективности и безопасности немедикаментозного лечения у детей с заболеваниями и(или) состояниями эндокринной системы</li> <li>• Профилактикой или лечением осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе непредвиденных, возникших в результате диагностических вмешательств, применения лекарственных препаратов, медицинских изделий, лечебного питания, немедикаментозного лечения и хирургических вмешательств</li> <li>• Направлением детей с заболеваниями и(или) состояниями эндокринной системы для оказания медицинской помощи в условиях стационара или дневного стационара при наличии медицинских показаний</li> <li>• Оказанием медицинской помощи в неотложной форме детям с заболеваниями и(или) состояниями эндокринной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</li> <li>• Определением необходимости ухода за ребенком с заболеваниями и(или) состояниями эндокринной системы и выдачи листка временной нетрудоспособности по уходу за больным членом семьи одному из членов семьи (опекуну, попечителю, иному родственнику), фактически осуществляющему уход</li> <li>• Ведением медицинской документации, в том числе в форме электронного документа</li> <li>• Контролем выполнения должностных обязанностей находящимися в распоряжении медицинскими работниками</li> <li>• Обеспечением внутреннего контроля качества и безопасности медицинской деятельности</li> <li>• Оценкой состояния, требующего оказания медицинской помощи в экстренной форме</li> <li>• Распознаванием состояний, представляющих угрозу жизни, включая состояние клинической смерти (остановка жизненно</li> </ul>	
--	---	--

	<p>важных функций организма человека (кровообращения и(или) дыхания), требующих оказания медицинской помощи в экстренной форме</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Оказанием медицинской помощи в экстренной форме при состояниях, представляющих угрозу жизни, в том числе клинической смерти (остановка жизненно важных функций организма человека (кровообращения и(или) дыхания)</li> <li>• Применение лекарственных препаратов и медицинских изделий при оказании медицинской помощи в экстренной форме</li> </ul>	
--	--	--

## 2. Оценочные средства освоения учебной дисциплины

2.1. Текущий контроль освоения обучающимися программного материала учебной дисциплины имеет следующие виды:

### Опрос устный (ОУ)

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

Тема 1 «Судорожный синдром у детей.»

Перечень вопросов по теме «Судорожный синдром у детей.»

1. Этиология судорожного синдрома у детей с эндокринными заболеваниями.

**ЭТАЛОН ОТВЕТА:** Судорожный синдром при эндокринных заболеваниях у детей является симптоматическим и возникает вторично на фоне метаболических нарушений. Основные этиологические факторы: 1. Гипогликемия (наиболее частая эндокринная причина судорог). Гипогликемия может быть при: гиперинсулинизме (врожденный, при незидиобластозе, инсулиноме, передозировке инсулина у детей с СД), недостатке контринсулярных гормонов: дефицит гормона роста (гипопитуитаризм), кортизола (надпочечниковая недостаточность), глюкагона, при Нарушении гликогенолиза и глюконеогенеза (гликогенозы, глюконеогенные ферментопатии). 2. Гипокальциемия: Гипопаратиреоз (врожденный, послеоперационный, аутоиммунный). Псевдогипопаратиреоз (синдром Олбрайта). Дефицит витамина D (рахит в период разгара, витамин-D-зависимый рахит). Острая гиперфосфатемия (например, при синдроме лизиса опухоли). 3. Гипомагниемия: Часто сопутствует гипокальциемии и усугубляет судорожную готовность. Может быть первичной (наследственные формы) или вторичной. 4. Гипернатриемия и гипонатриемия: Гипонатриемия: при синдроме неадекватной секреции АДГ (СНАДГ), надпочечниковой недостаточности. Гипернатриемия: при несахарном диабете (центральном или нефрогенном), избытке минералокортикоидов. 5. Острая надпочечниковая недостаточность (криз при болезни Аддисона, врожденной дисфункции коры надпочечников): судороги на фоне гипогликемии, гипонатриемии, дегидратации. 6. Тиреотоксикоз: Редко, но может проявляться судорожными приступами на высоте симпатикотонии. Патогенез: Все перечисленные состояния приводят к нарушению электролитного баланса нейронов ( $Ca^{2+}$ ,  $Mg^{2+}$ ,  $Na^{+}$ ), энергетическому дефициту (глюкоза) или изменению осмолярности, что снижает порог возбудимости нейронов и провоцирует судорожную активность.

2. Гипопаратиреоз у детей. Гипокальциемические судороги, клинические проявления.

ЭТАЛОН ОТВЕТА: Гипопаратиреоз — заболевание, обусловленное недостаточностью паратгормона (ПТГ), приводящей к гипокальциемии и гиперфосфатемии. Ключевые синдромы в клинической картине: 1. Тетанический (судорожно-гипокальциемический) синдром: Явная тетания: тонические или тонико-клонические судороги, болезненные мышечные спазмы, карпопедальный спазм ("рука акушера", "конская стопа"), ларингоспазм (опасен развитием асфиксии). Скрытая тетания: выявляется специальными симптомами: Симптом Хвостека — сокращение мимических мышц при поколачивании в зоне выхода лицевого нерва. Симптом Труссо — спазм мышц кисти ("рука акушера") после пережатия плеча манжетой тонометра. Симптом Люста — отведение стопы при поколачивании в зоне малоберцового нерва. 2. Неврологические нарушения: Парестезии ("ползание мурашек", онемение) вокруг рта, в кистях и стопах. Эпилептиформные приступы, не купирующиеся противосудорожными средствами. Экстрапирамидные симптомы (хореоатетоз, дистония) при хроническом течении. Повышение внутричерепного давления с головной болью, отеком диска зрительного нерва. 3. Вегетативные расстройства: Тошнота, рвота, боли в животе, диарея. Спазм бронхов. Нарушения ритма сердца (удлинение интервала QT на ЭКГ). 4. Психические расстройства: Повышенная возбудимость, неврозы, снижение памяти, интеллекта. 5. Изменения кожи и ее придатков: Сухость кожи, ломкость ногтей, гипоплазия эмали зубов, замедление роста зубов. При хроническом течении — катаракта (обычно кортикальная). 6. Особенности у новорожденных: Может проявляться как транзиторный гипопаратиреоз у детей от матерей с гиперпаратиреозом. Симптомы: повышенная возбудимость, тремор, апноэ, вздутие живота.

3. Диагностика и терапия гипопаратиреоза у детей.

ЭТАЛОН ОТВЕТА: Диагностика: 1. Лабораторная: Критерий: Стойкое снижение уровня ионизированного кальция в сыворотке крови. Сопутствующие изменения: повышение уровня фосфора, снижение или неадекватно низкий (при нормокальциемии) уровень паратгормона (ПТГ). Снижение экскреции кальция с мочой (проба Сулковича отрицательная). Может быть гипомагниемия. 2. Инструментальная: ЭКГ: Удлинение интервала QT, нарушения ритма. ЭЭГ: Может выявлять пароксизмальную активность. КТ головного мозга: При хронических формах — кальцификаты в базальных ганглиях. Осмотр офтальмолога: Выявление катаракты. Рентгенография костей: Повышенная плотность костной ткани. Дифференциальная диагностика: Проводится с псевдогипопаратиреозом (резистентность к ПТГ, характерный фенотип — брахидактилия, круглое лицо), рахитом, почечной недостаточностью. Терапия: I. Неотложная помощь при гипокальциемическом кризе (тетании, судорогах): Препарат выбора: 10% раствор кальция глюконата в/в медленно (1-2 мл/кг, но не более 10 мл) на глюкозе, под контролем ЧСС (опасность брадикардии, аритмии). При судорогах — противосудорожные (бензодиазепины, например, диазепам). При ларингоспазме — обеспечение проходимости дыхательных путей, в/в кальций, ингаляции кислорода, готовность к интубации. II. Долгосрочная

заместительная терапия: 1. Восполнение дефицита кальция: Препараты кальция (карбонат, цитрат) внутрь в индивидуальной дозе, достаточной для поддержания нормокальциемии (целевой уровень ионизированного Са — на нижней границе нормы). 2. Активация всасывания кальция в кишечнике: Активные метаболиты витамина D: альфакальцидол или кальцитриол. Преимущество — быстрый эффект и короткий период полувыведения, что снижает риск гиперкальциемии. Доза титруется под контролем Са и Р в крови. Нативная форма витамина D (эргокальциферол) используется реже из-за медленного действия и кумуляции. 3. Диета: Продукты, богатые кальцием и бедные фосфором (ограничение мяса, бобовых, газированных напитков). Иногда используют препараты, связывающие фосфаты в кишечнике. 4. Коррекция магния: При сопутствующей гипомагниемии — препараты магния. Контроль: Регулярный (вначале 1 раз в 1-2 недели, затем 1 раз в 3-6 мес.) контроль уровня ионизированного и общего кальция, фосфора, креатинина в крови, экскреции кальция с мочой.

4. Судорожный синдром при гипогликемии. Диагностика, терапия.

ЭТАЛОН ОТВЕТА: Судороги при гипогликемии носят симптоматический характер. Симптомы делятся на две группы: 1. Вегетативные (адренергические) - признаки активации КНС: Тревога, агрессия, возбуждение. Тахикардия, тремор. Бледность, потливость. Сильный голод, тошнота. 2. Нейрогликопенические (при снижении уровня глюкозы в ЦНС):

Судороги (тонические, тонико-клонические, очаговые) — доминирующий симптом у детей. Головная боль, головокружение. Нарушение поведения, заторможенность или возбуждение. Спутанность сознания, потеря сознания (гипогликемическая кома). Двоение в глазах, гемипарезы (напоминают инсульт). У детей раннего возраста: гипотония, апноэ, вялое сосание, гипотермия, пронзительный крик. Характерно: Связь судорог с голоданием, физической нагрузкой. Быстрый эффект от введения глюкозы. Диагностика: 1. Срочное определение уровня глюкозы в крови (глюкометром с последующей лабораторной проверкой). Критерий гипогликемии у детей: < 2,6 ммоль/л (у новорожденных в первые 48 часов < 2,2 ммоль/л). Клинически значимая — < 3,0 ммоль/л. 2. Быстрое купирование судорожного синдрома после в/в введения глюкозы подтверждает диагноз. Необходим поиск причины (после купирования неотложного состояния): Анамнез (СД, заболевания печени, надпочечников, гипофиза). Гормональный профиль: инсулин, С-пептид, кортизол, СТГ в момент гипогликемии. Уровень кетоновых тел, лактата, свободных жирных кислот. Функциональные пробы (проба с голоданием — строго в стационаре!). Терапия: Неотложная помощь при судорогах на фоне гипогликемии: 1. Догоспитальный этап: Если ребенок в сознании и может глотать — быстроусвояемые углеводы перорально (сок, сладкий чай, глюкозный гель). Если без сознания/судороги — нельзя ничего в рот! Препарат выбора: Глюкогон в/м или п/к (доза: детям с массой тела >25 кг — 1 мг, <25 кг — 0,5 мг). Эффект через 5-15 минут. 2. Стационарный этап: Болюсное введение 10-20% глюкозы: 2 мл/кг (но не более 20 мл) в/в струйно медленно. Последующая инфузия 10% глюкозы: со скоростью, поддерживающей нормогликемию (обычно 6-8 мг/кг/мин, у новорожденных до 10-12 мг/кг/мин). Контроль уровня глюкозы каждые 30-60 минут до

стабилизации. При отсутствии эффекта (редко) — гидрокортизон 5-10 мг/кг/сут в/в. Противосудорожные препараты (диазепам) вводят только **\*\*после\*\*** купирования гипогликемии, если судороги не прекратились (что бывает редко). Дальнейшее лечение: Определяется причиной гипогликемии (диетотерапия при гликогенозах, лечение гиперинсулинизма диазоксидом/октреотидом, гормонозаместительная терапия при гипопитуитаризме и надпочечниковой недостаточности).

5. Неотложная помощь при судорожном синдроме

**ЭТАЛОН ОТВЕТА:** Судорожный синдром — это внезапные непроизвольные сокращения мышц, которые требуют немедленного вмешательства. Меры помощи: Обеспечение безопасности: Уложить пациента на бок, удалить предметы, которые могут травмировать. Прекращение судорог: Введение противосудорожных препаратов (диазепам, лоразепам, фенobarбитал). Коррекция причин: Лечение основного заболевания (инфекции, метаболические нарушения, травмы). Контроль жизненных функций: Мониторинг дыхания, сердечного ритма, уровня кислорода. Дальнейшая диагностика: ЭЭГ, МРТ, анализ крови на электролиты, глюкозу.

Тема 2 «Неотложные состояния при аллергических реакциях.»

Перечень вопросов по теме «Неотложные состояния при аллергических реакциях.»

1. Этиология аллергических реакций при эндокринных заболеваниях у детей.

**ЭТАЛОН ОТВЕТА:** Аллергические реакции у детей с эндокринными заболеваниями имеют сложную и многофакторную этиологию. Их можно разделить на несколько групп: 1. Аллергия на лекарственные гормональные препараты: Инсулины: Наиболее частая причина. Реакции могут быть на сам гормон (реже, при современных человеческих аналогах) или, чаще, на консерванты (протамин, цинк) и стабилизаторы в препарате. Проявляются местными реакциями в месте инъекции (краснота, зуд, инфильтраты) или системными (крапивница, в крайне редких случаях – анафилаксия). Тиреоидные гормоны (левотироксин): Редко, но возможны реакции на красители или наполнители в таблетках. Гормон роста (соматропин): Возможны реакции местного характера. Кортикостероиды (используемые, например, при надпочечниковой недостаточности): Парадоксально, но могут вызывать аллергию, хотя и редко. 2. Аллергия на компоненты диетотерапии: При сахарном диабете 1 типа – на заменители сахара, компоненты диабетических» продуктов. Иммунные нарушения, лежащие в основе эндокринопатии: Многие детские эндокринные заболевания (сахарный диабет 1 типа, аутоиммунный тиреоидит, болезнь Аддисона) имеют аутоиммунную природу. У таких детей генетически детерминированная склонность к нарушению иммунной толерантности, что повышает общий риск развития и других иммунопатологических состояний, включая истинную аллергию (атопический дерматит, аллергический ринит, бронхиальную астму). Это не прямая причинно-следственная связь, а состояние общего иммунного дисбаланса. 4. Аллергия как следствие метаболических нарушений: При сахарном диабете с плохим контролем отмечается сухость

кожи, снижение барьерной функции, что облегчает проникновение аллергенов и может усугублять кожные аллергические проявления. При ожирении (как эндокринно-метаболическом расстройстве) в жировой ткани происходит хроническое воспаление, которое может модулировать иммунный ответ в сторону аллергических реакций. 5. Реакции на контрастные вещества и другие препараты: При проведении диагностических исследований (например, МРТ с контрастом при патологии гипофиза) возможны реакции на йодсодержащие или гадолиниевые контрастные вещества.

#### 2. Неотложная помощь при отеке Квинке у детей

**ЭТАЛОН ОТВЕТА:** Отек Квинке — это острое аллергическое заболевание, характеризующееся отеком кожи, подкожной клетчатки или слизистых оболочек. Меры помощи: Устранение контакта с аллергеном: Прекратить воздействие предполагаемого аллергена. Антигистаминные препараты: Введение дифенгидрамина, лоратадина. Глюкокортикоиды: Преднизолон внутривенно или внутримышечно. Адреналин: При тяжелых случаях (особенно при отеке гортани) вводят адреналин подкожно или внутримышечно. Контроль дыхания: При отеке гортани может потребоваться интубация или трахеостомия.

#### 3. Неотложная помощь при крапивнице у детей

**ЭТАЛОН ОТВЕТА:** Крапивница — это аллергическая реакция, проявляющаяся высыпаниями на коже. Меры помощи: Устранение аллергена: Выявление и прекращение контакта с аллергеном. Антигистаминные препараты: Введение дифенгидрамина, цетиризина или лоратадина. Глюкокортикоиды: При тяжелой форме назначают преднизолон. Симптоматическая терапия: Применение мазей с антигистаминными компонентами для снятия зуда.

#### 4. Неотложная помощь при анафилактических реакциях и шоке у детей

**ЭТАЛОН ОТВЕТА:** Анафилактический шок — это острая системная аллергическая реакция, угрожающая жизни. Меры помощи: Адреналин: Введение адреналина внутримышечно (0,01 мг/кг) в боковую поверхность бедра. Кислородотерапия: Подача кислорода через маску или интубацию. Глюкокортикоиды: Введение преднизолона или метилпреднизолона. Объемная терапия: Внутривенное введение физиологического раствора для поддержания артериального давления. Контроль состояния: Мониторинг сердечного ритма, артериального давления, дыхания.

#### 5. Синдром Лайела, Стивенса-Джонсона. Диагностика, неотложная терапия.

##### **ЭТАЛОН ОТВЕТА:**

Это тяжелейшие неотложные состояния в педиатрической практике, относящиеся к буллезным токсико-аллергическим дерматитам (токсический эпидермальный некролиз – ТЭН и синдром Стивенса-Джонсона – SJS как более легкая форма континуума). В детской эндокринологии они могут быть спровоцированы лекарственной терапией. Диагностика: 1. Анамнез и триггеры: Важнейший фактор – прием лекарственного препарата за 1-8 недель до реакции. В эндокринологии наиболее вероятные триггеры: Сульфаниламиды (ко-тримоксазол) – часто применяются у детей с диабетом при сопутствующих инфекциях. Производные сульфонилмочевины (редко у детей). Карбамазепин (может применяться при несахарном диабете центрального генеза или

сопутствующей неврологической патологии). Нестероидные противовоспалительные препараты (НПВП), антибиотики. 2. Клиническая картина: Продромальный период (1-3 дня): Лихорадка, недомогание, боль в горле, конъюнктивит – напоминает ОРВИ. Кожные проявления: SJS: Распространенные отслойки кожи <10% поверхности тела. Характерны атипичные мишеневидные высыпания с пузырями в центре, локализующиеся на лице, туловище, конечностях. Поражение слизистых оболочек (обязательный признак!) – ротовая полость (хейлит, стоматит с образованием болезненных эрозий), глаза (конъюнктивит, риск слепоты), гениталии, ЖКТ, дыхательные п. ТЭН (Лайелла): Внезапное появление обширных эритем, на которых формируются вялые пузыри (симптом «влажного белья»), приводящие к отслойке эпидермиса > 30% поверхности тела. Положительный симптом Никольского (отслойка эпидермиса при легком трении). Состояние крайне тяжелое, напоминает ожоговую болезнь. 3. Лабораторная и инструментальная диагностика: Общий анализ крови: лейкоцитоз, повышение СОЭ, возможна анемия. Биохимический анализ крови: гипопроотеинемия, электролитные нарушения, повышение мочевины/креатинина (при поражении почек). Коагулограмма: признаки ДВС-синдрома. Гистологическое исследование биоптата кожи: Полный (ТЭН) или неполный (SJS) некроз всего эпидермиса – «золотой стандарт» диагностики. Мониторинг: пульсоксиметрия, контроль диуреза, функции почек и печени. Терапия (принципы неотложной помощи): Лечение проводится только в условиях реанимационного отделения (ожогового центра) по протоколу ведения ожоговых больных. 1. Немедленная отмена причинного препарата. 2. Инфузионная терапия: Для коррекции гиповолемии, электролитных нарушений, дезинтоксикации. Объем рассчитывается как при ожогах (формула Паркланда), под строгим контролем диуреза и ЦВД. Введение коллоидных и кристаллоидных растворов. 3. Противоинфекционная защита: Асептика, стерильные условия. Антибиотики широкого спектра назначаются только при доказанной инфекции (высок риск сепсиса). 4. Местное лечение кожи: обработка эрозий антисептиками (хлоргексидин, мирамистин). Наложение стерильных нетравматичных (не прилипающих) повязок, часто с серебросодержащими мазями. Активное использование кожных заменителей, коллагеновых покрытий. 5. Местное лечение слизистых: Глаза: ежечасное промывание, антибактериальные и репаративные капли, консультация офтальмолога для профилактики симблефарона. Полость рта: полоскание антисептиками, обезболивающие гели. 6. Системная фармакотерапия (дискуссионные моменты): Глюкокортикоиды (ГК) в высоких дозах (пульс-терапия метилпреднизолоном) могут применяться на самых ранних этапах (первые часы-сутки) для купирования иммунного каскада. При уже развившемся ТЭН их польза сомнительна, а риск инфекционных осложнений высок. Внутривенный иммуноглобулин (ВВИГ) – считается более предпочтительным. Он блокирует апоптоз кератиноцитов, индуцированный Fas-лигандом. Высокие дозы (1-2 г/кг) вводятся в течение 2-4 дней. Плазмаферез, циклоспорин – могут рассматриваться как методы второй линии. 7. Симптоматическая терапия: Адекватное обезболивание (наркотические

анальгетики), антигистаминные, коррекция анемии и гипопропротеинемии (альбумин, свежезамороженная плазма). При развитии SJS/ТЭН на фоне терапии инсулином или гормонами надпочечников, замена/отмена жизненно важного гормона недопустима! Необходимо продолжить заместительную терапию, но в инъекционной форме, не содержащей потенциальных аллергенов (переход на инсулин другого производителя, на гидрокортизон для в/в введения), параллельно проводя лечение синдрома.

### Тема 3 «Аритмии у детей.»

#### Перечень вопросов по теме «Аритмии у детей.»

1. Этиология аритмий у детей с эндокринными заболеваниями. Классификация аритмий, диагностика.

**ЭТАЛОН ОТВЕТА:** Аритмии при эндокринных заболеваниях у детей возникают вследствие прямого и опосредованного влияния гормонального дисбаланса на сердечно-сосудистую систему. Основные этиологические механизмы. Прямое кардиотоксическое действие гормонов: Избыток гормонов (тиреоидных, катехоламинов) напрямую влияет на кардиомиоциты, изменяя их возбудимость и проводимость. Нарушение электролитного баланса: Многие эндокринные патологии ведут к дисбалансу ключевых для проведения импульса ионов: Гипокалиемия (при гиперальдостеронизме, диабетическом кетоацидозе после начала инсулинотерапии) – повышает возбудимость миокарда. Гиперкалиемия (при надпочечниковой недостаточности, диабетической коме с выраженной дегидратацией и олигурией) – угнетает проводимость. Гипомагниемия, гипокальциемия (при патологии паращитовидных желез) – нарушают процесс реполяризации. Нарушение вегетативной регуляции: Например, при сахарном диабете (СД) развивается диабетическая автономная нейропатия, затрагивающая иннервацию синусового узла и проводящей системы. Метаболические нарушения: Гипогликемия (при инсуломе, передозировке инсулина) вызывает выброс катехоламинов, приводя к тахикардиям. Кетоацидоз при СД создает метаболический ацидоз, снижающий порог возбудимости миокарда. Изменение чувствительности адренорецепторов: При тиреотоксикозе резко повышается чувствительность миокарда к катехоламинам. Структурные изменения сердца: Длительный гормональный дисбаланс может приводить к развитию дисметаболической миокардиодистрофии (при тиреотоксикозе, гипотиреозе, феохромоцитоме), создавая субстрат для аритмий. Основные эндокринные заболевания, ассоциированные с аритмиями у детей: тиреотоксикоз, гипотиреоз, сахарный диабет (кетоацидоз, гипогликемия), феохромоцитома, первичный гиперальдостеронизм, надпочечниковая недостаточность.

2. Аритмии при тиреотоксикозе. Диагностика, терапия.

**ЭТАЛОН ОТВЕТА:**

Тиреотоксикоз (диффузный токсический зоб, болезнь Грейвса) – одна из наиболее частых причин эндокрин-индуцированных аритмий у детей. Основной вид аритмии: Синусовая тахикардия (постоянная, не исчезающая во сне) – самый ранний и характерный признак. Другие частые нарушения ритма: Наджелудочковые экстрасистолы. Пароксизмальная или постоянная форма

мерцательной аритмии (фибрилляция предсердий) – грозное осложнение, указывающее на тяжелую тиреотоксическую кардиомиопатию. У детей встречается реже, чем у взрослых, но риск повышается с длительностью заболевания. Реже – суправентрикулярные тахикардии, трепетание предсердий. Патогенез: Избыток гормонов щитовидной железы (Т3, Т4) приводит к: 1. Прямому увеличению числа  $\beta$ -адренорецепторов в миокарде и повышению их чувствительности к катехоламинам. 2. Активации симпатической нервной системы. 3. Ускорению метаболизма в кардиомиоцитах, повышению потребности миокарда в кислороде. 4. В конечном итоге – к развитию тиреотоксической кардиомиопатии. Принципы лечения: Устранение аритмии возможно только на фоне лечения основного заболевания (тиреостатики, радиоiodтерапия, хирургия). Для контроля ЧСС могут применяться  $\beta$ -адреноблокаторы (пропранолол, атенолол) под контролем врача.

3. Аритмии при гипотиреозе. Диагностика, терапия.

ЭТАЛОН ОТВЕТА: Гипотиреоз приводит к противоположным тиреотоксикозу изменениям со стороны сердечно-сосудистой системы («микседематозное сердце»). Основные виды аритмий и нарушений проводимости: Синусовая брадикардия – классический признак. Нарушения проводимости: синоатриальные и атриовентрикулярные блокады различной степени. Желудочковые экстрасистолы. Удлинение интервалов QT и PR на ЭКГ, низкоамплитудные зубцы. Патогенез: 1. Снижение метаболизма в миокарде, уменьшение его чувствительности к катехоламинам. 2. Накопление мукополисахаридов и жидкости в интерстиции миокарда (микседема), что нарушает нормальное проведение импульса. 3. Развитие дисметаболической кардиомиопатии. 4. Возможное развитие выпота в полость перикарда, что также может влиять на сердечную деятельность. Принципы лечения: Заместительная терапия левотироксином (L-тироксин) обычно приводит к постепенной нормализации ритма. При тяжелых брадиаритмиях и блокадах может потребоваться консультация кардиохирурга для рассмотрения вопроса об установке электрокардиостимулятора.

4. Диагностика и неотложная помощь при кардиогенном шоке у детей

ЭТАЛОН ОТВЕТА: Кардиогенный шок — это острое состояние, вызванное недостаточностью сердечной деятельности, приводящей к снижению сердечного выброса и нарушению перфузии органов. Клинические признаки: Гипотония (снижение артериального давления). Тахикардия. Холодные и влажные конечности, бледность кожи. Олигурия или анурия. Спутанность сознания, заторможенность. Признаки сердечной недостаточности (одышка, цианоз). Инструментальная диагностика: ЭКГ: выявление аритмий, ишемии миокарда. ЭхоКГ: оценка фракции выброса, состояния клапанов, наличия тампонады сердца. Лабораторные исследования: повышение уровня молочной кислоты, тропонинов, креатинина. Неотложная помощь. Обеспечение проходимости дыхательных путей: интубация при необходимости. Кислородотерапия: подача кислорода для коррекции гипоксии. Инотропная поддержка: введение препаратов (добутамин, допамин) для повышения сердечного выброса. Объемная терапия: осторожное введение жидкости (физиологический раствор)

при наличии гиповолемии. Коррекция причины: Лечение инфаркта миокарда (если есть). Устранение тампонады сердца (перикардиоцентез). Коррекция аритмий. Мониторинг: постоянный контроль жизненных показателей (давление, пульс, диурез).

5. Диагностика и неотложная помощь при приступах пароксизмальной тахикардии, мерцательной аритмии

ЭТАЛОН ОТВЕТА: Пароксизмальная тахикардия и мерцательная аритмия — это нарушения ритма сердца, которые могут привести к острой сердечной недостаточности. Клинические признаки: Частота сердечных сокращений > 200 уд/мин (при тахикардии). Нерегулярный пульс (при мерцательной аритмии). Одышка, слабость, головокружение. Инструментальная диагностика: ЭКГ: выявление типа аритмии. ЭхоКГ: оценка состояния сердца. Неотложная помощь. Пароксизмальная тахикардия: Вагусные пробы: массаж каротидного синуса, проба Вальсальвы. Антиаритмические препараты: введение прокаинамида, амиодарона. Электрокардиоверсия: при неэффективности медикаментозной терапии. Мерцательная аритмия: Антикоагулянты: предотвращение тромбообразования. Антиаритмические препараты: амиодарон. Электрокардиоверсия: восстановление нормального ритма.

Тема 4 «Комы при сахарном диабете 1 типа у детей.»

Перечень вопросов по теме «Комы при сахарном диабете 1 типа у детей.»

1. Диагностика ком у детей. Шкала Глазго. Классификация ком.

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 1. Диабетический кетоацидоз (ДКА) и кетоацидотическая кома. Наиболее частая неотложная ситуация у детей с СД 1 типа. Патогенез: дефицит инсулина → гипергликемия → осмотический диурез (обезвоживание) + кетогенез → метаболический ацидоз → нарушение сознания → кома. 2. Гиперосмолярная (гипергликемическая) кома. Характерна для СД 2 типа, у детей встречается редко. Крайне высокий уровень глюкозы (> 30-40 ммоль/л) без значимого кетоацидоза. Выраженная дегидратация за счет осмотического диуреза. 3. Гипогликемическая кома. Резкое снижение уровня глюкозы в крови (<3.0 ммоль/л, у маленьких детей <2.2 ммоль/л). Причины: передозировка инсулина, пропуск приема пищи, физическая нагрузка. Развивается остро (минуты). Опасна необратимым повреждением ЦНС. 4. Лактат-ацидотическая (молочнокислая) кома. Самая редкая. Связана с накоплением лактата на фоне гипоксии, шока, тяжелых инфекций или приема метформина (у подростков с СД 2 типа). Протекает тяжело, с высокой летальностью. Оценка уровня нарушения сознания по шкале Глазго (ШКГ, Glasgow Coma Scale). Шкала Глазго используется для объективной оценки глубины угнетения сознания при любых коматозных состояниях, включая диабетические комы. Оцениваются три параметра: открывание глаз (E), речевая (V) и двигательная (M) реакции. Сумма баллов от 3 до 15.

Параметр	Реакция	Баллы
Открывание глаз	Самопроизвольное	4
	На оклик (на звук)	3
	На боль (при надавливании)	2

	Отсутствует	1
Речевая реакция	Ориентирован, понятная речь	5
	Спутанная речь (дезориентирован)	4
	Бессвязные слова, невпапад	3
	Нечленораздельные звуки	2
	Отсутствует	1
Двигательная реакция	Выполняет команды	6
	Локализует боль	
	(целенаправленно отталкивает раздражитель)	5
	Отдергивание от боли (нецеленаправленное сгибание)	4
	Патологическое сгибание	
	(декортикационная ригидность)	3
	Патологическое разгибание	
(децеребрационная ригидность)	2	
	Отсутствует	1

Интерпретация суммы баллов ШКГ: 15 баллов – ясное сознание. 13-14 баллов – оглушение. 9-12 баллов – сонор. 8 баллов и менее – кома (тяжесть комы: 6-8 баллов – умеренная, 4-5 – глубокая, 3 – запредельная). Важно при СД: Оценка по ШКГ проводится параллельно с экстренным определением уровня гликемии, кетонов, КОС крови для дифференциальной диагностики типа комы и начала специфической терапии (инсулин, глюкоза, регидратация).

2. Диагностика и терапия кетоацидотической комы при сахарном диабете у детей  
**ЭТАЛОН ОТВЕТА:** Кетоацидотическая кома — это острое осложнение сахарного диабета, вызванное выраженной гипергликемией, кетозом и метаболическим ацидозом. Клинические признаки: Выраженная слабость, вялость, сонливость, спутанность сознания. Сухость кожи и слизистых, снижение тургора тканей. Кетоновый запах изо рта (запах ацетона). Глубокое дыхание Куссмауля (гиперпноэ). Тошнота, рвота, боль в животе. Лабораторные исследования: Гипергликемия ( $> 13,9$  ммоль/л). Метаболический ацидоз (низкий рН крови, снижение бикарбонатов). Высокий уровень кетоновых тел в крови или моче. Повышение уровня мочевины и креатинина (признаки дегидратации).  
Терапия. Объемная терапия: внутривенное введение физиологического раствора для коррекции дегидратации. Инсулинотерапия: непрерывное внутривенное введение инсулина короткого действия (0,1 ЕД/кг/ч). Коррекция электролитов: Восполнение калия (при сниженном уровне). Контроль уровня натрия и фосфатов. Кислородотерапия: при необходимости для коррекции гипоксии. Мониторинг: постоянный контроль уровня глюкозы, электролитов, кислотно-щелочного состояния.

3. Диагностика и терапия гипогликемической комы при сахарном диабете у детей

**ЭТАЛОН ОТВЕТА:** Гипогликемическая кома возникает при резком снижении уровня глюкозы в крови ( $< 2,8$  ммоль/л). Клинические признаки: Потеря сознания. Судороги. Бледность кожи, холодный пот. Тахикардия, артериальная гипертензия на ранних стадиях. Лабораторные исследования: Низкий уровень глюкозы в крови ( $< 2,8$  ммоль/л). Возможна лактатацидемия. Терапия.

Внутривенное введение глюкозы: 20–40 мл 40% раствора глюкозы внутривенно болюсно. При отсутствии эффекта повторить введение. Поддержание уровня глюкозы: капельное введение 10% раствора глюкозы до нормализации состояния. Глюкагон: внутримышечное введение (0,5–1 мг) при невозможности внутривенного доступа. Мониторинг: контроль уровня глюкозы каждые 15–30 минут.

4. Диагностика и терапия гиперосмолярной комы при сахарном диабете у детей  
ЭТАЛОН ОТВЕТА: Гиперосмолярная кома — это состояние, характеризующееся крайне высокой гипергликемией ( $> 33,3$  ммоль/л), дегидратацией и повышенной осмолярностью плазмы. Клинические признаки: Потеря сознания. Сильная дегидратация (сухость кожи, снижение тургора, олигурия). Гипергликемия без значительного кетоза. Судороги, кома. Лабораторные исследования: Высокий уровень глюкозы ( $> 33,3$  ммоль/л). Повышенная осмолярность плазмы ( $> 320$  мОсм/л). Отсутствие значительного кетоза. Терапия. Объемная терапия: внутривенное введение физиологического раствора для коррекции дегидратации. Инсулинотерапия: постепенное введение инсулина короткого действия (более медленное, чем при кетоацидозе). Коррекция электролитов: восполнение калия, натрия, фосфатов. Мониторинг: контроль уровня глюкозы, осмолярности плазмы, электролитов.

5. Диагностика и терапия лактатацидотической комы при сахарном диабете у детей

ЭТАЛОН ОТВЕТА: Лактатацидотическая кома — это состояние, вызванное накоплением молочной кислоты в крови и развитием метаболического ацидоза. Клинические признаки: Потеря сознания. Гипергликемия. Дыхание Куссмауля. Слабость, бледность кожи. Лабораторные исследования: Высокий уровень лактата ( $> 5$  ммоль/л). Метаболический ацидоз (низкий рН крови, снижение бикарбонатов). Гипергликемия. Терапия. Объемная терапия: внутривенное введение физиологического раствора. Инсулинотерапия: непрерывное введение инсулина короткого действия. Коррекция ацидоза: введение бикарбоната натрия при выраженном ацидозе (рН  $< 7,1$ ). Мониторинг: контроль уровня глюкозы, лактата, кислотно-щелочного состояния.

Тема 5 «Острое повреждение почек при диабетическом кетоацидозе.»

Перечень вопросов по теме «Острое повреждение почек при диабетическом кетоацидозе.»

1. Диабетический кетоацидоз (ДКА): причины, патогенез.

ЭТАЛОН ОТВЕТА: ДКА — это острое, угрожающее жизни осложнение сахарного диабета, характеризующееся гипергликемией ( $>11$  ммоль/л), метаболическим ацидозом (рН  $<7,3$ , бикарбонаты  $<15$  ммоль/л) и кетонемией/кетонурией. Причины у детей: 1. Манифестация СД 1 типа (чаще всего, до 30% случаев). 2. Пропуск или недостаточная доза инсулина на фоне установленного диагноза. 3. Острые интеркуррентные заболевания: инфекции (кишечные, ОРВИ, пневмония), травмы, хирургические вмешательства (повышается секреция контринсулярных гормонов). 4. Технические неполадки: неисправность инсулиновой помпы, использование просроченного инсулина.

Патогенез (ключевое звено — абсолютный или относительный дефицит инсулина): 1. Гипергликемия: дефицит инсулина → снижение утилизации глюкозы тканями + усиление глюконеогенеза и гликогенолиза в печени → гипергликемия → осмотический диурез → дегидратация, потеря электролитов ( $K^+$ ,  $Na^+$ ,  $Cl^-$ , фосфатов). 2. Кетоацидоз: дефицит инсулина + избыток контринсулярных гормонов (глюкагон, кортизол, катехоламины) → активация липолиза → увеличение свободных жирных кислот (СЖК) в крови → СЖК в печени окисляются до кетоновых тел (ацетоацетат,  $\beta$ -гидроксибутират, ацетон) → кетонемия → превышение буферной емкости крови → метаболический ацидоз. 3. Декомпенсация: Ацидоз и дегидратация приводят к нарушению периферической микроциркуляции, снижению почечного кровотока (усугубляя ацидоз и гипергликемию), электролитным нарушениям (особенно опасен калий: исходно высокий в крови из-за ацидоза, но общий дефицит в организме огромен), нарушению сознания (кетоацидотическая кома).

2. Острое повреждение почек: классификация, диагностика

ЭТАЛОН ОТВЕТА:

ОПП— это синдром быстрого (часы-недели) снижения скорости клубочковой фильтрации (СКФ), ведущий к задержке продуктов азотистого обмена и нарушению водно-электролитного и кислотно-щелочного баланса. Классификация (по критериям KDIGO, актуальны для педиатрии): Стадия 1: Повышение креатинина сыворотки в 1,5–1,9 раза от исходного ИЛИ  $\geq 0,3$  мг/дл (26,5 мкмоль/л) ИЛИ диурез  $<0,5$  мл/кг/час в течение 6–12 часов. Стадия 2: Повышение креатинина в 2,0–2,9 раза от исходного ИЛИ диурез  $<0,5$  мл/кг/час в течение  $\geq 12$  часов. Стадия 3: Повышение креатинина в 3,0 раза от исходного ИЛИ креатинин  $\geq 4,0$  мг/дл (353,6 мкмоль/л) ИЛИ начало заместительной почечной терапии (ЗПТ) ИЛИ диурез  $<0,3$  мл/кг/час в течение  $\geq 24$  часов ИЛИ анурия  $\geq 12$  часов. Диагностика: 1. Лабораторная: Креатинин сыворотки (основной маркер, но с учетом возраста и мышечной массы). Расчет СКФ по формулам (Шварца у детей). Мочевина. Электролиты ( $K^+$ ,  $Na^+$ ,  $Ca^{2+}$ , фосфаты)— для оценки нарушений. КЩС — для выявления метаболического ацидоза. Общий анализ мочи: протеинурия, гематурия, цилиндрурия, удельный вес. Биомаркеры раннего ОПП: NGAL (нейтрофильный желатиназа-ассоциированный липокалин) в моче/плазме, цистатин С. 2. Инструментальная: УЗИ почек для исключения обструкции, оценки размеров, кровотока (доплерография). 3. Мониторинг диуреза — обязательный компонент диагностики и определения стадии.

3. Диагностика острого повреждения при ДКА.

ЭТАЛОН ОТВЕТА: ОПП при ДКА — частое осложнение (до 50-60% случаев тяжелого ДКА), имеющее специфические особенности диагностики. Сложности диагностики: Гипергликемия и дегидратация маскируют истинный уровень почечной функции. Креатинин может быть ложно завышен из-за ацидоза (влияние на реакцию Яффе) и дегидратации. Алгоритм диагностики: 1. Оценка исходной функции: При поступлении сразу определить креатинин, мочевину, калий, натрий (с поправкой на гликемию). Рассчитать СКФ по Шварцу. 2. Мониторинг диуреза: Строгий учет почасового диуреза (катетеризация мочевого

пузыря). Олигурия (<0,5 мл/кг/час) — первый тревожный признак ОПП, часто опережающий рост креатинина. 3. Динамическая оценка: Повторные анализы креатинина, мочевины и электролитов каждые 2-4 часа на фоне инфузионной терапии. Отсутствие снижения креатинина на фоне регидратации или его дальнейший рост — ключевой признак развивающегося ОПП. 4. Коррекция гипергликемии: Истинная степень ОПП часто становится ясна только после нормализации гликемии и восполнения ОЦК. 5. Оценка биомаркеров: При возможности — определение NGAL в моче, который резко повышается при ишемическом повреждении канальцев (основной механизм ОПП при ДКА). 6. Дифференциальная диагностика: Важно отличать преренальное ОПП (функциональное, из-за гиповолемии, обратимо при адекватном объеме) от ренального (ишемическое повреждение канальцев — острый канальцевый некроз). Проба с объемом: при преренальном ОПП после инфузии диурез восстанавливается. При ренальном — нет.

#### 4. Течение и прогноз острого повреждения почек при ДКА

**ЭТАЛОН ОТВЕТА:** Течение: 1. Начало: ОПП развивается в первые часы ДКА на фоне тяжелой дегидратации, гиповолемии, шока и метаболического ацидоза. Ведущий механизм — ишемическое повреждение почечных канальцев (преренальная гипоперфузия переходит в ренальное повреждение). 2. Период разгара: При адекватной терапии ДКА (регидратация, инсулин, коррекция электролитов) в большинстве случаев функция почек начинает восстанавливаться параллельно с выходом из кетоацидоза. Диурез увеличивается, креатинин постепенно снижается. Однако, в тяжелых случаях может развиваться олигоанурическая стадия, требующая проведения заместительной почечной терапии (ЗПТ). 3. Восстановление: Характерна полиурическая фаза восстановления, которая требует тщательного контроля водного баланса и электролитов (опасность дегидратации и гипокалиемии). Функция почек обычно полностью нормализуется в сроки от нескольких дней до нескольких недель. Прогноз: В целом благоприятный. У подавляющего большинства детей с ДКА ОПП носит обратимый характер и заканчивается полным восстановлением функции почек. Факторы, ухудшающие прогноз: Глубина и длительность шока/гиповолемии до начала лечения. Развитие тяжелой олигоанурии и необходимость в ЗПТ. Наличие сопутствующих осложнений ДКА (отек мозга, сепсис, полиорганная недостаточность). Повторные эпизоды тяжелого ДКА, которые увеличивают риск развития хронической болезни почек (ХБП) в отдаленной перспективе. Отдаленные последствия: Даже после клинического выздоровления возможны остаточные явления в виде тубулопатий (снижение канальцевой функции, потеря электролитов с мочой) или гиперфльтрации. Дети, перенесшие ОПП на фоне ДКА, нуждаются в длительном диспансерном наблюдении у нефролога с контролем АД, протеинурии и СКФ.

#### 5. Неотложная терапия острого повреждения почек (ОПП) при ДКА у детей

**ЭТАЛОН ОТВЕТА:** Острое повреждение почек — это внезапное нарушение функций почек, приводящее к задержке азотистых шлаков в организме. Диагностика: Клинические признаки: олигурия или анурия, отеки, тошнота,

рвота, слабость. Лабораторные исследования: повышение уровня креатинина, мочевины, электролитов (гиперкалиемия), метаболический ацидоз. УЗИ почек: оценка размеров, структуры и проходимости мочевыводящих путей. Терапия: Коррекция причины: Лечение основного заболевания (коррекция ацидоза). Гемодинамическая поддержка: Восстановление объема циркулирующей крови (инфузионная терапия). Коррекция электролитов: Лечение гипокалиемии. Детоксикация: Гемодиализ или перитонеальный диализ при тяжелом ОПП. Симптоматическая терапия: Противорвотные препараты, коррекция ацидоза.

Тема 6 «Острая надпочечниковая недостаточность у детей.»

Перечень вопросов по теме «Острая надпочечниковая недостаточность у детей.»

1. Этиология острой надпочечниковой недостаточности у детей

ЭТАЛОН ОТВЕТА: Определение: Острая надпочечниковая недостаточность (надпочечниковый, аддисонический криз) – это жизнеугрожающее состояние, возникающее в результате резкого дефицита гормонов коры надпочечников (кортизола и альдостерона). Ключевые этиологические факторы у детей: А. На фоне хронической первичной надпочечниковой недостаточности (болезнь Аддисона): 1. Врожденная гиперплазия коры надпочечников (ВГКН) – наиболее частая причина у детей (до 90% случаев). Криз чаще возникает при сольтеряющей форме (дефицит 21-гидроксилазы). 2. Аутоиммунный полигландулярный синдром 1-го и 2-го типов (аутоиммунный адреналит). 3. Наследственные заболевания: адренолейкодистрофия, семейная глюкокортикоидная недостаточность. Б. Декомпенсация на фоне стресса у ребенка с известной надпочечниковой недостаточностью: Интеркуррентные заболевания\*\* (ОРВИ, кишечные инфекции с рвотой/диареей). Травмы, хирургические операции. Физический или эмоциональный стресс. В. Вторичная/третичная надпочечниковая недостаточность: 1. Отмена или неадекватное увеличение дозы глюкокортикоидов у пациентов, длительно получавших их по поводу неэндокринных заболеваний (например, бронхиальная астма, ревматические болезни) – самая частая ятрогенная причина. 2. Острая отмена заместительной терапии у ребенка с известной гипофизарной недостаточностью. 3. Опухоли и травмы гипоталамо-гипофизарной области (краниофарингиома, аденомы, оперативные вмешательства, облучение). 4. Синдром Шихана (у девочек-подростков). Г. Первичное острое повреждение надпочечников (синдром Уотерхауса-Фридериксена): 1. Менингококковая септицемия (чаще всего) и другие тяжелые инфекции (пневмококк, *Haemophilus influenzae*). 2. Кровоизлияния в надпочечники: у новорожденных при тяжелой асфиксии, сепсисе, у детей с коагулопатиями, на фоне приема антикоагулянтов. 3. Травма надпочечников (двусторонняя). Д. Криз при избытке андрогенов (у больных ВГКН): "Сольтеряющий криз" обычно развивается на 2-3 неделе жизни у недиагностированных мальчиков с ВГКН, когда резко истощается способность надпочечников производить кортизол и альдостерон.

2. Неонатальный скрининг врожденной надпочечниковой недостаточности у детей

ЭТАЛОН ОТВЕТА: Цель скрининга: Раннее (досимптоматическое) выявление

сольтеряющей формы ВГКН, обусловленной дефицитом 21-гидроксилазы, для предотвращения жизнеугрожающего адреналового криза и синдрома потери соли, а также для коррекции вирилизации у девочек. Метод: Tandemная масс-спектрометрия (ТМС) сухих пятен крови, нанесенных на специальную фильтровальную бумагу (бланк №1). Сроки проведения: Забор крови: на 4-е сутки жизни у доношенного новорожденного (у недоношенных – на 7-е сутки и далее в 1 месяц). Анализ: в медико-генетической лаборатории (республиканский или федеральный центр). Маркер: 17-альфа-гидроксипрогестерон (17-ОНР) – предшественник кортизола, который накапливается в крови при дефиците фермента 21-гидроксилазы. Алгоритм скрининга: 1. 1-й этап: Определение уровня 17-ОНР в сухом пятне крови методом ТМС. 2. Интерпретация Уровень маркера значительно повышен у детей с ВГКН. Существуют пороговые значения, которые корректируются с учетом: Гестационного возраста (у недоношенных и детей с низким весом уровень 17-ОНР физиологически выше). Массы тела при рождении. 3. При результате, превышающем пороговое значение, скрининг считается "положительным". Это не диагноз, а показатель высокого риска. 4. 2-й этап (референс-диагностика): Ребенок экстренно вызывается в эндокринологический центр для повторного обследования: Определение 17-ОНР, электролитов (Na, K), АКТГ, ренина в венозной крови. Консультация детского эндокринолога. При подтверждении диагноза немедленно начинается заместительная терапия глюкокортикоидами и, при необходимости, минералокортикоидами. Важные моменты: Скрининг позволяет выявить классические формы ВГКН (сольтеряющую и простую вирильную). Не выявляет неклассические (поздние) формы ВГКН. Ложноположительные результаты возможны у недоношенных, новорожденных, перенесших гипоксию или при неправильном сроке забора. Ложноотрицательные результаты крайне редки. Скрининг обязателен и проводится бесплатно для всех новорожденных в РФ.

3. Диагностика и неотложная помощь при острой сосудистой недостаточности у детей

ЭТАЛОН ОТВЕТА:

Острая сосудистая недостаточность — это состояние, характеризующееся резким снижением тонуса сосудов и/или объема циркулирующей крови. Клинические признаки: Артериальная гипотония. Бледность кожи, холодные конечности. Тахикардия. Слабый пульс. Спутанность сознания или обморок. Лабораторные и инструментальные методы: Измерение артериального давления. Оценка центральной гемодинамики (ЭКГ, УЗИ сердца). Анализ крови: уровень гемоглобина, электролитов, лактата. Неотложная помощь. Положение пациента: положить ребенка горизонтально с приподнятыми ногами. Объемная терапия: внутривенное введение кристаллоидов (физиологический раствор, раствор Рингера). Вазопрессоры: при неэффективности объемной терапии вводят норадреналин или допамин. Коррекция причины: Лечение кровопотери (гемостаз, трансфузия крови). Устранение инфекционного шока (антибиотики). Мониторинг: контроль артериального давления, частоты сердечных сокращений, диуреза.

#### 4. Диагностика острой надпочечниковой недостаточности у детей

**ЭТАЛОН ОТВЕТА:** Острая надпочечниковая недостаточность (аддисонический криз) — это состояние, вызванное резким снижением продукции гормонов коры надпочечников. Клинические признаки: Слабость, вялость, потеря сознания. Гипотония, тахикардия. Гиперпигментация кожи. Рвота, диарея, обезвоживание. Лабораторные исследования: Низкий уровень кортизола. Гипонатриемия, гиперкалиемия. Гипогликемия. Терапия. Глюкокортикоиды: внутривенное введение гидрокортизона (50–100 мг/м<sup>2</sup>). Объемная терапия: внутривенное введение физиологического раствора для коррекции дегидратации. Коррекция электролитов: Восполнение натрия. Коррекция гиперкалиемии. Мониторинг: контроль артериального давления, уровня электролитов, глюкозы.

#### 5. Терапия острой надпочечниковой недостаточности у детей

**ЭТАЛОН ОТВЕТА:** Острая надпочечниковая недостаточность (аддисонический криз) — это состояние, вызванное резким снижением продукции гормонов коры надпочечников. Клинические признаки: Слабость, вялость, потеря сознания. Гипотония, тахикардия. Гиперпигментация кожи. Рвота, диарея, обезвоживание. Лабораторные исследования: Низкий уровень кортизола. Гипонатриемия, гиперкалиемия. Гипогликемия. Терапия. Глюкокортикоиды: внутривенное введение гидрокортизона (50–100 мг/м<sup>2</sup>). Объемная терапия: внутривенное введение физиологического раствора для коррекции дегидратации. Коррекция электролитов: Восполнение натрия. Коррекция гиперкалиемии. Мониторинг: контроль артериального давления, уровня электролитов, глюкозы.

### Тема 7 «Артериальная гипертензия у детей, гипертонический криз.»

Перечень вопросов по теме «Артериальная гипертензия у детей, гипертонический криз.»

#### 1. Этиология артериальной гипертензии при эндокринных заболеваниях у детей. Диагностика и терапия неотложных состояний при гипертонической энцефалопатии у детей

**ЭТАЛОН ОТВЕТА:** Гипертоническая энцефалопатия — это осложнение артериальной гипертензии, характеризующееся повышением внутричерепного давления. Диагностика: Клинические признаки: головная боль, рвота, судороги, спутанность сознания, зрительные нарушения. Измерение артериального давления: значительное повышение выше возрастной нормы. Нейровизуализация: МРТ или КТ головного мозга для исключения других причин неврологических симптомов. Терапия: Снижение артериального давления: Применение антигипертензивных препаратов (лабеталол, нифедипин, фентоламин). Снижение давления должно быть постепенным, чтобы избежать ишемии органов. Противосудорожные препараты: При судорогах вводят диазепам или лоразепам. Кислородотерапия: Поддержание адекватной оксигенации. Мониторинг: Постоянный контроль артериального давления, неврологического статуса.

#### 2. Диагностика и терапия неотложных состояний при острой сердечно-сосудистой недостаточности с артериальной гипертензией у детей

**ЭТАЛОН ОТВЕТА:** Острая сердечно-сосудистая недостаточность с

гипертензией может привести к жизнеугрожающим состояниям. Диагностика: Клинические признаки: одышка, боли в груди, тахикардия, повышенное артериальное давление. ЭКГ: Признаки гипертрофии левого желудочка, ишемии. ЭхоКГ: Оценка функции сердца, размеров камер, наличия гипертрофии. Терапия: Антигипертензивные препараты: Быстрое снижение давления (лабеталол, нитропруссид натрия). Коррекция сердечной недостаточности: Инотропные препараты (добутамин), диуретики (фуросемид). Кислородотерапия: Для улучшения оксигенации. Мониторинг: Контроль артериального давления, сердечного ритма, насыщения кислородом.

3. Диагностика и неотложная помощь при артериальной гипертензии с отеком легких у детей

ЭТАЛОН ОТВЕТА: Отек легких — это острое состояние, характеризующееся скоплением жидкости в альвеолах и интерстициальной ткани легких. Клинические признаки: Выраженная одышка. Пенистая мокрота с примесью крови. Цианоз. Хрипы в легких. Тахикардия, потливость. Инструментальная диагностика: Рентгенография легких: наличие инфильтратов. Пульсоксиметрия: снижение насыщения крови кислородом. Неотложная помощь. Положение пациента: посадить ребенка вертикально с опущенными ногами. Кислородотерапия: подача кислорода через маску или интубация. Фуросемид: введение диуретика для снижения объема циркулирующей крови. Морфин: введение малых доз для снижения беспокойства и нагрузки на сердце. Коррекция причины: Лечение сердечной недостаточности. Устранение инфекции или травмы легких.

4. Диагностика и терапия артериальной гипертензии при феохромоцитоме.

ЭТАЛОН ОТВЕТА: Диагностика: Артериальная гипертензия (АГ) при феохромоцитоме является следствием избыточной секреции катехоламинов (норадреналина, адреналина, дофамина). Для диагностики используются следующие шаги: 1. Клиническое подозрение: Пароксизмальные кризы с резким подъемом АД, сопровождающиеся триадой Хартмана (головная боль, сердцебиение, профузная потливость), бледностью кожи, чувством страха, тахикардией, гипергликемией. АГ может быть и постоянной. 2. Лабораторная диагностика (первый и ключевой этап): Определение свободных метанефринов (метанефрина и норметанефрина) в плазме крови или в суточной моче — золотой стандарт скрининга. Их уровень повышается в 4-5 раз и более при феохромоцитоме. Это наиболее чувствительный и специфичный метод. Определение ванилилминдальной кислоты (ВМК) в моче — менее чувствительный метод, используется реже. 3. Топическая диагностика (второй этап): После биохимического подтверждения необходимо локализовать опухоль. КТ или МРТ органов брюшной полости и забрюшинного пространства с контрастированием — методы первого выбора для визуализации опухоли надпочечника. Сцинтиграфия с  $^{123}\text{I}$ -МЙБГ (метайодбензилгуанидином) — проводится при подозрении на вненадпочечниковую локализацию, множественные или метастазирующие опухоли. ПЭТ/КТ с различными радиофармпрепаратами (например, с  $^{18}\text{F}$ -ФДОФА) — высокочувствительный метод для сложных случаев. Неотложная терапия гипертонического криза при

феохромоцитоме: Главный принцип — ни в коем случае не применять бета-адреноблокаторы без предварительной альфа-адреноблокады (это может привести к парадоксальному повышению АД из-за устранения вазодилатирующего эффекта бета<sub>2</sub>-рецепторов).1. Препарат выбора для купирования криза: Фентоламин (неселективный альфа-адреноблокатор) — 2-5 мг внутривенно болюсно, при необходимости повторяют до снижения АД. Или в/в инфузию 0,5-1 мг/мин. Альтернатива при отсутствии: Нитропруссид натрия (вазодилататор) в/в капельно 0,5-10 мкг/кг/мин под контролем АД.2. Для контроля тахикардии и аритмий (только после введения альфа-блокатора!): Пропранолол (неселективный бета-блокатор) 1-2 мг в/в медленно. Или другие бета-блокаторы (метопролол, эсмолол).3. Плановое лечение перед операцией: Длительная (7-14 дней) предоперационная подготовка неселективными альфа-адреноблокаторами (Феноксibenзамин, Доксазозин) для стабилизации АД и восстановления ОЦК. После установления альфа-блокады добавляют бета-блокаторы при тахикардии. Радикальное лечение: Хирургическое удаление опухоли (адреналэктомия) после адекватной предоперационной подготовки.

5. Диагностика и терапия артериальной гипертензии при гиперальдостеронизме, синдроме Иценко-Кушинга.

ЭТАЛОН ОТВЕТА: При первичном гиперальдостеронизме (ПГА, синдром Конна): АГ вызвана избытком альдостерона, что приводит к задержке натрия и воды, увеличению ОЦК и выведению калия. Диагностика:1. Скрининг: Проводится у пациентов с АГ в сочетании с гипокалиемией или резистентной АГ. Определение уровня альдостерона (А) и ренина (Р) в плазме и расчет отношения альдостерон-ренинового соотношения (АРС). Высокое АРС при подавленном ренине — ключевой признак ПГА.2. Подтверждающие тесты: При сомнительном АРС проводят нагрузочные пробы (солевая нагрузка, тест с каптоприлом и др.) для подтверждения автономной секреции альдостерона.3. Топическая диагностика: КТ надпочечников для дифференциации аденомы от гиперплазии. В сложных случаях — селективная забор крови из надпочечниковых вен. Терапия: При альдостерон-продуцирующей аденоме: Предпочтительно хирургическое лечение (адреналэктомия). До операции — подготовка калийсберегающим диуретиком. При двусторонней гиперплазии: Консервативная терапия на перспективу. Препарат выбора: Спиринолактон (антагонист альдостерона). Начинают с низких доз, повышая до нормализации АД и калия. Альтернатива/дополнение Эплеренон (более селективный, меньше побочных эффектов). При необходимости добавляют антагонисты кальция, ИАПФ, тиазидные диуретики (с осторожностью). Б) При синдроме Иценко-Кушинга (эндогенная гиперкортизолемиа): АГ является одним из ведущих симптомов и обусловлена минералокортикоидной (задержка натрия) и глюкокортикоидной (повышение чувствительности сосудов к вазопрессорам) активностью кортизола. Диагностика:1. Скрининг на гиперкортизолемию: Суточная экскреция свободного кортизола в моче (ССКМ) — надежный скрининговый тест. Малая дексаметазоновая проба (1 мг на ночь) — отсутствие адекватного подавления утреннего кортизола на следующее утро. Определение кортизола в слюне в 23:00 (отражает циркадный ритм).2. Дифференциальная

диагностика формы синдрома: Большая дексаметазоновая проба (с 2 или 8 мг дексаметазона) для дифференциации АКТГ-зависимых причин (болезнь или эктопический АКТГ-синдром). Определение АКТГ в плазме низкий уровень указывает на опухоль надпочечника (АКТГ-независимый), высокий/нормальный — на АКТГ-зависимый процесс. МРТ гипофиза, КТ надпочечников/органов грудной клетки и брюшной полости для визуализации опухоли. Терапия АГ при синдроме Иценко-Кушинга: Этиотропное (основное) лечение: Устранение источника гиперкортизолемии (удаление аденомы гипофиза, опухоли надпочечника, эктопической опухоли). Это главный путь коррекции АГ. Симптоматическая антигипертензивная терапия (до и после операции): Препараты выбора: Ингибиторы АПФ (периндоприл, эналаприл) и блокаторы рецепторов ангиотензина II (лозартан, валсартан), так как при гиперкортицизме часто активируется ренин-ангиотензин-альдостероновая система (РААС). Антагонисты кальция (амлодипин, фелодипин) также эффективны и безопасны. Селективные бета-блокаторы (метопролол, бисопролол) — при тахикардии. Диуретики: Используются с осторожностью, предпочтение отдается калийсберегающим (спиронолактон, который также обладает легким антиминералокортикоидным эффектом). Петлевые и тиазидные диуретики могут усугублять гипокалиемию. Периоперационное ведение: при удалении опухоли надпочечника (адреналэктомии) существует риск острой надпочечниковой недостаточности из-за атрофии контралатерального надпочечника. Необходима адекватная глюкокортикоидная заместительная терапия (гидрокортизон) с последующим постепенным снижением дозы. Важное общее замечание: При всех эндокринных гипертензиях у детей критически важно проводить именно этиологическую диагностику, так как радикальное лечение чаще всего хирургическое, а симптоматическая терапия АГ имеет свои особенности и риски (как в случае с бета-блокаторами при феохромоцитоме).

## Тема 8 «Инфекционные осложнения при сахарном диабете у детей.»

Перечень вопросов по теме «Инфекционные осложнения при сахарном диабете у детей.»

1. Наиболее частые инфекционные осложнения при СД у детей

ЭТАЛОН ОТВЕТА: У детей с сахарным диабетом, особенно при неудовлетворительной компенсации (хронической гипергликемии), наблюдается повышенная предрасположенность к инфекционным заболеваниям из-за нарушений иммунной функции (снижение хемотаксиса и фагоцитарной активности лейкоцитов). Наиболее частыми осложнениями являются: 1. Инфекции кожи и мягких тканей: Рецидивирующие фурункулы, карбункулы, пиодермии. Вызваны чаще всего *Staphylococcus aureus*. Кандидозные инфекции: особенно в области гениталий (вульвовагинит у девочек, баланопостит у мальчиков) и полости рта (стоматит). 2. Инфекции мочевыводящих путей (ИМП): Циститы, пиелонефриты. Являются одним из самых распространенных бактериальных осложнений. 3. Грибковые инфекции (помимо кандидоза): Дерматофитии (грибок стоп, ногтей). 4. Респираторные инфекции: Дети с СД часто болеют ОРВИ, бронхитами, пневмониями, которые

протекают тяжелее и дольше, чем у здоровых сверстников, и чаще приводят к декомпенсации углеводного обмена. 5. Пародонтит и гингивит. Ключевая особенность: Любая инфекция является мощным декомпенсирующим фактором, приводящим к резкому повышению гликемии и риску развития кетоацидоза.

2. Инфекция мочевых путей при СД у детей.

ЭТАЛОН ОТВЕТА: Особенности ИМП при СД у детей являются. 1. Более высокая частота: Гипергликемия создает благоприятную среду для размножения бактерий (глюкоза в моче — питательная среда), а также приводит к нейропатии мочевого пузыря (неполное опорожнение, застой мочи). 2. Бессимптомное или атипичное течение: Часто отсутствует классическая симптоматика (боль, резь). Первыми признаками могут быть лишь необъяснимая гипергликемия или кетонурия, энурез, общая слабость, лихорадка без четкого очага. 3. Высокий риск восходящей инфекции и осложнений: Банальный цистит быстро прогрессирует в пиелонефрит из-за сниженной сопротивляемости тканей. 4. Возбудители: Помимо типичной *E. coli*, чаще встречаются условно-патогенные микроорганизмы (*Klebsiella spp.*, *Proteus spp.*, *Enterococcus faecalis*) и грибы рода *Candida*. 5. Тяжелое и рецидивирующее течение: Инфекции хуже поддаются стандартной терапии чаще рецидивируют и требуют более длительных курсов антибиотиков.

3. Абсцессы почек при СД у детей.

ЭТАЛОН ОТВЕТА: Абсцессы почек при СД у детей. Это тяжелое гнойно-деструктивное осложнение острого пиелонефрита, характерное для декомпенсированного СД. Патогенез: На фоне выраженной гипергликемии и иммунодефицита бактериальная инфекция (чаще *S. aureus*, *E. coli*, *Klebsiella*) приводит к гнойному расплавлению почечной ткани с формированием полости(ей), заполненной гноем. Клинические особенности у детей с СД: Выраженная интоксикация: гектическая лихорадка, ознобы, слабость. Стойкая гипергликемия, резистентная к увеличению дозы инсулина. Высокий риск бактериемии и уросепсиса — угрожающего жизни состояния. Боль в пояснице или животе может быть не такой четкой, особенно у маленьких детей. Диагностика: Помимо общих анализов и посева мочи, «золотой стандарт» — КТ (компьютерная томография) с контрастированием, которая точно выявляет размер и локализацию абсцесса. УЗИ почек может быть недостаточно информативным. Лечение: комплексное и неотложное: массивная антибиотикотерапия (часто комбинация двух препаратов) + интенсивная инсулинотерапия для компенсации СД + дренирование абсцесса (чрескожное под контролем УЗИ/КТ или хирургическое).

4. Диагностика инфекционных осложнений у детей с СД.

ЭТАЛОН ОТВЕТА: Диагностика инфекционных осложнений у детей с СД должна быть активной и своевременной, так как инфекция может маскироваться под декомпенсацию СД. 1. Тщательный сбор анамнеза и осмотр: Выявление любых, даже минимальных, жалоб (зуд, дискомфорт, небольшой кашель, изменение частоты мочеиспусканий). 2. Лабораторная диагностика: Общий анализ крови: Лейкоцитоз со сдвигом формулы, повышенная СОЭ. Биохимический анализ крови: Признаки воспаления (СРБ, прокальцитонин —

высококчувствительный маркер бактериальной инфекции), оценка функции почек (креатинин, мочеви́на). Анализ мочи общий: Лейкоцитурия, бактериурия, протеинурия. Важно: наличие глюкозы в моче может способствовать ложноотрицательному результату на нитриты. Посев мочи с определением чувствительности к антибиотикам — обязателен при подозрении на ИМП. Посев крови (гемокультура)— при высокой лихорадке и подозрении на сепсис, абсцесс. Посев отделяемого с очагов инфекции (кожа, гнойник).3. Инструментальная диагностика: УЗИ почек и мочевого пузыря — при подозрении на ИМП, пиелонефрит, абсцесс. Рентгенография органов грудной клетки — при признаках пневмонии. КТ/МРТ — при подозрении на глубокие абсцессы, остеомиелит.

5. Неотложная терапия при инфекционных осложнениях при СД.Л

ЭТАЛОН ОТВЕТА: Главный принцип: борьба с инфекцией и компенсация углеводного обмена проводятся одновременно и интенсивно. 1. Коррекция инсулинотерапии («Правило больничного дня»): Никогда не отменять инсулин! Потребность в нем при инфекции резко возрастает. Переход на интенсифицированную режим-инъекционную терапию(чаще всего — на частые подкожные инъекции короткого/ультракороткого инсулина каждые 3-4 часа) или внутривенную инфузию инсулина в условиях стационара. Усиленный контроль гликемии (каждые 2-4 часа) и кетонурии/кетонемии (каждые 4-6 часов). Адекватная гидратация для устранения дегидратации и выведения кетонов.2. Антимикробная терапия: Срочное эмпирическое назначение антибиотиков широкого спектра действия сразу после забора биоматериала на посев. Выбор препарата зависит от предполагаемого очага (например, при ИМП — цефалоспорины 3-го поколения, защищенные пенициллины; при абсцессе — комбинации, включающие ванкомицин). Коррекция терапии по результатам посева и определения чувствительности. Достаточная длительность лечения, часто более продолжительная, чем у детей без СД. 3. Хирургическое лечение: При наличии гнойного очага (абсцесс, флегмона, карбункул) — вскрытие и дренирование в кратчайшие сроки.4. Инфузионная терапия: Для коррекции дегидратации, электролитных нарушений (калий, натрий) и поддержания гемодинамики. 5. Симптоматическая терапия: Жаропонижающие (парацетамол, ибупрофен), обезболивающие. Важно: ребенок с инфекционным осложнением на фоне декомпенсации СД (особенно с кетозом/кетацидозом) должен быть немедленно госпитализирован в эндокринологическое или реанимационное отделение для интенсивного лечения.

Тема 9 «Нарушения водно-электролитного баланса в детской эндокринологии.»

Перечень вопросов по теме

1. Экзикоз при сахарном диабете 1 типа. Клиника, диагностика, неотложная терапия.

ЭТАЛОН ОТВЕТА: Экзикоз (дегидратация) при СД 1 типа является ключевым компонентом диабетического кетоацидоза (ДКА) — угрожающего жизни неотложного состояния. Клиника: симптомы дегидратации- сухость слизистых оболочек и кожи, снижение тургора кожи, западение глазных яблок, у младенцев

— западение большого родничка. Тахикардия, гипотензия, олигурия вплоть до анурии. Симптомы ДКА: дыхание Куссмауля — глубокое, шумное, редкое дыхание (компенсация метаболического ацидоза). Запах ацетона изо рта. Нарушение сознания: от вялости и сонливости до сопора и комы. Боль в животе («псевдоперитонит»), тошнота, рвота. Полиурия, полидипсия на фоне предшествующей декомпенсации. Диагностика: 1. Лабораторные критерии ДКА (триада): Гипергликемия  $> 11$  ммоль/л (обычно 15-40 ммоль/л). Кетонемия ( $\beta$ -гидроксibuтират в крови  $> 3$  ммоль/л) и/или кетонурия (+++ и более в моче). Метаболический ацидоз (рН венозной крови  $< 7.3$ , бикарбонат  $< 15$  ммоль/л). 2. Оценка степени дегидратации: Легкая (3-5%), средняя (5-10%), тяжелая ( $>10\%$  массы тела). 3. Контроль электролитов:  $\text{Na}^+$ ,  $\text{K}^+$ , реже  $\text{Ca}^{2+}$ ,  $\text{Mg}^{2+}$ , фосфаты. Важно: калий в сыворотке может быть нормальным или повышенным на фоне ацидоза, но общий дефицит калия в организме значительный. Неотложная терапия (принципы): 1. Инфузионная регидратация: Этап 1 (1-й час): Болюсное введение 0.9% NaCl 10-20 мл/кг для стабилизации гемодинамики. Этап 2 (последующие 24-48 часов): Расчет общего дефицита жидкости. Введение 0.9% NaCl, при снижении гликемии до 14-17 ммоль/л — переход на 0.45% NaCl или 5% глюкозу с инсулином для предотвращения гипогликемии и быстрого падения осмолярности. Скорость: равномерное восполнение дефицита + физиологическая потребность + патологические потери. 2. Инсулинотерапия: Непрерывная внутривенная инфузия инсулина короткого действия 0.05-0.1 Ед/кг/час. Начало: через 1-2 часа после начала инфузионной терапии, когда уровень калия стабилизирован ( $\geq 3.3$  ммоль/л). Цель: постепенное снижение гликемии на 2-5 ммоль/л/час. 3. Коррекция электролитных нарушений: Калий: При уровне  $\text{K}^+ < 5.5$  ммоль/л и наличии диуреза начинают немедленное введение калия хлорида (концентрация в инфузионной смеси не более 0.3% или 40 ммоль/л). Доза рассчитывается индивидуально. 4. Коррекция ацидоза: Бикарбонат натрия применяется крайне редко, только при угрожающем жизни ацидозе (рН  $< 6.9$ , гиперкалиемия с нарушениями ритма), так как может усугубить гипокалиемию и вызвать парадоксальный ацидоз ЦНС.

2. Несахарный диабет как причина дегидратации. Терапия, профилактика.

ЭТАЛОН ОТВЕТА: Характер дегидратации при несахарном диабете: гипернатриемическая, гиперосмолярная дегидратация из-за потери свободной воды. Терапия: 1. Этиотропная (при центральном НД): аналоги вазопрессина (десмопрессин): минирин (таблетки, подъязычные таблетки, назальный спрей). Доза подбирается индивидуально, начиная с минимальной. Цель — устранение полиурии и полидипсии. 2. Патогенетическая (коррекция дегидратации): при развитии гипернатриемической дегидратации — постепенная регидратация 5% глюкозой или 0.45% NaCl. Скорость коррекции натрия не должна превышать 0.5 ммоль/л/час (10-12 ммоль/л/сутки) для предотвращения отека мозга. 3. Симптоматическая: обеспечение свободного доступа к воде. При нефрогенном НД — тиазидные диуретики (гидрохлортиазид), индометацин. Профилактика дегидратации: обучение пациента и родителей принципам терапии. Регулярный прием десмопрессина в назначенной дозе. Свободный питьевой режим: ребенок должен иметь неограниченный доступ к воде. Никогда не ограничивать питье!

Ношение медицинского браслета с информацией о заболевании. Контроль диуреза и жажды.

3. Гипокалиемия, гиперкалиемия при эндокринных заболеваниях у детей.

ЭТАЛОН ОТВЕТА: Гипокалиемия- уровень  $K < 3.5$  ммоль/л. Основные причины гипокалиемии при эндокринных заболеваниях у детей : 1. Первичный гиперальдостеронизм (синдром Конна). 2. Вторичный гиперальдостеронизм (при реноваскулярной патологии, опухолях). 3. Синдром Иценко-Кушинга (избыток кортизола обладает минералокортикоидной активностью). 4. Врожденная гиперплазия надпочечников (дефицит 11- $\beta$ -гидроксилазы, 17- $\alpha$ -гидроксилазы). 5. Диабетический кетоацидоз (на фоне лечения: инсулин и регидратация). Избыток минералокортикоидов  $\rightarrow$  усиленная экскреция  $K^+$  с мочой. При ДКА — исходный дефицит  $K^+$ , усугубляемый введением инсулина (поток  $K^+$  в клетки). Клинические симптомы - мышечные: слабость, парезы, параличи, рабдомиолиз. Сердечные: тахикардия, экстрасистолия, на ЭКГ — уплощение/инверсия Т, появление U, депрессия ST. Почечные: полиурия, полидипсия (несахароподобный синдром). Гиперкалиемия -  $K > 5.5$  ммоль/л. Причины гиперкалиемии при эндокринных заболеваниях у детей. 1. Первичная надпочечниковая недостаточность (болезнь Аддисона), криз при ВГН (сольтеряющая форма). 2. Псевдогипоальдостеронизм (нечувствительность почек к альдостерону). 3. Ятрогенная: передозировка калийсберегающих диуретиков (спиронолактон) или калийсодержащих препаратов. Дефицит минералокортикоидов  $\rightarrow$  снижение экскреции  $K^+$  почками. Клинические симптомы. Нервно-мышечные: восходящая мышечная слабость, парестезии, вялые параличи. Сердечные: жизнеугрожающие аритмии! На ЭКГ — высокие заостренные Т, уширение QRS, удлинение PR, в тяжелых случаях — синусоидальная волна, асистолия.

4. Гипонатриемия, гипернатриемия при эндокринных заболеваниях у детей.

ЭТАЛОН ОТВЕТА: Гипонатриемия- уровень натрия-  $< 135$  ммоль/л). Причины гипонатриемии при эндокринных заболеваниях у детей. 1. Гипокортицизм (надпочечниковая недостаточность): дефицит кортизола  $\rightarrow$  усиление секреции АДГ и нарушение экскреции свободной воды. 2. Синдром неадекватной секреции АДГ (СИАДГ): при патологии ЦНС (менингит, травма, опухоли)  $\rightarrow$  избыток АДГ  $\rightarrow$  задержка воды. 3. Гипотиреоз (тяжелый). Разведение (задержка воды) или дефицит (солевые потери). При надпочечниковой недостаточности — сочетание дефицита минералокортикоидов (потеря  $Na^+$ ) и глюкокортикоидов (задержка воды). Симптомы водной интоксикации: вялость, тошнота, головная боль, судороги, кома (отек мозга). При надпочечниковой недостаточности — с гипогликемией и гиперкалиемией.

Гипернатриемия- уровень натрия  $> 150$  ммоль/л. Причины гипернатриемии при эндокринных заболеваниях у детей. 1. Несахарный диабет (центральный или нефрогенный)  $\rightarrow$  потеря свободной воды. 2. Осмотический диурез (при ДКА, гиперосмолярном состоянии)  $\rightarrow$  потеря гипотонической жидкости. 3. Первичный гиперальдостеронизм (редко, обычно без явной гипернатриемии). Дефицит воды  $>$  дефицита натрия. Повышение осмоляльности плазмы. Симптомы дегидратации: выраженная жажда, сухость слизистых.

Неврологические симптомы (при быстрой коррекции или тяжелой форме): раздражительность, мышечные подергивания, судороги, кома (вследствие внутримозговых кровоизлияний при сморщивании клеток).

5. Неотложная терапия при нарушениях электролитного баланса.

ЭТАЛОН ОТВЕТА: Общие принципы: 1. Лабораторный контроль: частый мониторинг электролитов (каждые 2-4 часа в остром периоде), ЭКГ. 2. Расчет дефицита/избытка: определение скорости коррекции для предотвращения осложнений. 3. Устранение причины: лечение основного эндокринного заболевания. Конкретные меры: при тяжелой гипокалиемии ( $< 2.5$  ммоль/л, с симптомами)- внутривенное введение препаратов калия (хлорид калия) в 0.9% NaCl или 5% глюкозе. Концентрация в периферической вене не более 0.3% (40 ммоль/л), в центральной — до 0.6-0.8%. Скорость: не более 0.5 ммоль/кг/час, максимум 1-1.5 ммоль/кг/сутки. Мониторинг ЭКГ и диуреза. При тяжелой гиперкалиемии ( $> 6.5$  ммоль/л, с изменениями на ЭКГ)-протокол неотложной помощи: 1. Стабилизация мембраны кардиомиоцитов: 10% кальция глюконат 0.5-1 мл/кг (макс. 10-20 мл) в/в медленно под контролем ЭКГ. Эффект через 1-3 мин. 2. Сдвиг калия в клетки: нсулин короткого действия 0.1 Ед/кг + 40% глюкоза 2 мл/кг (или 10% глюкоза) в/в.  $\beta$ 2-агонисты (сальбутамол ингаляционно или в/в). Раствор натрия гидрокарбоната 4% (при сопутствующем ацидозе). 3. Удаление калия из организма: диуретики (фуросемид). Энтеросорбенты (полистиролсульфонат натрия). В тяжелых случаях — гемодиализ. При тяжелой гипонатриемии (с неврологической симптоматикой, судорогами)- быстрая, но ограниченная коррекция для купирования отека мозга. Введение 3% NaCl. Дефицит  $\text{Na}^+$  асчитывается по формуле:  $(125 - [\text{Na}^+]_{\text{факт}}) \times \text{масса тела (кг)} \times 0.6$ . Скорость коррекции: первые 1-2 часа — повышение  $[\text{Na}^+]$  на 1-2 ммоль/л/час, в первые 12-24 часа — не более 6-8 ммоль/л, за 48 часов — не более 12-15 ммоль/л. Быстрая избыточная коррекция грозит демиелинизацией мозга (осмотический демиелинизирующий синдром). При гипернатриемической дегидратации- главный принцип — МЕДЛЕННАЯ коррекция. Восполнение дефицита жидкости 5% глюкозой или 0.45% NaCl. Скорость снижения натрия: не более 0.5 ммоль/л/час (10-12 ммоль/л/сутки). Быстрая коррекция приводит к отеку мозга, так как клетки, адаптированные к гиперосмолярности, быстро наводняются. Коэффициент 0.6 для детей старше 1 года, для новорожденных и детей до года - может быть 0.7-0.8).

*Порядок проведения устного опроса:*

Опрос (устный) проводится на каждом практическом занятии. Предусматривает разбор материала занятия согласно его тематике, позволяет автоматизировать процедуру оценки уровня знаний и умений обучающегося при выполнении самостоятельной работы. Главным является определение проблемных мест в усвоении материала и фиксирование внимания обучающихся на сложных понятиях, явлениях, процессах.

*Критерии оценивания устного опроса:*

«Отлично» – всестороннее, систематическое и глубокое знание учебного

материала, основной и дополнительной литературы, взаимосвязи основных понятий дисциплины в их значении для приобретаемой профессии. Проявление творческих способностей в понимании, изложении и использовании учебно-программного материала.

«Хорошо» – полное знание учебного материала, основной рекомендованной к занятию. Обучающийся показывает системный характер знаний по дисциплине и способен к самостоятельному пополнению и обновлению в ходе дальнейшей учебной работы и профессиональной деятельности.

«Удовлетворительно» – знание учебного материала в объеме, необходимом для дальнейшего освоения дисциплины, знаком с основной литературой, рекомендованной к занятию. Обучающийся допускает погрешности, но обладает необходимым знаниями для их устранения под руководством преподавателя.

«Неудовлетворительно» – обнаруживаются существенные пробелы в знаниях основного учебного материала, допускаются принципиальные ошибки при ответе на вопросы.

## Тест

Тема 1 «Судорожный синдром у детей.»

**Выберите один правильный вариант ответа.**

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

1. КЛИНИЧЕСКАЯ ТРИАДА ПРИ ГИПОПАРАТИРЕОИДНОМ КРИЗЕ (ТЯЖЕЛОЙ ГИПОКАЛЬЦИЕМИИ):

- 1) тахикардия, потливость, тремор
- 2) тетания, ларингоспазм, судороги
- 3) полиурия, полидипсия, снижение веса
- 4) гиперпигментация, гипотония, рвота

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 2

**Компетенции: УК-1, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

2. НЕОТЛОЖНАЯ ПОМОЩЬ ПРИ ТЕТАНИИ И ЛАРИНГОСПАЗМЕ НА ФОНЕ ГИПОКАЛЬЦИЕМИИ:

- 1) В/в введение 10% раствора глюконата кальция
- 2) Ингаляция сальбутамола
- 3) В/в введение магния сульфата
- 4) Срочная интубация трахеи

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 1

**Компетенции: УК-1, , ОПК-4, ПК-1**

3. ПРИ РАЗВИТИИ СУДОРОВ У РЕБЕНКА С ГИПОКАЛЬЦИЕМИЕЙ ПОСЛЕ В/В ВВЕДЕНИЯ ГЛЮКОНАТА КАЛЬЦИЯ, СЛЕДУЕТ ЗАПОДОЗРИТЬ:

- 1) Передозировку кальция
- 2) Сопутствующую гипомагниемия

- 3) Развитие гиперкальциемии
  - 4) Неэффективность препарата
- ЭТАЛОН ОТВЕТА: 2

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

4. НАИБОЛЕЕ ЧАСТОЙ ЭНДОКРИННОЙ ПРИЧИНОЙ СУДОРОЖНОГО СИНДРОМА У ДЕТЕЙ ЯВЛЯЕТСЯ:

- 1) Острая надпочечниковая недостаточность
- 2) Феохромоцитома
- 3) Гипогликемия
- 4) Гиперкальциемия
- 5) Несахарный диабет

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 3

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

5. У РЕБЕНКА 3-Х ЛЕТ С ЗАДЕРЖКОЙ ПСИХОМОТОРНОГО РАЗВИТИЯ, МЫШЕЧНОЙ ГИПОТОНИЕЙ И ЧАСТЫМИ ПРИСТУПАМИ ПОТЕРЕЙ СОЗНАНИЯ С СУДОРОГАМИ, ВОЗНИКАЮЩИМИ НАТОЩАК, СЛЕДУЕТ В ПЕРВУЮ ОЧЕРЕДЬ ЗАПОДОЗРИТЬ:

- 1) Синдром Иценко-Кушинга
- 2) Гиперпаратиреоз
- 3) Гиперинсулинизм (инсулиному)
- 4) Диабетический кетоацидоз
- 5) Гипотиреоз

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 3

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

6. СУДОРОГИ ПРИ ГИПОГЛИКЕМИИ ОБУСЛОВЛЕННЫ ПРЕИМУЩЕСТВЕННО:

- 1) Отеком головного мозга
- 2) Энергетическим дефицитом нейронов
- 3) Внутрочерепной гипертензией
- 4) Метаболическим алкалозом
- 5) Прямым токсическим действием кетоновых тел

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 2

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

7. ДЛЯ ГИПОКАЛЬЦИЕМИЧЕСКИХ СУДОРОГ (ПРИ ГИПОПАРАТИРЕОЗЕ) НАИБОЛЕЕ ХАРАКТЕРНО:

- 1) Клонико-тонические генерализованные приступы с потерей сознания
- 2) Тонические судороги с болезненным спазмом мышц (карпопедальный спазм), парестезиями
- 3) Мелкоамплитудный тремор, атаксия
- 4) Миоклонии лица и конечностей
- 5) Внезапные атонические приступы (дроп-атаки)

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 2

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

8. РЕБЕНОК 10 ЛЕТ С САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ 1 ТИПА ДОСТАВЛЕН С ТОШНОТОЙ, БОЛЬЮ В ЖИВОТЕ, ШУМНЫМ ДЫХАНИЕМ, СПУТАННОСТЬЮ СОЗНАНИЯ И ОЧАГОВЫМИ СУДОРОГАМИ. НАИБОЛЕЕ ВЕРОЯТНАЯ ПРИЧИНА СУДОРОГ:

- 1) Гиперосмолярная кома или тяжелый кетоацидоз с отеком мозга
- 2) Гипогликемическая кома
- 3) Острый гипопаратиреоз
- 4) Сопутствующая эпилепсия
- 5) Гипонатриемия

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 1

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

9.«СУДОРОГИ» В ВИДЕ МЕЛКОАМПЛИТУДНОГО ТРЕМОРА, МЫШЕЧНЫХ ПОДЕРГИВАНИЙ, АТАКСИИ, ВОЗНИКАЮЩИЕ У РЕБЕНКА НА ФОНЕ ПОЛИУРИИ И ПОЛИДИПСИИ, НАИБОЛЕЕ ХАРАКТЕРНЫ ДЛЯ:

- 1) Гипергликемии
- 2) Гипернатриемии (при несахарном диабете с ограниченным доступом к воде)
- 3) Гипомагниемии
- 4) Гиперкальциемии
- 5) Гипофосфатемии

ЭТАЛОН ОТВЕТА:2

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

10. ПРИСТУПЫ ПОТЕРИ СОЗНАНИЯ С ТОНИКО-КЛОНИЧЕСКИМИ СУДОРОГАМИ, РЕЗКОЙ ГОЛОВНОЙ БОЛЬЮ, БЛЕДНОСТЬЮ И ГИПЕРТЕНЗИЕЙ У РЕБЕНКА МОГУТ БЫТЬ ПРОЯВЛЕНИЕМ:

- 1) Феохромоцитомы (катехоламиновый криз)
- 2) Болезни Аддисона
- 3) Гипогонадизма
- 4) Диффузного токсического зоба
- 5) Гиперпролактинемии

ЭТАЛОН ОТВЕТА:1

**Компетенции: УК-1, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

11. НЕОТЛОЖНАЯ ПОМОЩЬ ПРИ ГИПОКАЛЬЦИЕМИЧЕСКИХ СУДОРОГАХ У РЕБЕНКА ВКЛЮЧАЕТ:

- 1) Срочное введение тиамина
- 2) Медленное внутривенное введение 10% раствора глюконата кальция
- 3) Ингаляцию кислорода
- 4) Введение 40% раствора глюкозы
- 5) Немедленное назначение левотироксина

ЭТАЛОН ОТВЕТА:2

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

12. У НОВОРОЖДЕННОГО С ВНУТРИУТРОБНОЙ ГИПОТРОФИЕЙ, ВЯЛОСТЬЮ, АПНОЭ И ПРИСТУПАМИ СУДОРОГ СЛЕДУЕТ ИСКЛЮЧИТЬ ПРЕЖДЕ ВСЕГО:

- 1) Врожденный гипертиреоз
- 2) Врожденную гиперплазию коры надпочечников
- 3) Неонатальную гипогликемию
- 4) Синдром Конна
- 5) Акромегалию

ЭТАЛОН ОТВЕТА:3

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

13.СУДОРОГИ ПРИ ГИПЕРКАЛЬЦИЕМИИ (НАПРИМЕР, ПРИ ГИПЕРПАРАТИРЕОЗЕ) СВЯЗАНЫ С:

- 1) Спазмом мозговых сосудов
- 2) Прямой стимуляцией коры головного мозга
- 3) Кальцификацией базальных ганглиев и нарушением нейромышечной проводимости
- 4) Гипоксией мозга
- 5) Алкалозом

ЭТАЛОН ОТВЕТА:3

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

14. ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ СУДОРОЖНОГО СИНДРОМА ПРИ ТИРЕОТОКСИКОЗЕ У ДЕТЕЙ ЧАЩЕ ВСЕГО ПРОВОДЯТ С:

- 1)Эпилепсией, истерическим приступом (на фоне эмоциональной лабильности)
- 2) Менингитом
- 3) Черепно-мозговой травмой
- 4) Опухолью мозга
- 5) Отравлением

ЭТАЛОН ОТВЕТА:1

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

15. ЛАБОРАТОРНЫЙ ПРИЗНАК, КОТОРЫЙ НЕОБХОДИМО СРОЧНО ОЦЕНИТЬ У ЛЮБОГО РЕБЕНКА С ВПЕРВЫЕ ВОЗНИКШИМИ СУДОРОГАМИ НЕЯСНОГО ГЕНЕЗА:

- 1) Уровень ТТГ
- 2) Уровень кортизола
- 3) Уровень глюкозы в крови
- 4) Уровень паратгормона
- 5) Уровень инсулина

ЭТАЛОН ОТВЕТА:3

Тема 2 «Неотложные состояния при аллергических реакциях.»

**Выберите один правильный вариант ответа.**

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

1. СООТНОШЕНИЕ КОМПРЕССИЙ ГРУДНОЙ КЛЕТКИ К ВДОХАМ ПРИ НЕПРЯМОМ МАССАЖЕ СЕРДЦА СОСТАВЛЯЕТ:

- 1) 1:1
- 2) 2:1
- 3) 3:1
- 4) 4:1
- 5) 5:1

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 3

**Компетенции: УК-1, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

2. ДОЗА АДРЕНАЛИНА ДЛЯ ВНУТРИВЕННОГО ВВЕДЕНИЯ СОСТАВЛЯЕТ:

- 1) 0,01-0,03 мг/кг
- 2) 0,05-0,1 мг/кг
- 3) 0,1-0,3 мг/кг
- 4) 0,5-1 мг/кг
- 5) 1-2 мг/кг

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 1

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

3. ОСНОВНЫМ МЕХАНИЗМОМ РАЗВИТИЯ АНАФИЛАКТИЧЕСКОГО ШОКА ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) активация комплемента
- 2) высвобождение гистамина и других медиаторов тучными клетками
- 3) активация тромбоцитов
- 4) снижение уровня иммуноглобулинов
- 5) увеличение продукции кортизола

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 2

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

4. НАИБОЛЕЕ ЧАСТЫМ ТРИГГЕРОМ АНАФИЛАКСИИ У ДЕТЕЙ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) лекарственные препараты
- 2) пищевые аллергены
- 3) укусы насекомых
- 4) физические факторы
- 5) инфекции

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 2

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

5. ОСНОВНЫМ КЛИНИЧЕСКИМ ПРОЯВЛЕНИЕМ АНАФИЛАКТИЧЕСКОГО

**ШОКА ЯВЛЯЕТСЯ:**

- 1) брадикардия
- 2) гипотензия
- 3) гипертермия
- 4) бронхоспазм
- 5) отек Квинке

**ЭТАЛОН ОТВЕТА: 2**

**Установите соответствие. Оформите ответ в виде А-1, Б-2, В-3.**

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

6. **ЗАДАНИЕ.** Установите соответствие между препаратом для лечения эндокринного заболевания у детей и наиболее вероятным компонентом, вызывающим аллергическую реакцию.

Препарат	Компонент, вызывающий аллергическую реакцию
А) Инсулин	1) Консерванты в препарате (крезол, протамин)
Б) Гормон роста	2) Белки животного происхождения
В) АКТГ (тетракозактид) для проведения пробы	3) Этиленоксид, используемый для стерилизации шприц-ручек
Г) Пероральные формы левотироксина	4) Вспомогательные вещества (лактоза, красители)

**ЭТАЛОН ОТВЕТА: А-1, Б-3, В-2, Г-4**

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

7. **ЗАДАНИЕ.** Установите соответствие между клинической ситуацией у ребенка с эндокринной патологией и наиболее вероятным типом/причиной аллергической реакции.

Клиническая ситуация	Тип аллергической реакции
А) Зуд и уплотнения в местах инъекций инсулина	1) IgE опосредованная
Б) Крапивница у девочки с аутоиммунным тиреоидитом и полинозом	2) Псевдоаллергическая реакция
В) Отек Квинке на в/м введение гидрокортизона	3) Реакция гиперчувствительности замедленного типа
Г) После начала терапии гормоном роста – транзиторная сыпь	4) Атопическая предрасположенность
Д) На фоне приема левотироксина – кожный зуд	5) Аллергия на вспомогательные вещества

ЭТАЛОН ОТВЕТА: А-3, Б-4, В-1, Г-2, Д-5

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

8. БРОНХООБСТРУКТИВНЫЙ СИНДРОМ ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ:

- 1) Сужением или окклюзией дыхательных путей
- 2) Расширением дыхательных путей
- 3) Усиленной вентиляцией легких
- 4) Увеличением объема выделяемой мокроты
- 5) Снижением чувствительности бронхов

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 1

**Компетенции: УК-1, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

9. ПРИ АНАФИЛАКТИЧЕСКОМ ШОКЕ ПРЕПАРАТОМ ПЕРВОГО ВЫБОРА ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) Преднизолон
- 2) Адреналин
- 3) Дифенгидрамин
- 4) Изотонический раствор
- 5) Добутамин

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 2

**Компетенции: УК-1, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

10. НАЧАЛЬНАЯ ДОЗА АДРЕНАЛИНА ПРИ АНАФИЛАКТИЧЕСКОМ ШОКЕ СОСТАВЛЯЕТ

- 1) 0,01 мг/кг
- 2) 0,05 мг/кг
- 3) 0,1 мг/кг
- 4) 0,5 мг/кг
- 5) 1,0 мг/кг

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 1

**Компетенции: УК-1, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

11. ИНГАЛЯЦИИ САЛЬБУТАМОЛА ЧЕРЕЗ ДАИ НА ДОГОСПИТАЛЬНОМ ЭТАПЕ ПРОВОДЯТСЯ:

- 1) по 1 дозе каждые 60 минут
- 2) по 2-4 дозы каждые 20 минут
- 3) по 3 дозы каждые 30 минут
- 4) по 5 доз каждые 15 минут
- 5) по 2 дозы каждые 45 минут

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 2

**Компетенции: УК-1, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

12. ПРИ АНАФИЛАКТИЧЕСКОМ ШОКЕ ИНФУЗИОННАЯ ТЕРАПИЯ НАЧИНАЕТСЯ С

- 1) Коллоидных растворов

- 2) Изотонического раствора натрия хлорида
- 3) Глюкозы 5%
- 4) Раствора Рингера
- 5) Альбумина

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 2

**Компетенции: УК-1, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

13. ПРИ АНАФИЛАКТИЧЕСКОМ ШОКЕ ДЛЯ КУПИРОВАНИЯ БРОНХОСПАЗМА ИСПОЛЬЗУЕТСЯ

- 1) Атропин
- 2) Сальбутамол
- 3) Амiodарон
- 4) Верапамил
- 5) Дигоксин

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 2

**Компетенции: УК-1, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

14. ОБЪЕМ ИНФУЗИОННОЙ ТЕРАПИИ РАССЧИТЫВАЕТСЯ С УЧЕТОМ:

- 1) только физиологической потребности
- 2) физиологической потребности и перспирации
- 3) только перспирации
- 4) общего веса пациента
- 5) возраста пациента

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 2

**Компетенции: УК-1, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

15. ПРИ АНАФИЛАКТИЧЕСКОЙ РЕАКЦИИ НА ЛЕКАРСТВЕННЫЕ ПРЕПАРАТЫ ПЕРВЫМ ШАГОМ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) продолжение введения препарата
- 2) немедленное прекращение введения препарата
- 3) введение антибиотиков
- 4) назначение пробиотиков
- 5) наблюдение за пациентом

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 2

Тема 3 «Аритмии у детей.»

**Выберите один правильный вариант ответа.**

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-10, ПК-1**

1. СООТНОШЕНИЕ КОМПРЕССИЙ ГРУДНОЙ КЛЕТКИ К ВДОХАМ ПРИ НЕПРЯМОМ МАССАЖЕ СЕРДЦА СОСТАВЛЯЕТ:

- 6) 1:1
- 7) 2:1
- 8) 3:1

9) 4:1

10) 5:1

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 3

**Компетенции: УК-1, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

2. ДОЗА АДРЕНАЛИНА ДЛЯ ВНУТРИВЕННОГО ВВЕДЕНИЯ СОСТАВЛЯЕТ:

6) 0,01-0,03 мг/кг

7) 0,05-0,1 мг/кг

8) 0,1-0,3 мг/кг

9) 0,5-1 мг/кг

10) 1-2 мг/кг

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 1

**Компетенции: УК-1, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

3. ПРИ КАРДИОГЕННОМ ШОКЕ ОСНОВНЫМ НАПРАВЛЕНИЕМ ТЕРАПИИ ЯВЛЯЕТСЯ

1) восполнение объема циркулирующей крови

2) уменьшение преднагрузки

3) увеличение постнагрузки

4) инотропная поддержка

5) антиаритмическая терапия

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 4

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

4. ПРИ ПАРОКСИЗМАЛЬНОЙ ТАХИКАРДИИ У ДЕТЕЙ ПОСЛЕДОВАТЕЛЬНОСТЬ ПРОВЕДЕНИЯ ВАГУСНЫХ ПРОБ НАЧИНАЕТСЯ С

1) пробы Вальсальвы

2) нажатия на корень языка

3) переворота вниз головой

4) погружения лица в холодную воду

5) натуживания

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 3

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

5. ПРИ ЖЕЛУДОЧКОВОЙ ТАХИКАРДИИ ПРЕПАРАТОМ ПЕРВОГО ВЫБОРА ЯВЛЯЕТСЯ

1) Амиодарон

2) Лидокаин

3) Атенолол

4) Верапамил

5) Дигоксин

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 1

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

6. ПРИ ПОЛНОЙ АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНОЙ БЛОКАДЕ БЕЗ КЛИНИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ ПОКАЗАНО

- 1) электрокардиостимуляция
- 2) введение изопrenalина
- 3) наблюдение
- 4) введение атропина
- 5) введение амиодарона

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 3

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

7. ОСНОВНЫМ КЛИНИЧЕСКИМ ПРИЗНАКОМ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ У ДЕТЕЙ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) тахикардия
- 2) гипертензия
- 3) олигурия
- 4) гипертермия
- 5) брадикардия

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 1

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

8. ПРИ ОСТРОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ПРЕПАРАТОМ ПЕРВОГО ВЫБОРА ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) Фуросемид
- 2) Дигоксин
- 3) Добутамин
- 4) Спиринолактон
- 5) Амлодипин

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 1

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

9. ПРИ ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ПРЕПАРАТОМ ВЫБОРА ДЛЯ СНИЖЕНИЯ ПОСТНАГРУЗКИ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) Бета-блокаторы
- 2) Ингибиторы АПФ
- 3) Диуретики
- 4) Гликозиды
- 5) Антагонисты кальция

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 2

**Компетенции: УК-1, ОПК-5, ПК-1**

10. ПРИ ОТЕКЕ ЛЕГКИХ В ПЕРВУЮ ОЧЕРЕДЬ СЛЕДУЕТ ПРИМЕНИТЬ

- 1) Нитроглицерин
- 2) Фуросемид
- 3) Добутамин

- 4) Атропин
  - 5) Преднизолон
- ЭТАЛОН ОТВЕТА: 2

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

11. НАРУШЕНИЯ РИТМА СЕРДЦА ЧАЩЕ ВСТРЕЧАЕТСЯ

- 1) при коарктации аорты
- 2) при миокардите
- 3) при геморрагическом васкулите
- 4) при инфекционном эндокардите
- 5) при артериальной гипертензии

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 2

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

12. ЭКГ-ПРИЗНАКАМИ МЕРЦАНИЯ ПРЕДСЕРДИЙ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) синусовая тахикардия
- 2) наличие нерегулярных волн с частотой до 600 в 1 мин
- 3) наличие пилообразных волн с частотой до 300 в 1 мин
- 4) удлинение интервала PQ
- 5) наличие регулярных волн с частотой до 800 в 1 мин

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 2

**Установите соответствие. Оформите ответ в виде А-1, Б-2, В-3.**

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

13. ЗАДАНИЕ. Установите соответствие между эндокринным заболеванием/состоянием у детей и наиболее характерным для него типом нарушения сердечного ритма.

Эндокринное заболевание/состояние:

- 1) Тиреотоксикоз (диффузный токсический зоб)
- 2) Острая надпочечниковая недостаточность (криз при болезни Аддисона)
- 3) Гипопаратиреоз (с тяжелой гипокальциемией)
- 4) Феохромоцитома
- 5) Гиперкалиемия при диабетическом кетоацидозе (в начальной стадии или на фоне почечной недостаточности)

Тип нарушения ритма:

- А) Синусовая тахикардия, мерцательная аритмия
- Б) Удлинение интервала QT, желудочковая тахикардия
- В) Желудочковые экстрасистолы, асистолия (при критическом подъеме калия)
- Г) Синусовая брадикардия, АВ-блокады
- Д) Пароксизмальная тахикардия, синусовая тахикардия на фоне гиперкатехоламинемии

ЭТАЛОН ОТВЕТА: А-1, Б-3, В-5, Г-2, Д-4

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

14. ЗАДАНИЕ. Установите соответствие между эндокринным нарушением и основным патофизиологическим механизмом развития аритмии.

Эндокринное нарушение: 1) Гипертиреоз, 2) Гипокальциемия, 3) Гиперкалиемия, 4) Феохромоцитома, 5) Гипогликемия (тяжелая)

Механизм развития аритмии: А) Прямое кардиотоксическое действие, повышение порога возбудимости миокарда, замедление проведения, Б) Повышение автоматизма синоатриального узла и возбудимости миокарда под действием избытка тиреоидных гормонов, В) Удлинение фазы реполяризации (интервала QT) желудочков, Г) Резкое повышение симпато-адреналовой активности, спазм сосудов, ишемия миокарда, Д) Гипоксия и энергетический дефицит кардиомиоцитов, компенсаторный выброс катехоламинов

ЭТАЛОН ОТВЕТА: А-3, Б-1, В-2, Г-4, Д-5

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

15. ЗАДАНИЕ. Установите соответствие между клинической ситуацией (аритмия + симптоматика) и первоочередным диагностическим или лечебным действием.

Ситуация: 1) У ребенка с ожирением на фоне стресса возникла пароксизмальная тахикардия с головной болью и гипертензией. На ЭКГ — синусовая тахикардия. 2) У пациента с сахарным диабетом 1 типа на ЭКГ регистрируется высокий зубец Т, уширение комплекса QRS. Путается сознание. 3) У подростка с хронической слабостью, гиперпигментацией развилась выраженная брадикардия, гипотония, боли в животе. 4) У ребенка после операции на щитовидной железе возникли судороги, спазм в кистях ("рука акушера") и на ЭКГ выявлено удлинение интервала QT. 5) У девочки-подростка с диффузным зобом, похудением — постоянная синусовая тахикардия >120 уд/мин, жалобы на сердцебиение.

Первоочередное действие: А) Срочное определение уровня калия в крови, введение кальция глюконата, инсулина с глюкозой для снижения уровня калия. Б) Введение гидрокортизона внутривенно струйно и инфузия солевых растворов. В) Срочное определение свободного Т4, ТТГ, назначение бета-адреноблокаторов. Г) Определение уровня катехоламинов или их метаболитов в моче/крови, УЗИ надпочечников. Д) Определение уровня ионизированного кальция, введение кальция глюконата.

ЭТАЛОН ОТВЕТА: А-2, Б-3, В-5, Г-1, Д-4

Тема 4 «Комы при сахарном диабете 1 типа у детей.»

**Выберите один правильный вариант ответа.**

**Компетенции: УК-1, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

1. РАСЧЕТ ДОЗЫ ИНСУЛИНА ПРИ КЕТОАЦИДОЗЕ

- 1) 0,6 - 0,8 Ед/кг в сутки
- 2) 1 Ед/кг в сутки
- 3) 0,3 - 0,5 Ед/кг в сутки
- 4) 2 Ед/кг в сутки

5) 0,1 – 0,7 Ед/кг в сутки  
ЭТАЛОН ОТВЕТА: 2

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

2. ПРИЧИНОЙ РАЗВИТИЯ ГИПЕРКЕТОНЕМИЧЕСКОЙ КОМЫ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) избыток инсулина
- 2) избыток глюкагона
- 3) дефицит инсулина
- 4) дефицит глюкагона
- 5) дефицит кортизола

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 3

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

3. ОСНОВНЫЕ ФАКТОРЫ ПАТОГЕНЕЗА САХАРНОГО ДИАБЕТА ПЕРВОГО ТИПА

- 1) инсулиновая недостаточность и повышение контринсулярных гормонов
- 2) инсулинорезистентность и деструкция бета-клеток
- 3) деструкция бета-клеток и инсулиновая недостаточность
- 4) избыток контринсулярных гормонов
- 5) инсулинорезистентность

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 3

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

4. ЭТИОЛОГИЧЕСКИ СД1 ТИПА ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) аутоиммунным заболеванием
- 2) бактериальным заболеванием
- 3) следствием воздействия токсинов
- 4) следствием гипопитарной недостаточности
- 5) вирусным заболеванием

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 1

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

5. ДЛЯ САХАРНОГО ДИАБЕТА 1 ТИПА ХАРАКТЕРНО

- 1) возраст старше 30 лет
- 2) принадлежность к мужскому полу
- 3) склонность к кетоацидозу
- 4) избыточная масса тела
- 5) ожирение

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 3

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

6. К КЕТОНЫМ ТЕЛАМ ОТНОСЯТ

- 1) б-оксибутират и пропафенон
- 2) соли Na и K

- 3) триптофан и лизергил
- 4) ацетоацетат и b-оксибутират
- 5) фенилаланин и валин

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 4

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

7. ДЕТИ С ВПЕРВЫЕ ВЫЯВЛЕННЫМ СД 1 ТИПА С КЕТОАЦИДОЗОМ

- 1) подлежат обязательной госпитализации в плановом порядке
- 2) подлежат госпитализации по желанию родителей
- 3) подлежат срочной госпитализации
- 4) подлежат срочной госпитализации исключительно в реанимационное отделение
- 5) не нуждаются в госпитализации

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 3

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

8. УРОВЕНЬ ГЛЮКОЗЫ В ПЛАЗМЕ КРОВИ НАТОЩАК ПРИ КОТОРОМ ОЧЕВИДНО НАЛИЧИЕ СД

- 1) больше или равен 7,1 ммоль/л
- 2) равен 5,9 ммоль/л
- 3) больше или равен 4,5 ммоль/л
- 4) больше 5,9 ммоль/л
- 5) более 4,4 ммоль/л

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 1

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

9. ПОКАЗАТЕЛЬ ГЛИКИРОВАННОГО ГЕМОГЛОБИНА ОТРАЖАЕТ ГЛИКЕМИЮ ЗА ПОСЛЕДНИЕ

- 1) 3 месяца
- 2) 6 месяцев
- 3) 1 год
- 4) 4 недели
- 5) 2 недели

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 1

**Компетенции: УК-1, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

10. ПЕРЕДОЗИРОВКА ИНСУЛИНА МОЖЕТ ПОВЛЕЧЬ ЗА СОБОЙ

- 1) гиперкалиемию
- 2) гипогликемию
- 3) изостенурию
- 4) полидипсию
- 5) полиурию

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 2

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

11. С - ПЕПТИД ЯВЛЯЕТСЯ МАРКЕРОМ

- 1) аутоиммунного инсулита
- 2) остаточной секреции инсулина
- 3) хронической гипергликемии
- 4) инсулинорезистентности
- 5) кетоацидоза

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 2

**Компетенции: УК-1, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

12. ИНСУЛИН УЛЬТРАКОРОТКОГО ДЕЙСТВИЯ

- 1) Фиасп
- 2) Тресиба
- 3) ХумулинРегулар
- 4) Протафан НМ
- 5) Ринглар

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 1

**Компетенции: УК-1, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

13. ИНСУЛИН КОРОТКОГО ДЕЙСТВИЯ ВВОДИТСЯ

- 1) за 30 минут до еды
- 2) за 1 час до еды
- 3) через 30 минут после еды
- 4) через 1 час после еды
- 5) через 2 часа после еды

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 1

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

14. ГЛЮКОМЕТРИЮ ПРИ СД 1 ТИПА НЕОБХОДИМО ПРОВОДИТЬ НЕ МЕНЕЕ

- 1) 2 - 3 раз в сутки
- 2) 7 - 9 раз в неделю
- 3) 4 - 6 раз в сутки
- 4) 4 - 6 раз в неделю
- 5) 1-2 раза в сутки

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 3

**Компетенции: УК-1, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

15. ЛЕЧЕНИЕ СД 1 ТИПА ПРИ МАНИФЕСТАЦИИ НАЧИНАЮТ С

- 1) пероральных сахароснижающих препаратов
- 2) пролонгированных инсулинов
- 3) диетотерапии
- 4) короткого/ультракороткого инсулина
- 5) инсулинами длительного действия

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 4

Тема 5 «Острое повреждение почек при диабетическом кетоацидозе.»

**Выберите один правильный вариант ответа.**

**Компетенции: УК-1, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

1. РАСЧЕТ ДОЗЫ ИНСУЛИНА ПРИ КЕТОАЦИДОЗЕ

- б) 0,6 - 0,8 Ед/кг в сутки
- 7) 1 Ед/кг в сутки
- 8) 0,3 - 0,5 Ед/кг в сутки
- 9) 2 Ед/кг в сутки
- 10) 0,1 – 0,7 Ед/кг в сутки

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 2

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

ПРИЧИНОЙ РАЗВИТИЯ ГИПЕРКЕТОНЕМИЧЕСКОЙ КОМЫ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ ЯВЛЯЕТСЯ

- б) избыток инсулина
- 7) избыток глюкагона
- 8) дефицит инсулина
- 9) дефицит глюкагона
- 10) дефицит кортизола

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 3

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

3. К КЕТОНЫМ ТЕЛАМ ОТНОСЯТ

- б)  $\beta$ -оксибутират и пропафенол
- 7) соли Na и K
- 8) триптофан и лизергил
- 9) ацетоацетат и  $\beta$ -оксибутират
- 10) фенилаланин и валин

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 4

**Компетенции: УК-1, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

4. ДЕТИ С ВПЕРВЫЕ ВЫЯВЛЕННЫМ СД 1 ТИПА С КЕТОАЦИДОЗОМ

- 1) подлежат обязательной госпитализации в плановом порядке
- 2) подлежат госпитализации по желанию родителей
- 3) подлежат срочной госпитализации
- 4) подлежат срочной госпитализации исключительно в реанимационное отделение
- 5) не нуждаются в госпитализации

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 3

**Компетенции: УК-1, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

5. ИНСУЛИН КОРОТКОГО ДЕЙСТВИЯ ВВОДИТСЯ

- б) за 30 минут до еды

- 7) за 1 час до еды
- 8) через 30 минут после еды
- 9) через 1 час после еды
- 10) через 2 часа после еды

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 1

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

6. ГЛЮКОМЕТРИЮ ПРИ СД 1 ТИПА НЕОБХОДИМО ПРОВОДИТЬ НЕ МЕНЕЕ

- 6) 2 - 3 раз в сутки
- 7) 7 - 9 раз в неделю
- 8) 4 - 6 раз в сутки
- 9) 4 - 6 раз в неделю
- 10) 1-2 раза в сутки

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 3

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

7. КЛИНИЧЕСКОЕ СОСТОЯНИЕ, ПРОЯВЛЯЮЩЕЕСЯ БЫСТРО И НЕПРЕРЫВНО НАРАСТАЮЩЕЙ АЗОТЕМИЕЙ С ОЛИГУРИЕЙ ИЛИ БЕЗ НЕЕ

- 1) острый гломерулонефрит
- 2) острый тубулоинтерстициальный нефрит
- 3) уменьшение объема внеклеточной жидкости
- 4) острая почечная недостаточность
- 5) гемолитико- уремический синдром

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 4

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

8. КЛАССИФИКАЦИЯ ОСТРОЙ ПОЧЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

- 1) преренальная, гемолитико-уремический синдром, постренальная
- 2) первичная, вторичная
- 3) преренальная, первичная, постренальная
- 4) преренальная, ренальная, постренальная
- 5) врожденная, приобретенная

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 4

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

9. ОДНОЙ ИЗ ЧАСТЫХ ПРИЧИН ОСТРОЙ ПОЧЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ В ЭНДОКРИНОЛОГИИ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) тиреотоксикоз
- 2) гипотиреоз
- 3) диабетический кетоацидоз
- 4) избыток синтеза глюкокортикоидов
- 5) надпочечниковая недостаточность

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 3

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

10. НА СОВРЕМЕННОМ ЭТАПЕ ТЕРМИН "ОСТРАЯ ПОЧЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ" РЕКОМЕНДУЕТСЯ ЗАМЕНИТЬ ТЕРМИНОМ

- 1) хроническая болезнь почек
- 2) ренальная почечная недостаточность
- 3) острое почечное повреждение
- 4) острое нарушение функций почек
- 5) острая недостаточность почек

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

11. КРИТЕРИЙ ОЛИГУРИИ, СВИДЕТЕЛЬСТВУЮЩЕЙ ОБ ОСТРОМ ПОЧЕЧНОМ ПОВРЕЖДЕНИИ

- 1) менее 500 мл за сутки
- 2) менее 500 мл за 6 часов
- 3) менее 0,5 мл/кг/час за 6 часов
- 4) менее 2 мл/кг/час за 6 часов
- 5) менее 0,1 мл/кг/час за 6 часов

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 3

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

12. МИНИМАЛЬНОЕ ПОВЫШЕНИЕ УРОВНЯ КРЕАТИНИНА ЗА 48 ЧАСОВ, СВИДЕТЕЛЬСТВУЮЩЕЕ ОБ ОСТРОМ ПОЧЕЧНОМ ПОВРЕЖДЕНИИ

- 1) на 0,1 мг/дл
- 2) на 0,2 мг/дл
- 3) на 0,3 мг/дл
- 4) на 0,5 мг/дл
- 5) на 1 мг/дл

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 3

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

13. ПЕРВООЧЕРЕДНАЯ ЛАБОРАТОРНАЯ НАХОДКА ПРИ ДИАБЕТИЧЕСКОМ КЕТОАЦИДОЗЕ (ДКА):

- 1) Гипонатриемия
- 2) Гипергликемия
- 3) Высокий рН крови
- 4) Гиперкальциемия
- 5) Гипогликемия

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 2

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

14. НАИБОЛЕЕ ОПАСНОЕ РАННЕЕ ОСЛОЖНЕНИЕ ПРИ БЫСТРОЙ РЕГИДРАТАЦИИ В ТЕРАПИИ ДИАБЕТИЧЕСКОГО КЕТОАЦИДОЗА У ДЕТЕЙ:

- 1) Гипокалиемия

- 2) Отек мозга
- 3) Отек легких
- 4) Гипогликемия
- 5) Сердечная недостаточность

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 2

**Установите соответствие. Оформите ответ в виде А-1, Б-2, В-3.**

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

15.ЗАДАНИЕ. Установите соответствие между формой ОПП и ее этиологией

А) преренальная ОПП

Б) ренальная ОПП

В) постренальная ОПП

- 1) снижение сердечного выброса, острая сосудистая недостаточность, гиповолемия и резкое снижение объема циркулирующей крови
- 2) ишемическое поражение почек, токсическое поражение почек
- 3) камни мочеточников, стриктуры мочеточников, окклюзия мочеточников кровяными сгустками

ЭТАЛОН ОТВЕТА: А-1, Б-2, В-3

Тема 6 «Острая надпочечниковая недостаточность у детей.»

**Выберите один правильный вариант ответа**

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

1. ДЛЯ СОЛЬТЕРЯЮЩЕЙ ФОРМЫ ВРОЖДЕННОЙ ДИСФУНКЦИИ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ ХАРАКТЕРНЫ

- 1) гипонатриемия и гиперкалиемия
- 2) гипернатриемия и гипокалиемия
- 3) гипонатриемия и гиперхлоремия
- 4) гиперхлоремия и снижение щелочных резервов крови
- 5) гипонатриемия и гипокалемия

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 1

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

2. КРИТЕРИЕМ ЛЕГКОЙ СТЕПЕНИ КОЛЛАПСА ЯВЛЯЕТСЯ:

- 1) ЧСС увеличивается на 20-30%, АД в норме
- 2) ЧСС увеличивается на 40-60%, АД снижено
- 3) ЧСС увеличивается на 60-100%, АД не определяется
- 4) снижение диуреза до 10 мл/ч
- 5) холодная кожа и мраморный рисунок

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 1

**Компетенции: УК-1, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

3. ПРИ ОРТОСТАТИЧЕСКОМ КОЛЛАПСЕ ЛЕЧЕНИЕ НАЧИНАЮТ С:

- 1) введения адреналина
- 2) горизонтального положения с приподнятыми ногами
- 3) инфузионной терапии
- 4) введения глюкокортикоидов
- 5) электрокардиостимуляции

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 2

**Компетенции: УК-1, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

4. ПРИ ОСТРОЙ НАДПОЧЕЧНИКОВОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ В ПЕРВУЮ ОЧЕРЕДЬ ВВОДЯТ:

- 1) Флудрокортизон
- 2) Гидрокортизон в/в
- 3) Преднизолон per os
- 4) Дексаметазон в/м

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 2

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

5. ОСТРОЕ СОСТОЯНИЕ, ТРЕБУЮЩЕЕ НЕОТЛОЖНОЙ ПОМОЩИ У РЕБЕНКА С ХРОНИЧЕСКОЙ НАДПОЧЕЧНИКОВОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ ПРИ СТРЕССЕ:

- 1) гипергликемия
- 2) гипотонический криз (коллапс) с гипогликемией
- 3) артериальная гипертензия
- 4) гиперкальциемия
- 5) гипокальциемия

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 2

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

6. У РЕБЕНКА 7 ЛЕТ С ХРОНИЧЕСКОЙ НАДПОЧЕЧНИКОВОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ, ПОЛУЧАЮЩЕГО ЗАМЕСТИТЕЛЬНУЮ ТЕРАПИЮ ГЛЮКОКОРТИКОИДАМИ, НА ФОНЕ ОРВИ С ЛИХОРАДКОЙ РАЗВИЛАСЬ МНОГОКРАТНАЯ РВОТА, РЕЗКАЯ СЛАБОСТЬ, БОЛИ В ЖИВОТЕ. ЛАБОРАТОРНЫЙ ПОКАЗАТЕЛЬ, ИМЕЮЩИЙ НАИБОЛЬШЕЕ ДИАГНОСТИЧЕСКОЕ ЗНАЧЕНИЕ ДЛЯ ПОДТВЕРЖДЕНИЯ ОСТРОЙ НАДПОЧЕЧНИКОВОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ В ДАННОЙ СИТУАЦИИ?

- 1) повышение уровня глюкозы в крови.
- 2) снижение уровня кортизола в сыворотке крови.
- 3) повышение уровня калия (k+) в сыворотке крови.
- 4) снижение уровня натрия (na+) в сыворотке крови.
- 5) наличие кетоновых тел в моче.

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 2

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

7. СОСТОЯНИЕ, ЯВЛЯЮЩЕЕСЯ НАИБОЛЕЕ ЧАСТОЙ ПРИЧИНОЙ ОСТРОЙ НАДПОЧЕЧНИКОВОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ (АДРЕНАЛОВОГО

КРИЗА) У РЕБЕНКА С ИЗВЕСТНОЙ ВРОЖДЕННОЙ ГИПЕРПЛАЗИЕЙ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ.

- 1) артериальная гипертензия
- 2) острая вирусная инфекция с лихорадкой и рвотой
- 3) гипогликемия без стресса
- 4) аллергическая реакция
- 5) артериальная гипотензия

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 2

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

8. ОСНОВНОЙ ЛАБОРАТОРНЫЙ ПРИЗНАК ОСТРОЙ НАДПОЧЕЧНИКОВОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ:

- 1) гипернатриемия и гипергликемия
- 2) гипонатриемия, гиперкалиемия, гипогликемия
- 3) гипокалиемия и гипергликемия
- 4) гиперкальциемия и гипонатриемия
- 5) гипернатриемия и гиперкалиемия

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 2

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

9. НАИБОЛЕЕ ЧАСТЫЙ ЭТИОЛОГИЧЕСКИЙ ФАКТОР ОСТРОЙ НАДПОЧЕЧНИКОВОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ У РЕБЕНКА С ХРОНИЧЕСКОЙ НАДПОЧЕЧНИКОВОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ:

- 1) плановое введение вакцины
- 2) интеркуррентное инфекционное заболевание с лихорадкой, рвотой, диареей
- 3) увеличение дозы заместительной терапии
- 4) физическая нагрузка
- 5) стресс

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 2

**Компетенции: УК-1, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

10. НЕОТЛОЖНАЯ ПОМОЩЬ ПРИ ПОДОЗРЕНИИ НА НАДПОЧЕЧНИКОВЫЙ КРИЗ В ДОГОСПИТАЛЬНОМ ПЕРИОДЕ ВКЛЮЧАЕТ:

- 1) введение инсулина, регидратацию физиологическим раствором
- 2) немедленное внутримышечное или внутривенное введение глюкокортикоидов (гидрокортизон, преднизолон), вызов бригады скорой помощи
- 3) прием таблетированного кортизона внутрь, ограничение жидкости
- 4) введение препаратов калия, инфузию 5% глюкозы
- 5) прием внутрь метилпреднизолона

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 2

**Установите соответствие. Оформите ответ в виде А-1, Б-2, В-3.**

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

11. ЗАДАНИЕ. Установите соответствие между причиной (пусковым фактором) и наиболее вероятной формой острой надпочечниковой недостаточности.

А) Первичная хроническая недостаточность (болезнь Аддисона). Б) Вторичная надпочечниковая недостаточность. В) Криз при врожденной дисфункции коры надпочечников. Г) Синдром Уотерхауса-Фридериксена.

Причина: 1) Врожденная гиперплазия коры надпочечников (АГС) у ребенка с потерей соли. 2) Резкая отмена глюкокортикоидов после длительной терапии.

3) Менингококковая инфекция. 4) Двустороннее кровоизлияние в надпочечники у новорожденного после тяжелых родов. 5) Аутоиммунное поражение надпочечников на фоне стресса.

ЭТАЛОН ОТВЕТА: А-5, Б-2, В-1, Г-3, Г-4

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

12. ЗАДАНИЕ. Установите соответствие между клиническим симптомом ОНН и его основной причиной (механизмом развития).

Клинический симптом: А) Дефицит кортизола и потеря чувствительности сосудов к катехоламинам. Б) Избыток АКТГ и меланоцит-стимулирующего гормона. В) Дефицит кортизола и альдостерона → потеря натрия и воды. Г) Дефицит кортизола → снижение глюконеогенеза. Д) Дефицит альдостерона → нарушение экскреции калия.

Механизм развития: 1) Резкая артериальная гипотензия, коллапс. 2) Выраженная гиперпигментация кожи и слизистых. 3) Тошнота, рвота, боли в животе. 4) Гипогликемия, судороги. 5) Гиперкалиемия, опасная для сердца.

ЭТАЛОН ОТВЕТА: А-1, Б-2, В-3, Г-4, Д-5

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

13. ЗАДАНИЕ. Установите соответствие между лабораторным показателем при ОНН и его характерным изменением:

1) натрий сыворотки ( $\text{Na}^+$ ).	А) снижен.
2) калий сыворотки ( $\text{K}^+$ ).	Б) повышен.
3) глюкоза крови.	В) снижена (гипогликемия).
4) кортизол сыворотки.	Г) резко снижен.
5) АКТГ плазмы.	Д) резко повышен.

ЭТАЛОН ОТВЕТА: А-1, Б-2, В-3, Г-4, Д-5

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

14. ЗАДАНИЕ. Установите соответствие между препаратом, применяемым при лечении криза, и его основной целью введения.

А) заместительная терапия глюко- и минералокортикоидом, восстановление сосудистого тонуса.

Б) восполнение дефицита жидкости, натрия и энергии.

В) заместительная минералокортикоидная терапия.

Г) поддерживающая и титруемая заместительная терапия.

Д) кардиопротекция от токсического действия калия.

1) быстрое внутривенное введение гидрокортизона гемисукцината (Солу-Кортеф).

2) инфузия 0,9% раствора хлорида натрия с 5-10% глюкозой.

3) внутримышечное введение дезоксикортикостерона ацетата (ДОКСА) при первичной ОНН.

4) коррекция дозы гидрокортизона в зависимости от АД и электролитов.

5) при гиперкалиемии  $> 6.5$  ммоль/л – введение кальция глюконата.

ЭТАЛОН ОТВЕТА: А-1, Б-2, В-3, Г-4, Д-5

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

15. ЗАДАНИЕ. Установите соответствие между состоянием и дифференциально-диагностическим признаком, помогающим отличить его от ОНН.

Дифференциальный признак	Состояние
А) Быстрый эффект от введения глюкозы. Нет гиперкалиемии и гипонатриемии.	1) Гипогликемическая кома
Б) Гипергликемия, кетоз, ацидоз, полиурия в анамнезе.	2) Диабетическая кетоацидотическая кома.
В) Нет гиперпигментации, часто есть лихорадка и диарея, нет резкой гипогликемии.	3) Острый гастроэнтерит с дегидратацией.
Г) Очаг инфекции, выраженная лихорадка, высокий лейкоцитоз, уровень кортизола часто повышен.	4) Септический шок.
Д) Анамнез, специфический запах, нет характерных для ОНН электролитных сдвигов.	5) Отравление.

ЭТАЛОН ОТВЕТА: А-1, Б-2, В-3, Г-4, Д-5

Тема 7 «Артериальная гипертензия у детей, гипертонический криз.»

**Выберите один правильный вариант ответа.**

**Компетенции: УК-1, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

1. ПРИ ОТЕКЕ ЛЕГКИХ В ПЕРВУЮ ОЧЕРЕДЬ СЛЕДУЕТ ПРИМЕНИТЬ

б) нитроглицерин

7) фуросемид

8) добутамин

9) атропин

10) преднизолон

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 2

**Компетенции: УК-1, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

2. НЕОТЛОЖНАЯ ТЕРАПИЯ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ ПРИ ОЖИРЕНИИ

1) нифедипин 0,25 мг/кг/сут

- 2) нифедипин 0,25 мг/кг разовая доза
- 3) нифедипин 10 мг вне зависимости от массы
- 4) нифедипин 5 мг вне зависимости от массы
- 5) нифедипин 15 мг вне зависимости от массы

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 2

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

3. ТИРЕОИДНЫЙ (ТИРЕОТОКСИЧЕСКИЙ) КРИЗ ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ:

- 1) гипотермией и брадикардией
- 2) лихорадкой, тахикардией, возбуждением, артериальной гипотензией
- 3) артериальной гипотензией без тахикардии
- 4) гипогликемией и судорогами
- 5) лихорадкой, тахикардией, возбуждением, артериальной гипертензией

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 5

**Компетенции: УК-1, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

4. ПРЕПАРАТОМ ПЕРВОЙ ЛИНИИ ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ ТИРЕОТОКСИЧЕСКОГО КРИЗА ЯВЛЯЕТСЯ:

- 1) левотироксин
- 2) пропилтиоурацил или тиамазол
- 3) раствор люголя (йодиды)
- 4) преднизолон
- 5) дексаметазон

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 2

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

5. НЕОТЛОЖНОЕ СОСТОЯНИЕ ПРИ ФЕОХРОМОЦИТОМЕ, ПРОВОЦИРУЕМОЕ СТРЕССОМ, НАРКОЗОМ ИЛИ ПАЛЬПАЦИЕЙ ЖИВОТА:

- 1) гипертонический криз с тахикардией и головной болью
- 2) гипогликемическая кома
- 3) надпочечниковый криз с коллапсом
- 4) тяжелая гипонатриемия
- 5) кетоацидоз

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 1

**Компетенции: УК-1, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

6. ПРЕПАРАТ ВЫБОРА ДЛЯ КУПИРОВАНИЯ ГИПЕРТОНИЧЕСКОГО КРИЗА ПРИ ФЕОХРОМОЦИТОМЕ:

- 1) бета-адреноблокатор (пропранолол)
- 2) диуретик (фуросемид)
- 3) альфа-адреноблокатор (фентоламин, празозин)
- 4) ингибитор апф (каптоприл)
- 5) блокатор Са каналов (нифедипин)

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 3

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

7. ПАТОФИЗИОЛОГИЧЕСКОЙ ОСНОВОЙ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ ПРИ ФЕОХРОМОЦИТОМЕ ЯВЛЯЕТСЯ:

- 1) избыток альдостерона и задержка натрия
- 2) гиперсекреция кортизола и повышение чувствительности сосудов к катехоламинам
- 3) периферическая вазоконстрикция, вызванная избыточной секрецией адреналина и норадреналина
- 4) компенсаторный спазм сосудов на фоне гипергликемии
- 5) повышение сердечного выброса вследствие избытка тиреоидных гормонов

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 3

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

8. ДЛЯ ГИПЕРТЕНЗИИ ПРИ СИНДРОМЕ ИЦЕНКО-КУШИНГА НАИБОЛЕЕ ХАРАКТЕРЕН СЛЕДУЮЩИЙ ГОРМОНАЛЬНЫЙ СДВИГ:

- 1) повышение активности ренина плазмы
- 2) гиперальдостеронизм
- 3) избыток кортизола
- 4) повышение уровня катехоламинов в крови
- 5) дефицит тиреоидных гормонов

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 3

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

9. РЕБЕНКУ 10 ЛЕТ С ДИАГНОСТИРОВАННОЙ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ. ПРИ ОБСЛЕДОВАНИИ ВЫЯВЛЕНА ГИПОКАЛИЕМИЯ, ГИПЕРНАТРИЕМИЯ, ПОВЫШЕН УРОВЕНЬ АЛЬДОСТЕРОНА В КРОВИ ПРИ НИЗКОЙ АКТИВНОСТИ РЕНИНА ПЛАЗМЫ. НАИБОЛЕЕ ВЕРОЯТНЫЙ ДИАГНОЗ:

- 1) феохромоцитома
- 2) синдром иценко-кушинга
- 3) врожденная гиперплазия коры надпочечников (дефицит 11-бета-гидроксилазы)
- 4) первичный гиперальдостеронизм (синдром конна)
- 5) гипотиреоз

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 4

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

10. ОСОБЕННОСТЬЮ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ ПРИ ТИРЕОТОКСИКОЗЕ У ДЕТЕЙ ЯВЛЯЕТСЯ:

- 1) преимущественное повышение диастолического давления
- 2) увеличение пульсового давления за счет повышения систолического и снижения диастолического ад
- 3) стойкая рефрактерная гипертензия
- 4) сочетание с гиперкалиемией

5) приступы пароксизмальной гипертензии

ЭТАЛОН ОТВЕТА:2

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

11. КАКОЕ ИЗ ПЕРЕЧИСЛЕННЫХ СОСТОЯНИЙ ЯВЛЯЕТСЯ НАИБОЛЕЕ ЧАСТОЙ ПРИЧИНОЙ СИМПТОМАТИЧЕСКОЙ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ ЭНДОКРИННОГО ГЕНЕЗА У ДЕТЕЙ?

- 1) первичный гиперальдостеронизм
- 2) акромегалия
- 3) заболевания надпочечников (феохромоцитома, гиперкортицизм)
- 4) гиперпаратиреоз
- 5) диабетическая нефропатия

ЭТАЛОН ОТВЕТА:3

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

12. КРИЗОВОЕ ТЕЧЕНИЕ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ С ПОДЪЕМАМИ АД ДО 200/120 ММ РТ.СТ., СОПРОВОЖДАЮЩЕЕСЯ ГОЛОВНОЙ БОЛЬЮ, ПОТЛИВОСТЬЮ, ТАХИКАРДИЕЙ И ЧУВСТВОМ СТРАХА, НАИБОЛЕЕ ХАРАКТЕРНО ДЛЯ:

- 1) гипотиреоза
- 2) сахарного диабета 1 типа
- 3) феохромоцитомы
- 4) ожирения гипоталамического генеза
- 5) первичного гиперальдостеронизма

ЭТАЛОН ОТВЕТА:3

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

13. Форма врожденной гиперплазии коры надпочечников (ВГКН) у ребенка при которой может наблюдаться артериальная гипертензия:

- 1) дефицит 21-гидроксилазы (сольтеряющая форма)
- 2) дефицит 21-гидроксилазы (вирильная форма)
- 3) дефицит 11-бета-гидроксилазы
- 4) дефицит липазы
- 5) все формы ВГКН

ЭТАЛОН ОТВЕТА:3

**Расположите в правильной последовательности действия. Оформите ответ в виде 1,2,3,4...**

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

14. ЗАДАНИЕ. Расположите следующие шаги в правильной последовательности от момента поступления до установления диагноза у подростка 14 лет с подозрением на феохромоцитому.

1. Экстренное введение альфа-адреноблокатора (фентоламин) внутривенно для купирования гипертонического криза.

2. Плановое назначение альфа-адреноблокаторов (доксазозин) для предоперационной подготовки.
  3. Проведение компьютерной томографии (КТ) или магнитно-резонансной томографии (МРТ) органов брюшинного пространства для визуализации опухоли.
  4. Взятие анализов крови на метанефрины и нормметанефрины (или суточной мочи на эти же показатели) после стабилизации состояния.
  5. ЭКГ и ЭхоКГ для оценки состояния миокарда и исключения гипертрофии левого желудочка.
  6. Сбор суточной мочи на ванилилминдальную кислоту (ВМК) или оценка уровня метанефринов в плазме.
  7. Консультация детского хирурга/онкохирурга для планирования адреналэктомии.
  8. Обеспечение полного физического и эмоционального покоя, мониторинг АД и ЧСС каждые 15 минут.
- ЭТАЛОН ОТВЕТА: 8,1,5,4,6,3,2,7

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

15. ЗАДАНИЕ. Девочка 10 лет с подозрением на синдром Иценко-Кушинга. Расположите следующие диагностические и лечебные шаги в логической последовательности.

1. Проведение малой дексаметазоновой пробы (пробы Лиддла) для подтверждения/исключения эндогенного гиперкортицизма.
2. Назначение гипотензивной терапии (ингибитор АПФ) для контроля АД.
3. Определение уровня АКТГ в плазме крови для дифференциации АКТГ-зависимой и АКТГ-независимой форм.
4. МРТ головного мозга с прицельным изучением области турецкого седла.
5. Консультация детского нейрохирурга.
6. Оценка суточного ритма кортизола (разовые пробы в 8:00 и 23:00) или кортизола суточной мочи.
7. УЗИ надпочечников.
8. Контроль основных параметров: рост, вес, АД, глюкоза крови.

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 8,6,1,3,7,4,2,5

Тема 8 «Инфекционные осложнения при сахарном диабете у детей.»

**Выберите один правильный вариант ответа.**

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

1. НАИБОЛЕЕ ЧАСТАЯ И ОПАСНАЯ ПРИЧИНА ИНФЕКЦИОННО-ТОКСИЧЕСКОГО ШОКА У РЕБЕНКА С САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ 1 ТИПА:

- 1) онихомикоз
- 2) острый цистит
- 3) гнойно-некротическая инфекция мягких тканей (флегмона, абсцесс)
- 4) острый сиаладенит

5) ринофарингит  
ЭТАЛОН ОТВЕТА: 3

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

2. КЛЮЧЕВОЙ ПАТОГЕНЕТИЧЕСКИЙ ФАКТОР, СПОСОБСТВУЮЩИЙ РАЗВИТИЮ И ТЯЖЕЛОМУ ТЕЧЕНИЮ ИНФЕКЦИЙ У ДЕТЕЙ С САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ:

- 1) гиповитаминоз
- 2) гипергликемия и нарушение функции нейтрофилов
- 3) снижение массы тела
- 4) повышенное потребление жидкости
- 5) ацидоз

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 3

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

3. НАИБОЛЕЕ ХАРАКТЕРНЫЙ ВОЗБУДИТЕЛЬ ЗЛОКАЧЕСТВЕННОГО НАРУЖНОГО ОТИТА У РЕБЕНКА С ДИАБЕТОМ:

- 1) streptococcus pneumoniae
- 2) staphylococcus aureus
- 3) pseudomonas aeruginosa
- 4) candida albicans
- 5) escherichia coli

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 3

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

4. ВЕДУЩИЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СИМПТОМ, ПОЗВОЛЯЮЩИЙ ЗАПОДОЗРИТЬ РИНОГЕННЫЙ РИНОЦЕРЕБРАЛЬНЫЙ МУКОРМИКОЗ У РЕБЕНКА С КЕТОАЦИДОЗОМ:

- 1) обильная гнойная ринорея
- 2) некротические черные струпы на слизистой носовой перегородки/неба
- 3) сильная головная боль
- 4) отек щеки
- 5) носовое кровотечение

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 3

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

5. ПЕРВООЧЕРЕДНОЕ ЛАБОРАТОРНОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ ПРИ ПОДОЗРЕНИИ НА ИНФЕКЦИОННОЕ ОСЛОЖНЕНИЕ У РЕБЕНКА С ДИАБЕТОМ ДЛЯ ОЦЕНКИ ТЯЖЕСТИ МЕТАБОЛИЧЕСКИХ НАРУШЕНИЙ:

- 1) общий анализ мочи
- 2) посев крови на стерильность
- 3) определение уровня гликемии, кетонов крови или мочи
- 4) иммунограмма
- 5) с-реактивный белок

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 3

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

6. КРИТИЧЕСКОЕ СОСТОЯНИЕ, КОТОРОЕ МОЖЕТ МАНИФЕСТИРОВАТЬ У РЕБЕНКА С НЕДИАГНОСТИРОВАННЫМ СД НА ФОНЕ БАНАЛЬНОЙ ИНФЕКЦИИ (ОРВИ, ГАСТРОЭНТЕРИТ):

- 1) гипогликемическая кома
- 2) декомпенсация сд с развитием кетоацидоза
- 3) судорожный синдром
- 4) острая почечная недостаточность
- 5) отек мозга

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 2

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

7. НАИБОЛЕЕ ВЕРОЯТНАЯ ПРИЧИНА РЕЦИДИВИРУЮЩИХ КАНДИДОЗНЫХ ВУЛЬВОВАГИНИТОВ У ДЕВОЧКИ-ПОДРОСТКА МОЖЕТ БЫТЬ:

- 1) несоблюдение личной гигиены
- 2) ношение синтетического белья
- 3) дисбиоз кишечника
- 4) манифестация или декомпенсация сахарного диабета
- 5) гормональная перестройка

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 4

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

8. ИНФЕКЦИОННОЕ ОСЛОЖНЕНИЕ, АССОЦИИРОВАННОЕ С ВЫСОКИМ РИСКОМ ЛЕТАЛЬНОСТИ У ДЕТЕЙ С ДИАБЕТИЧЕСКИМ КЕТОАЦИДОЗОМ:

- 1) острый гайморит
- 2) риноцеребральный мукормикоз (зигомикоз)
- 3) фурункулез
- 4) энтеробиоз
- 5) герпетический стоматит

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 2

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

9. НА ФОНЕ ГИПЕРГЛИКЕМИИ У РЕБЕНКА С СД ПОВЫШАЕТСЯ РИСК ИНФЕКЦИЙ МОЧЕВЫВОДЯЩИХ ПУТЕЙ ИЗ-ЗА:

- 1) глюкозурии, создающей питательную среду для бактерий
- 2) частого переохлаждения
- 3) снижения иммуноглобулинов в моче
- 4) анатомических аномалий
- 5) рефлюкса

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 1

**Компетенции: УК-1, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

10. **ОБЯЗАТЕЛЬНЫЙ КОМПОНЕНТ ЛЕЧЕНИЯ ТЯЖЕЛОЙ БАКТЕРИАЛЬНОЙ ИНФЕКЦИИ У РЕБЕНКА С САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ, НАРЯДУ С АНТИБИОТИКОТЕРАПИЕЙ И САНАЦИЕЙ ОЧАГА:**

- 1) назначение иммуномодуляторов
- 2) интенсификация инсулинотерапии для достижения нормогликемии
- 3) оксигенотерапия
- 4) уфо крови
- 5) строгий постельный режим

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 2

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

11. **«ДИАБЕТИЧЕСКАЯ СТОПА» У ДЕТЕЙ ВСТРЕЧАЕТСЯ РЕДКО, НО РИСК ЕЕ РАЗВИТИЯ РЕЗКО ПОВЫШАЕТСЯ ПРИ НАЛИЧИИ:**

- 1) гипертриглицеридемии
- 2) периферической полинейропатии и травмы стопы
- 3) артериальной гипертензии
- 4) кариеса
- 5) ожирения

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 2

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

12. **ЧАСТАЯ ЛОКАЛИЗАЦИЯ ХРОНИЧЕСКИХ РЕЦИДИВИРУЮЩИХ БАКТЕРИАЛЬНЫХ ИНФЕКЦИЙ У ДЕТЕЙ С ПЛОХО КОНТРОЛИРУЕМЫМ САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ:**

- 1) костная ткань
- 2) кожа и подкожно-жировая клетчатка (пиодермии, фурункулы)
- 3) лёгкие
- 4) суставы
- 5) органы брюшной полости

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 2

**Расположите в правильной последовательности действия. Оформите ответ в виде 1,2,3,4,5**

**Компетенции: УК-1, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

13. **ЗАДАНИЕ.** Установите правильную последовательность действий родителей/медперсонала (от первого к последнему):

Ребенок 8 лет с СД 1 типа, болен 3 года. На фоне ОРВИ с температурой 38.2°C родители отмечают, что уровень глюкозы в крови (ГК) стабильно выше 15 ммоль/л, несмотря на коррекцию доз инсулина. Аппетит снижен. Кетоны в моче «++». Самочувствие постепенно ухудшается.

1. Немедленно увеличить частоту мониторинга глюкозы крови (каждые 2-3 часа) и кетонов в моче/крови (каждые 4 часа).
2. Не отменять инсулин! Продолжить введение базисного (продолженного) инсулина в полной дозе.

3. Увеличить дозу болюсного (короткого/ультракороткого) инсулина по правилам коррекции высокого сахара («подколка») на 10-20% от суточной дозы или по индивидуальному плану, согласованному с эндокринологом.
4. Обеспечить адекватную гидратацию – частое дробное питье несладкой жидкости (вода, минеральная вода) в объеме не менее 1.5 л/м<sup>2</sup>/сут.
5. Немедленно обратиться за медицинской помощью при появлении любых «красных флагов»: рвота более 1 раза, нарастание кетонов до «+++», уровень ГК >20 ммоль/л несмотря на коррекцию, появление одышки, сонливости, запаха ацетона изо рта.

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 1,2,3.4.5

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

14. ЗАДАНИЕ. Установите правильную последовательность действий для бригады скорой помощи/приемного покоя: Подросток 14 лет с СД 1 типа. Сутки назад появилась многократная рвота и диарея. Отказывается от еды и питья. ГК при мониторинге 14-18 ммоль/л, кетоны в крови высокие (3.5 ммоль/л). Дыхание глубокое, шумное. Ребенок вялый.

1. Оценка ABC (проходимость дыхательных путей, дыхание, кровообращение) и уровня сознания (шкала Глазго). Пульсоксиметрия.

2. Экспресс-диагностика: ГК, кетоны крови/мочи, газовый состав крови (при возможности), ОАК, биохимия (К, Na, мочевины).

3. Немедленное начало регидратации: внутривенное болюсное введение 0.9% NaCl из расчета 10-20 мл/кг в течение 1 часа.

4. Начало инсулинотерапии: непрерывная внутривенная инфузия инсулина короткого действия со скоростью 0.05-0.1 Ед/кг/час \*\*только после начала инфузионной терапии\*\* (через 1 час).

5. Госпитализация в ОРИТ (реанимацию) для продолжения интенсивной терапии ДКА: расчетная регидратация, коррекция дозы инсулина, мониторинг электролитов (особенно калия!), кислотно-щелочного состояния.

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 1,2,3.4.5

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

15. ЗАДАНИЕ. Установите правильную последовательность действий. Ребенок 10 лет с СД. Родители заметили участок болезненного покраснения и уплотнения на голени в месте инъекции инсулина (или случайной ссадины 3 дня назад). Температура 37.8°C, ГК держится на уровне 12-14 ммоль/л, появились следы кетонов в моче («+»).

1. Тщательный осмотр и оценка очага инфекции: размер, болезненность, местная температура, флюктуация, наличие регионарного лимфаденита.

2. Коррекция инсулинотерапии: увеличить дозу короткого инсулина на 10-15% для компенсации гипергликемии, вызванной инфекционным стрессом. Продолжить введение базального инсулина.

3. Обработка местного очага антисептиками (например, хлоргексидином) и наложение стерильной повязки. Запрещено выдавливать или греть инфильтрат.

4. Срочная консультация хирурга для решения вопроса о необходимости

дренирования очага и назначения системной антибактериальной терапии.

5. Контроль эффективности: мониторинг ГК и кетонов каждые 4-6 часов, контроль температуры тела, оценка динамики местного воспаления в течение 24 часов. При отсутствии улучшения – госпитализация.

Тема 9 «Нарушения водно-электролитного баланса при эндокринных заболеваниях.»

**Выберите один правильный вариант ответа.**

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

1. СИНДРОМ НЕАДЕКВАТНОЙ СЕКРЕЦИИ АНТИДИУРЕТИЧЕСКОГО ГОРМОНА (СНСАДГ) ВЕДЕТ К:

- 1) гипернатриемии и полиурии
- 2) гипонатриемии и олигурии
- 3) гиперкалиемии и отекам
- 4) гипогликемии и жажде
- 5) гипернатриемии и олигурии

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 2

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

2. ОСНОВНАЯ ОПАСНОСТЬ ПРИ БЫСТРОЙ КОРРЕКЦИИ ТЯЖЕЛОЙ ХРОНИЧЕСКОЙ ГИПОНАТРИЕМИИ (НАПРИМЕР, ПРИ СНСАДГ):

- 1) отек легких
- 2) осмотическая демиелинизация (центральный понтинный миелинолиз)
- 3) острая почечная недостаточность
- 4) гипогликемическая кома
- 5) острая сердечная недостаточность

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 2

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

3. ПРИЗНАК, ПОЗВОЛЯЮЩИЙ ЗАПОДОЗРИТЬ НЕСАХАРНЫЙ ДИАБЕТ КАК ПРИЧИНУ ДЕГИДРАТАЦИИ У РЕБЕНКА:

- 1) высокий удельный вес мочи (>1030)
- 2) низкий удельный вес мочи (<1005) при гипернатриемии
- 3) глюкозурия и кетонурия
- 4) выраженные периферические отеки
- 5) высокий удельный вес мочи (>1030) при гипонатриемии

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 2

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

4. ГИПОКАЛИЕМИЯ В ПРОЦЕССЕ ЛЕЧЕНИЯ ДКА РАЗВИВАЕТСЯ ИЗ-ЗА:

- 1) избыточного введения калия

- 2) перехода калия в клетки под действием инсулина и коррекции ацидоза
- 3) массивного внутрисосудистого гемолиза
- 4) сопутствующей рвоты
- 5) недостаточного введения инсулина

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 2

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

5. ПРИЗНАК, ХАРАКТЕРНЫЙ ДЛЯ СИНДРОМА БАРТТЕРА:

- а) гиперальдостеронизм с артериальной гипертензией
- б) гипокалиемический метаболический алкалоз с нормальным АД
- в) гипернатриемия и отеки
- 4) гиперкальциурия и нефрокальциноз
- 5) гипокальциурия и нефрокальциноз

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 2

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

6. ПРИЧИНОЙ ОСТРОЙ ГИПЕРКАЛЬЦИЕМИИ У ДЕТЕЙ МОЖЕТ БЫТЬ:

- а) гипопаратиреоз
- б) передозировка витамина D
- в) острая почечная недостаточность
- г) синдром Барттера
- 5) синдром Гительмана

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 2

**Компетенции: УК-1, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

7. НЕОТЛОЖНАЯ ПОМОЩЬ ПРИ ТЯЖЕЛОЙ ГИПЕРКАЛЬЦИЕМИИ ВКЛЮЧАЕТ:

- 1) ограничение приема жидкости
- 2) в/в введение физиологического раствора и фуросемида
- 3) в/в введение препаратов кальция
- 4) назначение верошпирона
- 5) в/в введение глюкозы

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 2

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

8. НАИБОЛЕЕ РАННИМ И ОПАСНЫМ ЭЛЕКТРОЛИТНЫМ НАРУШЕНИЕМ ПРИ ДИАБЕТИЧЕСКОМ КЕТОАЦИДОЗЕ У ДЕТЕЙ ЯВЛЯЕТСЯ:

- 1) гипернатриемия
- 2) гипонатриемия
- 3) гипокалиемия (скрытая, вследствие осмодиуреза и ацидоза)
- 4) гиперкальциемия
- 5) гиперфосфатемия

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 3

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

9. ДЛЯ ГИПОГЛИКЕМИЧЕСКОЙ КОМЫ У РЕБЕНКА ХАРАКТЕРНО:

- 1) постепенное начало, полиурия, запах ацетона
- 2) сухость кожи, тахикардия, экзофтальм
- 3) внезапное начало, влажность кожи, тахикардия, тремор
- 4) артериальная гипертензия, отеки, олигурия
- 5) гипертермия, ригидность затылочных мышц, сыпь

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 3

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

10. ПРИ НАДПОЧЕЧНИКОВОМ КРИЗЕ (ОСТРОЙ НАДПОЧЕЧНИКОВОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ) У РЕБЕНКА БУДЕТ НАБЛЮДАТЬСЯ:

- 1) гипергликемия и гипернатриемия
- 2) гиперкалиемия и гипернатриемия
- 3) гиперкальциемия и гипофосфатемия
- 4) гипокалиемия и гипокальциемия
- 5) гипонатриемия, гиперкалиемия, гипогликемия

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 5

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

11. ОСНОВНАЯ ПРИЧИНА РАЗВИТИЯ ГИПЕРНАТРИЕМИЧЕСКОЙ ДЕГИДРАТАЦИИ У ДЕТЕЙ ПРИ ЭНДОКРИННОЙ ПАТОЛОГИИ:

- 1) несахарный диабет
- 2) сахарный диабет (при гиперосмолярном состоянии)
- 3) гипотиреоз
- 4) феохромоцитома
- 5) врожденная гиперплазия надпочечников (сольтеряющая форма)

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 2

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

12. ВЕДУЩИЙ ПАТОГЕНЕТИЧЕСКИЙ МЕХАНИЗМ РАЗВИТИЯ ГИПОНАТРИЕМИИ ПРИ СИНДРОМЕ НЕАДЕКВАТНОЙ СЕКРЕЦИИ АДГ (СИАДГ):

- 1) дефицит альдостерона
- 2) потеря натрия с мочой
- 3) недостаточное потребление соли
- 4) разведение крови вследствие задержки свободной воды
- 5) переход натрия во внеклеточное пространство

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 4

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ПК-1**

13. У РЕБЕНКА С ВРОЖДЕННОЙ ГИПЕРПЛАЗИЕЙ НАДПОЧЕЧНИКОВ (СОЛТЕРЯЮЩАЯ ФОРМА) В КРИЗОВОМ СОСТОЯНИИ НАИБОЛЕЕ ВЕРОЯТНО ВЫЯВЛЕНИЕ:

- 1) гипернатриемии и гиперкалиемии
- 2) гипернатриемии и гипокалиемии

- 3) гипонатриемии и гипокалиемии
- 4) гипонатриемии и гиперкалиемии
- 5) нормонатриемии и гиперкалиемии

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 4

**Расположите в правильной последовательности действия. Оформите ответ в виде 1,2,3,4,5**

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

14.ЗАДАНИЕ. Установите правильную последовательность неотложных действий при обезвоживании у ребенка с диабетическим кетоацидозом (ДКА) на догоспитальном этапе:

- 1) Обеспечить надежный внутривенный доступ.
- 2) Начать инфузию 0,9% раствора натрия хлорида для восстановления объема циркулирующей крови.
- 3) Выполнить экспресс-анализ гликемии и кетонурии (если возможно).
- 4) Оценить уровень сознания, дыхания, кровообращения (АВС).
- 5) Транспортировать в стационар, имеющий реанимационное отделение.

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 4,3,1,2,5

**Компетенции: УК-1, зОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

15. ЗАДАНИЕ, Установите правильную последовательность коррекции электролитных нарушений при ДКА в стационаре (начальный этап, первые 4-6 часов):

- 1) Введение калия хлорида в инфузию (при уровне калия сыворотки < 5,5 ммоль/л и наличии диуреза).
- 2) Коррекция гипогликемии (при снижении гликемии до 14-17 ммоль/л добавлением 10% глюкозы в инфузию).
- 3) Введение инсулина короткого действия внутривенно микроструйно (после начала регидратации).
- 4) Регидратация 0,9% раствором NaCl, затем 0,45% NaCl для восстановления дефицита жидкости.
- 5) Лабораторный контроль: гликемия, K<sup>+</sup>, Na<sup>+</sup>, КЩС каждый 1-2 часа.

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 4,3,1,5,2

*Критерии оценки тестирования*

ОТЛИЧНО	ХОРОШО	УДОВЛЕТВОРИТЕЛЬНО	НЕУДОВЛЕТВОРИТЕЛЬНО
Количество положительных ответов 91% и более максимального балла теста	Количество положительных ответов от 81% до 90% максимального балла теста	Количество положительных ответов от 70% до 80% максимального балла теста	Количество положительных ответов менее 69% максимального балла теста

### Перечень ситуационных (клинических) задач

## Тема 1 «Судорожный синдром у детей.»

### **Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

#### Задача 1.

Ребенок от 2 беременности, протекавшей с гестозом. Родился с массой 4100 г. В возрасте 1 года 10 месяцев установлен диагноз: Сахарный диабет 1 типа. Получает интенсифицированную инсулинотерапию (протафан и апидрар). Последние 2 дня отказывался от еды на фоне интеркуррентного ОРВИ, родители снизили дозу инсулина «чтобы не было гипогликемии». Сегодня утром ребенок стал вялым, апатичным, позже появилось шумное глубокое дыхание, запах ацетона изо рта. Через 2 часа развился генерализованный тонико-клонический приступ с потерей сознания. При поступлении: состояние крайне тяжелое. Сознание отсутствует. Кожа и слизистые сухие, тургор снижен. Дыхание Куссмауля. Тоны сердца приглушены, тахикардия. В крови: глюкоза 28 ммоль/л, рН крови 7.1, ВЕ -18 ммоль/л.

#### Задание.

1. С каким неотложным эндокринным состоянием вы столкнулись?
2. Почему у ребенка развился судорожный синдром? Назовите ведущие патогенетические механизмы.
3. Перечислите ключевые направления неотложной терапии на догоспитальном этапе (что будет делать бригада скорой помощи)?
4. Какой основной лабораторный показатель, помимо гликемии, необходимо динамически контролировать в реанимации для коррекции терапии?

#### ЭТАЛОН ОТВЕТА:

1. Диабетический кетоацидоз, осложнившийся кетоацидотической (гиперосмолярной) комой и судорожным синдромом.
2. Судорожный синдром развился вследствие: выраженной гиперосмолярности крови из-за гипергликемии и накопления кетоновых тел, приводящей к внутриклеточной дегидратации, в том числе нейронов головного мозга. Метаболического ацидоза (рН 7.1), нарушающего функцию ферментов и проводимость нервных импульсов. электролитных нарушений (вторичная гипокалиемия, гипонатриемия), способствующих нарушению нейромышечной возбудимости. Церебральной ишемии на фоне гиповолемии, снижения перфузии мозга и возможного отека мозга.
3. На догоспитальном этапе: обеспечение проходимости дыхательных путей, оксигенотерапия. Регидратация: болюсное введение 0.9% раствора NaCl (20 мл/кг) в течение 1 часа для восстановления объема циркулирующей крови и перфузии. Инсулинотерапия: короткий инсулин 0.1 Ед/кг в/в струйно, затем начало инфузии 0.1 Ед/кг/ч (после стартовой регидратации). Противосудорожная терапия (при продолжающихся судорогах): препарат выбора – диазепам (0.3-0.5 мг/кг в/в).
4. Уровень калия в сыворотке крови. На фоне регидратации и введения инсулина происходит резкое перемещение калия в клетки, что может вызвать жизнеугрожающую гипокалиемию. Коррекция уровня калия начинается сразу

при его уровне ниже 5.5 ммоль/л и наличии диуреза.

### **Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

#### **Задача 2.**

Девочка, 8 лет. Анамнез: состоит на учете у эндокринолога с диагнозом «Врожденный гипотиреоз» с 1 месяца жизни. Получала заместительную терапию L-тироксинам. Последние 4 месяца регулярность приема и доза препарата неизвестны (родители не контролировали лечение). В течение последней недели нарастала вялость, сонливость, апатия, запоры. Утром в день поступления разбудить не смогли, отмечались подергивания в конечностях, затем развился генерализованный судорожный приступ. При поступлении: Температура тела 35.2°C. Сознание сопор. Кожа сухая, бледная, холодная на ощупь, пастозность лица и голеней. Гипорефлексия. Брадикардия, АД 80/45 ммоль/рт.ст. На ЭКГ – синусовая брадикардия, низкий вольтаж. В крови: Na<sup>+</sup> 128 ммоль/л, глюкоза 3.0 ммоль/л.

#### **Задание.**

1. О каком неотложном состоянии идет речь?
2. Каков патогенез развития судорожного синдрома у данной пациентки?
3. Назовите ключевые компоненты неотложной терапии в условиях реанимационного отделения.
4. Какой диагностический тест является критически важным для подтверждения диагноза перед началом специфической терапии, и почему его нельзя откладывать?

#### **ЭТАЛОН ОТВЕТА:**

1. Гипотиреотическая (микседематозная) кома, осложненная судорожным синдромом.
2. Патогенез судорог при гипотиреотической коме: выраженная гипогликемия вследствие снижения глюконеогенеза и замедления метаболизма. Гипонатриемия разведения из-за синдрома неадекватной секреции АДГ (СНАДГ), характерного для тяжелого гипотиреоза, ведущая к отеку мозга. Гипоксия головного мозга на фоне гиповентиляции (угнетение дыхательного центра), брадикардии, снижения сердечного выброса и артериальной гипотензии. Гипотермия, нарушающая метаболические процессы в нейронах.
3. Компоненты неотложной терапии: заместительная гормональная терапия: L-тироксин в/в болюсно (250-500 мкг, затем 50-100 мкг/сут) или через зонд. Коррекция гипогликемии: в/в введение 10-20% раствора глюкозы. Коррекция гипоксии: ИВЛ или респираторная поддержка. Коррекция гипотермии: пассивное согревание (одеяла). Коррекция гипотензии: осторожная инфузионная терапия под контролем диуреза (опасность отека мозга), возможны вазопрессоры. Глюкокортикоиды (гидрокортизон 50-100 мг в/в каждые 6-8 часов) из-за частого сочетания с надпочечниковой недостаточностью.
4. Экстренное определение уровня кортизола и АКТГ в крови. Перед введением L-тироксина необходимо убедиться в адекватной функции надпочечников или начать заместительную терапию глюкокортикоидами. Резкое увеличение метаболизма на фоне введения тироксина при сопутствующей

недиагностированной надпочечниковой недостаточности может спровоцировать острую кому (адреналовый криз).

Тема 2 «Неотложные состояния при аллергических реакциях.»

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

Задача 1.

Мальчик 10 лет, с сахарным диабетом 1 типа в течение 3 лет, получает интенсивную инсулинотерапию (базис-болюсный режим). Родители вызвали «Скорую помощь» из-за появившейся у ребенка после укуса пчелы на даче резкой слабости, головокружения, чувства «жара» по всему телу. На осмотре: состояние средней тяжести. Кожные покровы гиперемированы, горячие на ощупь, обильный профузный пот. На тыле кисти – локальный отек и гиперемия в месте укуса. Ребенок возбужден, жалуется на зуд кожи, сердцебиение и «дрожь» в теле. Со слов родителей, глюкометр показал уровень глюкозы крови 3,8 ммоль/л. Инсулин продленного действия был введен утром как обычно.

Задание.

1. Какое неотложное состояние развилось у ребенка? Назовите не менее двух основных дифференциальных диагнозов.
2. Каков патогенетический механизм развития данного состояния у пациента с сахарным диабетом на фоне аллергической реакции?
3. Назовите алгоритм неотложной помощи на догоспитальном этапе в данной ситуации.
4. Какие особенности дальнейшего наблюдения и коррекции инсулинотерапии необходимы в ближайшие часы после купирования неотложного состояния?

ЭТАЛОН ОТВЕТА:

1. У ребенка развилась гипогликемическая реакция (гипогликемия) средней степени тяжести. Дифференциальный диагноз необходимо проводить с: анафилактической реакцией (имеются кожные и системные проявления после укуса насекомого). Вегетативным кризом (на фоне стресса от укуса). Ключевой ориентир – подтвержденная глюкометром гипогликемия.
2. Патогенез: аллергическая реакция (особенно с выраженным выбросом катехоламинов и других контринсулярных гормонов) является мощным стрессовым фактором. Это приводит к: повышению чувствительности тканей к инсулину. Ускорению всасывания ранее введенного инсулина из-за увеличения кожного кровотока (гиперемия, жар). Повышенному расходу глюкозы как энергетического субстрата для борьбы со стрессом. В совокупности это вызывает быстрое снижение уровня гликемии, несмотря на введение обычной дозы инсулина.
3. Алгоритм помощи на догоспитальном этапе: немедленно дать быстрые углеводы per os (если ребенок в сознании и может глотать): 2-4 куска сахара, 200 мл сладкого сока или чая с 2-3 ложками сахара, глюкозный гель. Альтернатива – 1-2 ампулы 40% глюкозы per os. Контроль уровня гликемии через 10-15 минут. При неэффективности или ухудшении состояния – внутривенное введение 40% глюкозы (2 мл/кг) или 10% глюкозы (5-10 мл/кг). Оценить состояние кожных

проявлений аллергии. При нарастании отека, появлении признаков анафилаксии – готовность к введению адреналина и антигистаминных средств. Госпитализация при необходимости.

4. Особенности дальнейшего наблюдения: усиленный контроль гликемии (каждые 1-2 часа) в ближайшие 6-8 часов, так как риск повторной гипогликемии или реактивной гипергликемии высок. Временное снижение дозы последующего болюсного (пищевого) инсулина, возможно, и базального (после оценки динамики гликемии). Обучение родителей: при остром стрессе (аллергия, инфекция, травма) необходим дополнительный контроль гликемии и коррекция доз инсулина, часто в сторону уменьшения на фоне начального стресса, но с учетом возможной последующей гипергликемии. Консультация аллерголога для профилактики повторных реакций.

### **Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

#### **Задача 2.**

Девочка 8 лет с диагнозом «Первичная хроническая надпочечниковая недостаточность (болезнь Аддисона)» находится на постоянной заместительной терапии гидрокортизоном. В школе во время плановой вакцинации (прививка не указана в анамнезе как аллерген) через 10 минут после инъекции у ребенка появился выраженный кожный зуд, генерализованная крапивница, осиплость голоса, лающий кашель. Медицинская сестра измерила АД – 85/40 ммоль рт.ст. (при обычном для девочки 100/65). Девочка вялая, испуганная.

#### **Задание.**

1. Сформулируйте диагноз неотложного состояния. Почему у данной пациентки риск его развития и тяжелого течения повышен?
2. Каков патогенетический механизм жизнеугрожающей артериальной гипотензии в данном конкретном случае (с учетом фонового заболевания)?
3. Назовите ключевые отличия в оказании неотложной помощи при данном состоянии ребенку с надпочечниковой недостаточностью по сравнению со стандартным протоколом.
4. Какой должна быть тактика относительно дозы гидрокортизона в день развития неотложного состояния и в последующие дни?

#### **ЭТАЛОН ОТВЕТА:**

1. Диагноз: анафилактическая реакция (анафилаксия), тяжелое течение, осложненная артериальной гипотензией. Риск тяжелого течения повышен кардинально, потому что у девочки отсутствуют физиологические резервы кортизола. При стрессе (анафилаксия – максимальный стресс) здоровая надпочечниковая железа многократно увеличивает выработку кортизола, что является обязательным компонентом адаптации и выживания. У данной пациентки эта система не работает, что приводит к молниеносному развитию надпочечникового криза (острой недостаточности) на фоне аллергической реакции.

2. Патогенез гипотензии: при анафилаксии происходит vasodilation (расширение сосудов) и увеличение сосудистой проницаемости под действием медиаторов

(гистамин, лейкотриены). У здорового человека кортизол и катехоламины противодействуют этому, поддерживая сосудистый тонус. У пациентки с болезнью Аддисона дефицит кортизола приводит к: резкому снижению периферического сосудистого сопротивления. Неадекватной реакции на эндогенные катехоламины. Нарушению водно-электролитного баланса (потеря натрия). В итоге гипотензия развивается быстрее и выражена сильнее, чем у ребенка без эндокринопатии.

3. Ключевые отличия в оказании помощи: адреналин остается препаратом первого выбора и вводится без промедления по стандартной схеме (0.01 мг/кг 0.1% р-ра в/м, в среднюю треть бедра). **ОСНОВНОЕ ОТЛИЧИЕ:** параллельно с адреналином или сразу после него **НЕОБХОДИМО** экстренное внутривенное введение гидрокортизона (сукцинат или фосфат) в стрессовой дозе. Доза должна быть в 5-10 раз выше обычной суточной (например, не 10 мг/м<sup>2</sup>, а 50-100 мг/м<sup>2</sup>). Для ребенка 8 лет это может составлять 50-100 мг гидрокортизона в/в струйно.

Инфузионная терапия (0.9% NaCl) должна быть более агрессивной для коррекции гиповолемии. Обязательная госпитализация в ОРИТ даже после стабилизации состояния.

4. Тактика относительно дозы гидрокортизона: в день развития анафилаксии: После введения первой стрессовой дозы в остром периоде, гидрокортизон необходимо продолжить вводить парэнтерально каждые 6 часов в дозе, эквивалентной суточной физиологической (например, по 25-50 мг каждые 6 часов), с последующим переводом на пероральный прием. В последующие 2-3 дня необходимо продолжить прием увеличенной (стрессовой) дозы гидрокортизона перорально (в 2-3 раза выше обычной), так как сохраняется риск отсроченной реакции и стресс для организма. Постепенное возвращение к обычной заместительной дозе в течение 3-5 дней при полной стабилизации состояния. Родителям необходимо объяснить правило «удвоения-утроения» дозы при любых стрессах в будущем.

Тема 3 «Аритмии у детей.»

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

Задача 1.

Подросток 15 лет. Анамнез: в течение 3-4 месяцев отмечал прогрессирующую слабость, потерю массы тела на 5 кг, повышенную раздражительность, потливость, непереносимость жары. Обратился к эндокринологу, заподозрен диффузный токсический зоб. На момент обращения пациент жалуется на чувство сильного, неровного сердцебиения и одышку при небольшой физической нагрузке. Объективно: состояние средней тяжести. Возбужден. Кожа влажная, теплая. Глазные симптомы положительны. Щитовидная железа II степени увеличения, однородная. ЧД 22 в мин. Со стороны ССС: ЧСС 140 в мин., аритмия, дефицит пульса 15 в мин. Аускультативно: тоны сердца громкие, выслушивается нерегулярный ритм с паузами. АД 130/70 мм рт.ст.

На ЭКГ: отсутствие зубцов Р, разные интервалы R-R, волны f. ЧСС желудочков 130-145 в мин.

Задание.

1. Какое нарушение ритма сердца развилось у пациента?
2. С каким эндокринным заболеванием напрямую связана эта аритмия?
3. Каков неотложный алгоритм действий врача на догоспитальном этапе при стабильной гемодинамике у данного пациента?
4. Какова долгосрочная тактика лечения для профилактики рецидивов этой аритмии?

ЭТАЛОН ОТВЕТА:

1. Мерцательная аритмия (фибрилляция предсердий), тахисистолическая форма. На ЭКГ признаки: отсутствие зубцов Р, волны фибрилляции (f), нерегулярный ритм желудочков.
2. Тиреотоксикоз (вследствие диффузного токсического зоба). Избыток гормонов щитовидной железы оказывает прямое кардиотоксическое действие, повышает чувствительность миокарда к катехоламинам, что провоцирует развитие фибрилляции предсердий.
3. Неотложная помощь (при стабильном АД): обеспечить покой, ингаляция увлажненного кислорода. Медикаментозная терапия, направленная на урежение ЧСС: бета-адреноблокаторы (пропранолол внутрь или метопролол перорально, с учетом отсутствия противопоказаний – сердечной недостаточности, астмы). Они являются препаратами выбора, так как одновременно блокируют периферические эффекты тиреоидных гормонов. Нельзя пытаться проводить электрическую или медикаментозную кардиоверсию на фоне неконтролируемого тиреотоксикоза – высок риск рецидива аритмии. Срочная госпитализация в эндокринологическое или кардиологическое отделение.
4. Долгосрочная тактика заключается в достижении и поддержании эутиреоидного состояния (нормального уровня гормонов ЩЖ). Это может включать терапию тиреостатиками (тиамазол), радиойодтерапию или тиреоидэктомия. На фоне эутиреоза часто происходит спонтанное восстановление синусового ритма. При сохранении ФП решается вопрос о антикоагулянтной терапии и методах контроля ритма/ЧСС.

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

Задача 2.

Ребенок 8 лет с установленным диагнозом - Хроническая надпочечниковая недостаточность (болезнь Аддисона), получает заместительную терапию глюкокортикоидами (гидрокортизон). Анамнез: накануне вечером была рвота на фоне ОРВИ, родители не увеличили дозу гидрокортизона. Утром ребенок вялый. Мать не смогла его разбудить, вызвала скорую помощь. Объективно: состояние тяжелое. Сознание угнетено до сопора. Кожа с выраженной гиперпигментацией, холодная на ощупь, тургор снижен. Тоны сердца приглушены. АД 70/40 мм рт.ст. ЧСС 40 уд/мин, ритм правильный. На ЭКГ: синусовая брадикардия, ЧСС 38 уд/мин, интервал QT удлиннен. Экспресс-глюкоза крови: 2.1 ммоль/л. Электролиты сыворотки (срочно):  $\text{Na}^+$  120 ммоль/л,  $\text{K}^+$  6.8 ммоль/л.

Задание.

1. Какое угрожающее жизни состояние развилось у пациента? Назовите

ключевые звенья его патогенеза.

2. Объясните причину развития брадикардии и удлинения интервала QT на ЭКГ.
3. Каков алгоритм неотложной терапии данного состояния?
4. Какая ошибка в ведении пациента привела к развитию криза, и как ее предотвратить в будущем?

ЭТАЛОН ОТВЕТА:

1. Аддисонический (надпочечниковый) криз, осложненный тяжелой гипогликемией и гиперкалиемией. Патогенез: дефицит кортизола (приводит к гипогликемии, потере натрия, снижению сосудистого тонуса) и альдостерона (приводит к потере натрия, задержке калия и ацидозу).
2. Гиперкалиемия. Повышение уровня калия в сыворотке  $> 6.5$  ммоль/л оказывает прямое токсическое действие на миокард: угнетает проведение, что проявляется брадикардией, и удлиняет фазу реполяризации (удлинение интервала QT, который в данном случае фактически является интервалом QU), что может привести к фатальным желудочковым аритмиям (фибрилляция желудочков, асистолия).
3. Алгоритм неотложной терапии: патогенетическая терапия: борьба с гиперкалиемией: 10% р-р кальция глюконата в/в медленно (кардиопротекция), инсулин с глюкозой (для «загона» калия в клетки), сальбутамол ингаляционно. Заместительная терапия: струйное, затем капельное введение гидрокортизона (сукцината) в/в. Регидратация и коррекция гипонатриемии: 0.9% р-р NaCl с 5-10% глюкозой в/в капельно. Симптоматическая терапия: при неэффективности медикаментов против гиперкалиемии и прогрессировании брадикардии – готовность к проведению ЭКС.
4. Ошибка: невыполнение «правила стресс-доз» при интеркуррентных заболеваниях (лихорадка, рвота, диарея). При надпочечниковой недостаточности во время стресса доза глюкокортикоидов должна быть увеличена в 2-3 раза, а при невозможности перорального приема (рвота) необходим парентеральный путь введения (внутримышечно). Профилактика: обучение родителей и пациента правилам «стресс-дозирования» и наличию при себе шприца с гидрокортизоном для неотложной инъекции.-

Тема 4 «Комы при сахарном диабете 1 типа у детей.»

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

Задача 1.

Валя М., 12 лет. Ребенок от 2-й беременности, протекавшей с нефропатией, 2 срочных родов, родился с массой 4000 г, рост 52 см.

Из анамнеза известно, что ребенок часто болеет острыми респираторными заболеваниями. После перенесенной ОРВИ, осложненной бронхитом, в течение последних 1,5 месяцев отмечается слабость, вялость. Девочка похудела, стала много пить и часто мочиться. На фоне повторного заболевания ОРВИ (грипп) состояние ребенка резко ухудшилось, проявилась тошнота, переходящая в повторную рвоту, боли в животе, запах прелых фруктов в выдыхаемом воздухе, сонливость.

Поступила в приемное отделение в тяжелом состоянии. В сознании. Кожные покровы сухие, тургор тканей снижен, выраженная гиперемия кожных покровов в области щек и скуловых дуг. Пульс учащен до 110 ударов в минуту. АД 85/60 мм рт. ст. Язык обложен белым налетом. Запах ацетона в помещении, где находится ребенок. Живот при пальпации болезненный, преимущественно в эпигастральной области. Перитонеальных знаков нет. Мочится обильно.

Рост - 150 см. Масса тела - 45 кг.

Общий анализ крови: Нв - 135 г/л, Эр -  $4,1 \times 10^{12}$ /л. Лейк -  $8,5 \times 10^9$  /л, п/я - 4%, с/я - 50%, э - 1%, л - 35%, м - 10%, СОЭ - 10 мм/час.

Общий анализ мочи: цвет желтый, прозрачность слабо-мутная, рН - кислая, удельный вес 1039, белок - нет, сахар - 10%, ацетон - +++.

Биохимический анализ крови: общий белок - 70 г/л, холестерин - 5 ммоль/л, калий - 5 ммоль/л, натрий - 132 ммоль/л, глюкоза - 25,0 ммоль/л. КОС: рН - 7,25, рСО<sub>2</sub> - 30 мм рт.ст, ВЕ = - 12 ммоль/л; SB - 14,2 ммоль/л.

Задание.

1. Сформулируйте и обоснуйте диагноз.
2. Этиология и патогенез заболевания.
3. План неотложных мероприятий в первые сутки госпитализации.
4. Принципы дальнейшей терапии.

ЭТАЛОН ОТВЕТА:

1. Сахарный диабет, тип 1, спорадический, впервые выявленный, стадия декомпенсации с кетоацидозом.
2. Сахарный диабет 1 типа - аутоиммунное заболевание, развивающееся у генетически предрасположенных к нему лиц, при котором хронически протекающий лимфоцитарный инсулит приводит к деструкции бета-клеток с последующим развитием абсолютной инсулиновой недостаточности со склонностью к развитию кетоацидоза. Дефицит инсулина - гипергликемия - глюкозурия - полиурия - полидипсия ; энергодефицит - снижение массы тела - полифагия - использование в качестве энергии жирных кислот - кетоацидоз.
3. Инфузионная терапия, оральная регидратация. Ультракороткий инсулин (новорапид, хумалог) - 0,1 ЕД /кг веса разовая доза под контролем уровня глюкозы.
4. Базис-болюсный режим инсулинотерапии - использование препаратов ультракороткого действия перед основными приемами пищи и базальные аналоги инсулина (гларгин (Лантус) и детемир (Левемир) - 1-2 раза в сутки. Режим постоянной подкожной инфузии инсулина с использованием инсулиновой помпы.

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

Задача 2.

Максим А., 5 лет. Ребенок от 2-й беременности, протекавшей с нефропатией, 2 срочных родов, родился с массой 4000 г, рост 52 см. У бабушки по материнской линии сахарный диабет 2 типа, заболела в возрасте 62 лет.

Из анамнеза известно, что ребенок часто болеет острыми респираторными

заболеваниями. После перенесенного стресса в течение последних 1,5 месяцев отмечалась слабость, вялость. Ребенок похудел, начал много пить и часто мочиться. На фоне заболевания гриппом состояние ребенка резко ухудшилось, проявилась тошнота, переходящая в повторную рвоту, боли в животе, фруктовый запах изо рта, сонливость.

Мальчик поступил в отделение интенсивной терапии в тяжелом состоянии, без сознания. Дыхание шумное (типа Куссмауля). Кожные покровы сухие, тургор тканей и тонус глазных яблок снижен, черты лица заострены, выраженная гиперемия кожных покровов в области щек и скуловых дуг. Пульс учащен до 140 ударов в минуту. АД 75/40 мм рт. ст. Язык обложен белым налетом. Запах ацетона в выдыхаемом воздухе. Живот при пальпации напряжен. Мочеиспускание обильное. Рост - 100 см. Масса тела - 18 кг.

Глюкоза капиллярной крови (глюкометр) - 25 Ммоль/л

Экспресс анализ мочи диагностической тест-полоской - глюкозурия, кетонурия

Задание.

1. Сформулируйте и обоснуйте диагноз
2. Принципы инфузионной терапии у детей с данной патологией
3. Укажите лабораторные исследования, которые необходимо проводить каждый час до стабилизации состояния.
4. Перечислите и охарактеризуйте осложнения сахарного диабета.

ЭТАЛОН ОТВЕТА:

1. Сахарный диабет, тип 1, семейный, впервые выявленный. Кетоацидотическая кома.
2. В/в инфузия до уменьшения степени кетоацидоза и нормализации сознания, расчет жидкости - 10 - 20 мл на кг массы в час, 0,9% раствор хлорида натрия, чередуя с 5% раствором глюкозы в зависимости от уровня глюкозы крови, в дальнейшем перерасчет объема жидкости - 5 мл/кг/час или 50-150 мл на кг массы в сутки или 2 л/м<sup>2</sup>/сутки.
3. Определение уровня гликемии, КЩС, кетоновых тел, электролитов.
4. Гипергликемические комы (кетоацидотическая, молочно-кислая (лактатацидоз) - редко, гиперосмолярная - редко, гипогликемическая кома. Специфические осложнения СД - диабетическая ретинопатия, диабетическая нефропатия, диабетическая нейропатия.

Тема 5 «Острое повреждение почек при диабетическом кетоацидозе.»

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

Задача 1.

Мальчик 8 лет доставлен в приемное отделение бригадой скорой помощи. Со слов матери, последние 2 недели отмечались жажда, учащенное мочеиспускание (в том числе ночью), потеря массы тела на 5 кг. Последние 2 дня состояние резко ухудшилось: появились вялость, тошнота, многократная рвота, боли в животе. Дыхание стало шумным и глубоким. При осмотре: состояние тяжелое. Сознание оглушение. Кожа и слизистые сухие, тургор кожи снижен. Дыхание Куссмауля,

в выдыхаемом воздухе запах ацетона. Пульс 130 уд/мин, АД 90/50 мм рт.ст. В легких дыхание проводится равномерно, хрипов нет. Живот мягкий, умеренно болезненный в эпигастральной области. Диурез за последние 6 часов составил 40 мл. Экспресс-анализы: гликемия 28 ммоль/л, кетоны в крови 4,8 ммоль/л.

В биохимическом анализе крови: креатинин 152 мкмоль/л, калий 5,1 ммоль/л, натрий 138 ммоль/л. В общем анализе мочи: глюкоза 55 ммоль/л, кетоны (+++), удельный вес 1025.

Задание.

1. Какой основной диагноз и его осложнение у пациента?
2. О каком типе острого повреждения почек (ОПП) вероятнее всего идет речь? Назовите его критерии у детей.\*
3. Каков патогенетический механизм развития ОПП в данной ситуации?
4. Назовите ключевые принципы терапии, направленные на восстановление почечной функции при данном состоянии.

ЭТАЛОН ОТВЕТА:

1. Основной диагноз: сахарный диабет 1 типа (дебют). Осложнение: диабетический кетоацидоз, тяжелой степени. Острое повреждение почек (стадия 1 по pRIFLE или KDIGO).

2. Вероятный тип ОПП: преренальное (гемодинамическое). Критерии у детей (по pRIFLE): уменьшение диуреза  $<0,5$  мл/кг/ч в течение 6-12 часов ИЛИ увеличение креатинина сыворотки в 1,5 раза и более от исходного. У данного пациента есть оба критерия: олигурия (40 мл/6 ч  $\approx 0.2$  мл/кг/ч при массе  $\sim 25$  кг) и повышение креатинина (152 мкмоль/л, что для возраста 8 лет явно выше нормы и указывает на 1.5-кратное повышение от примерного исходного уровня  $\sim 50-60$  мкмоль/л).

3. Патогенез ОПП: выраженная дегидратация и гиповолемия вследствие осмотического диуреза (вызванного гипергликемией) и рвоты  $\rightarrow$  снижение объема циркулирующей крови (ОЦК)  $\rightarrow$  снижение почечного кровотока и скорости клубочковой фильтрации (СКФ)  $\rightarrow$  преренальная азотемия. Длительная гипоперфузия может привести к ишемическому повреждению канальцев и переходу вна рельную форму ОПП.

4. Ключевые принципы терапии, направленные на восстановление функции почек: инфузионная регидратация- постепенное, контролируемое восстановление ОЦК изотоническим раствором (0,9% NaCl). Это основа для восстановления почечной перфузии. Инсулиноterapia: постоянная инфузия инсулина для купирования кетоацидоза и устранения осмотического диуреза.

Контроль диуреза: мониторинг часового диуреза как маркера эффективности регидратации и восстановления СКФ. Коррекция электролитных нарушений (особенно калия): после начала инсулинотерапии и регидратации необходим контроль и восполнение калия для поддержания нормальной функции миокарда и клеток.

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

## Задача 2.

Девочка 12 лет с диагнозом «Сахарный диабет 1 типа» в течение 5 лет, доставлена в стационар. Накануне появились боли в горле, повысилась температура до 38.5°C. Девочка плохо ела, но продолжала вводить инсулин короткого действия в прежней дозе. Утром родители заметили заторможенность, тошноту, многократную рвоту, учащенное глубокое дыхание. При осмотре: состояние тяжелое. Сознание сопор. Выраженная дегидратация. Гликемия 32 ммоль/л, кетоны в крови >5 ммоль/л, рН капиллярной крови 7.1. На фоне стартовой инфузионной терапии (0,9% NaCl) и инсулина состояние стабилизировалось, гликемия снизилась до 12-14 ммоль/л через 8 часов. Однако диурез остался скудным (<0.3 мл/кг/ч), несмотря на введенный объем жидкости 30 мл/кг. В биохимическом анализе крови: креатинин повысился с 65 мкмоль/л (при выписке 3 мес назад) до 180 мкмоль/л. В общем анализе мочи появились гиалиновые и зернистые цилиндры, белок 0,6 г/л.

### Задание.

1. Оцените динамику состояния пациента. О каком явлении свидетельствуют сохранение олигурии и рост креатинина на фоне проводимой терапии?
2. Какой тип ОПП вероятно развился у девочки в данный момент? Обоснуйте ответ.
3. Каковы возможные причины перехода преренального ОПП в данную форму?
4. Как должна быть скорректирована тактика ведения пациента с учетом новых данных?

### ЭТАЛОН ОТВЕТА:

1. Динамика: На фоне начатого лечения кетоацидоза не произошло восстановления диуреза и функции почек, более того, креатинин продолжает расти. Это свидетельствует о неэффективности первоначальной регидратации для купирования ОПП и возможной трансформации преренального повреждения в ренальное (внутрипочечное).
2. Вероятный тип ОПП: ренальное (острый канальцевый некроз - ОКН). Об этом говорят: а) сохранение олигурии на фоне адекватного восполнения ОЦК (рефрактерная олигурия); б) значительный рост креатинина; в) появление в моче патологических цилиндров (зернистые — признак повреждения канальцевого эпителия) и протеинурии.
3. Возможные причины перехода: длительная и тяжелая гипоперфузия почек (из-за выраженного кетоацидоза и, возможно, сепсиса на фоне ангины) привела к ишемическому повреждению клеток почечных канальцев. Дополнительным повреждающим фактором могла служить рабочая гиперкреатининемия (ложно-нормальный уровень креатинина при исходной низкой мышечной массе у ребенка с СД), из-за которой истинная тяжесть гипоперфузии была недооценена вначале.
4. Коррекция тактики ведения: строгий учет введенной и выделенной жидкости («вход-выход») для предотвращения гиперволемии и отека

легких, так как почки не выводят жидкость. Пересмотр объема инфузионной терапии в сторону возможного ограничения (объем = физиологическая потребность + патологические потери + коррекция дефицита, но с учетом олигурии/анурии).

Мониторинг электролитов (особенно калия и фосфатов) в связи с риском их роста из-за снижения экскреции. Исключение нефротоксичных препаратов.

Рассмотрение вопроса о методах заместительной почечной терапии (ЗПТ) при дальнейшем нарастании азотемии, гиперкалиемии, метаболического ацидоза или признаков перегрузки объемом.

## Тема 6 «Острая надпочечниковая недостаточность у детей.»

### **Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

#### Задача 1.

Мальчик 7 лет. Анамнез заболевания: ребенок с установленным диагнозом врожденная дисфункция коры надпочечников (ВДКН), сольтеряющая форма. Получает заместительную терапию кортизолом и флудрокортизоном. Накануне вечером появилась рвота после семейного праздника, родители дали прописанный стресс-доз кортизола (в 2 раза больше обычной), но утром рвота повторилась, препараты не усвоились. Вызвана "Скорая помощь". При осмотре: ребенок вялый, заторможенный. Кожа с сероватым оттенком, выражена гиперпигментация в области локтей, коленей, послеоперационного шва от аппендэктомии. Тоны сердца приглушены, пульс слабый, АД 70/40 мм рт.ст. (для возраста крайне низкое). Живот мягкий. Родители сообщают, что последнюю дозу флудрокортизона ребенок принял более 12 часов назад.

#### Задание.

1. Какое неотложное состояние развилось у пациента?
2. Назовите ключевые патогенетические механизмы, приведшие к этому состоянию в данной ситуации.
3. Перечислите основные направления неотложной терапии на догоспитальном этапе (в машине "скорой помощи").
4. Какой основной препарат и путь введения является критически важным в первые минуты/часы лечения этого состояния в стационаре?

#### ЭТАЛОН ОТВЕТА:

1. У пациента развилась острая надпочечниковая недостаточность (надпочечниковый криз), спровоцированная интеркуррентным заболеванием (вероятно, кишечная инфекция) и недостаточностью стресс-дозы терапии на фоне рвоты.

2. Ключевые патогенетические механизмы: дефицит кортизола привел к гипогликемии (вялость), потере тонуса сосудов и артериальной гипотензии.

Дефицит альдостерона (из-за пропущенного приема флудрокортизон) привел к массивной потере натрия и воды с мочой (дегидратация, гиповолемия), гиперкалиемии (опасность для сердца). Стресс (инфекция,

рвота) резко увеличил потребность в глюкокортикоидах, что не было компенсировано из-за рвоты принятого препарата.

3. Неотложная терапия на догоспитальном этапе: срочная транспортировка в стационар. Обеспечение венозного доступа. Старт инфузионной терапии: 0.9% раствор NaCl (физиологический раствор) для восполнения объема и коррекции гипонатриемии. Вводится струйно или быстро капельно (20 мл/кг в первый час).

При подтвержденной гипогликемии – введение 20-40% раствора глюкозы. Введение гидрокортизона натрия сукцината внутривенно (стресс-доза 50-100 мг/м<sup>2</sup> или 2 мг/кг). Если в/в ввести невозможно – внутримышечно.

4. Основной препарат: гидрокортизон (натрия сукцинат или фосфат). Путь введения: внутривенно (струйно или болюсно). Гидрокортизон обладает как глюко-, так и минералокортикоидной активностью, что критически важно в первые часы криза для стабилизации гемодинамики и метаболизма.

### **Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

#### **Задача 2.**

Девочка 12 лет. Анамнез: поступила в приемное отделение с жалобами на резкую слабость, головокружение, многократную рвоту в течение суток. За последние 3 месяца похудела на 5 кг, жаловалась на постоянную усталость. Накануне ухудшения был эмоциональный стресс (ссора с подругой). При осмотре: АД 80/50 мм рт.ст., ЧСС 120 уд/мин, кожа бледная, с выраженным "загаром" (хотя солнца не было), слизистые яркие, десны с участками пигментации. В легких дыхание везикулярное. Живот мягкий, болезненный в эпигастрии. Мать отмечает, что у ребенка последние полгода была тяга к соленой пище.

#### **Задание.**

1. О каком хроническом заболевании, приведшем к кризу, позволяет думать клиническая картина? Назовите наиболее вероятный диагноз.
2. Какие три ключевых лабораторных показателя необходимо срочно оценить при подозрении на данное неотложное состояние?
3. Почему в данной ситуации опасно начинать терапию с введения больших объемов гипотонических растворов (например, 5% глюкозы) без глюкокортикоидов?
4. Какова должна быть тактика после стабилизации острого состояния? Назовите два главных направления.

#### **ЭТАЛОН ОТВЕТА:**

1. Клиническая картина (похудение, астения, гипотензия, гиперпигментация кожи и слизистых, тяга к соленому) характерна для хронической первичной надпочечниковой недостаточности (болезни Аддисона). На ее фоне наступил аддисонический криз, спровоцированный стрессом и, возможно, интеркуррентным заболеванием.
2. Три ключевых лабораторных показателя для срочной оценки: уровень глюкозы крови (ожидается гипогликемия). Уровень электролитов (Na<sup>+</sup>, K<sup>+</sup>) в сыворотке крови (ожидается гипонатриемия и гиперкалиемия).

Уровень кортизола в крови (будет критически низким, независимо от времени суток). Примечание: забор крови на кортизол и АКТГ должен быть проведен ДО начала введения гормонов.

3. Введение больших объемов гипотонических растворов (например, 5% глюкозы) без предварительного или одновременного введения глюкокортикоидов опасно из-за риска усиления надпочечниковой (аддисонической) комы, которая является следствием отека мозга на фоне гипонатриемии и снижения тонуса сосудов. Глюкокортикоиды необходимы для поддержания сосудистого тонуса, мобилизации гликогена и противодействия отеку.

4. Тактика после стабилизации: пожизненная заместительная гормональная терапия: подбор физиологических доз глюкокортикоидов (гидрокортизон, преднизолон) и, при первичной недостаточности, минералокортикоидов (флудрокортизон). Обучение пациента и родителей: правилам увеличения дозы гормонов при стрессах, заболеваниях, травмах ("правило трех"); необходимости ношения "паспорта" или браслета больного с надпочечниковой недостаточностью; технике инъекций гидрокортизона в экстренных случаях.

Тема 7 «Артериальная гипертензия у детей, гипертонический криз.»

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

Задача 1.

Мальчик, 13 лет. Жалобы при поступлении: головные боли, преимущественно в затылочной области, слабость, жажда, учащенное мочеиспускание в течение 4 месяцев. За последний год отмечается отсутствие прибавки в росте. Анамнез жизни: ребенок от 1 беременности, срочных родов. Раннее развитие без особенностей. В семейном анамнезе гипертензия у деда по отцовской линии (после 50 лет). Объективно: состояние средней тяжести. Рост 145 см (25-й перцентиль), вес 42 кг (25-50-й перцентиль). Кожные покровы чистые, умеренно сухие. Тоны сердца ритмичные, акцент II тона над аортой. АД на правой руке 160/95 мм рт.ст., на левой — 155/90 мм рт.ст. На ногах АД 130/80 мм рт.ст. Пульс на бедренных артериях ослаблен. Живот мягкий, безболезненный.

Лабораторно и инструментально: в общих анализах крови и мочи без резкой патологии. ЭКГ: признаки гипертрофии левого желудочка. УЗИ почек: размеры и структура в норме. При эхокардиографии выявлена коарктация аорты.

Задание.

1. Какой наиболее вероятный эндокринный диагноз следует заподозрить, учитывая сочетание артериальной гипертензии, жажды, полиурии и отставания в росте?
2. Какое исследование необходимо назначить в первую очередь для подтверждения вашей эндокринной гипотезы?
3. Какой патогенетический механизм артериальной гипертензии при данном заболевании?
4. Как следует корректировать артериальную гипертензию у этого

пациента до решения вопроса о хирургической коррекции коарктации аорты?

**ЭТАЛОН ОТВЕТА:**

1. Следует заподозрить синдром Шерешевского-Тернера (кариотип 45,X0). Классическая триада: низкорослость, дисгенезия гонад, врожденные пороки сердца (коарктация аорты встречается у 10-20% таких пациенток). У мальчика в описании может идти речь о мозаичной форме или кариотипе 46,XY с фенотипическими особенностями синдрома Тернера. Альтернативно, можно заподозрить врожденную дисфункцию коры надпочечников (ВДКН), но отсутствие данных о вирилизации делает этот вариант менее вероятным.

2. Определение кариотипа (цитогенетическое исследование) для подтверждения синдрома Шерешевского-Тернера. Для исключения ВДКН показано определение уровня 17-гидроксипрогестерона, ренина, калия, натрия в крови.

3. Основной механизм АГ при коарктации аорты — гемодинамический: увеличение сердечного выброса и сопротивления в прекоарктационном отделе аорты, активация ренин-ангиотензин-альдостероновой системы (РААС) из-за гипоперфузии почек дистальнее сужения. При ВДКН (сольтеряющая или гипертоническая формы) механизм АГ связан с избытком минералокортикоидов.

4. Препаратами выбора являются бета-адреноблокаторы (например, пропранолол, метопролол) или ингибиторы АПФ (каптоприл, эналаприл) под строгим контролем функции почек и уровня калия. Ингибиторы АПФ особенно эффективны, так как блокируют активированную РААС. Диуретики и сосудорасширяющие средства могут усугубить состояние. Лечение носит временный характер до хирургической коррекции порока.

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

**Задача 2.**

Девочка, 10 лет. Жалобы на повторяющиеся приступы головной боли, сердцебиения, потливости, сопровождающиеся подъемом АД до 180/100 мм рт.ст., которые проходят самостоятельно через 20-30 минут. В межприступный период самочувствие удовлетворительное, АД в норме или незначительно повышено. Анамнез заболевания: приступы отмечаются около 6 месяцев, стали чаще. За последний год девочка похудела на 3 кг. Объективно: в момент осмотра вне приступа. Состояние относительно удовлетворительное. Рост 138 см (25-й перцентиль), вес 28 кг (10-й перцентиль). Кожные покровы влажные, бледные. ЧСС 92 уд/мин, АД 135/85 мм рт.ст. Щитовидная железа не увеличена. Тоны сердца громкие. Живот мягкий, в левой половине пальпируется округлое, малоподвижное образование. Лабораторно: В общем анализе мочи без патологии. В анализе крови: глюкоза 5.8 ммоль/л.

**Задание.**

1. Какое эндокринное заболевание следует предположить в первую очередь на основании пароксизмального течения гипертензии с

вегетативными симптомами?

2. Какие три ключевых биохимических маркера необходимо срочно определить для подтверждения диагноза?

3. Какой метод визуализации является "золотым стандартом" для топической диагностики этой опухоли у детей?

4. Каковы принципы неотложной помощи при развитии гипертонического криза у данного пациента?

**ЭТАЛОН ОТВЕТА:**

1. Следует заподозрить феохромоцитому (катехоламин-секретирующую опухоль, чаще из мозгового слоя надпочечников или параганглиев).

2. Необходимо определить уровень свободных метанефринов и норметанефринов в плазме крови или в суточной моче (наиболее чувствительные тесты). Также определяют уровень хромогранина А и дреналина/норадреналина\* в крови или моче.

3. Золотым стандартом для топической диагностики является МРТ брюшной полости и забрюшинного пространства (обладает высокой точностью и не связана с лучевой нагрузкой). КТ с контрастированием также высокоинформативна. Для выявления вненадпочечниковых опухолей или метастазов применяется ПЭТ с гадолинием.

4. Принципы неотложной помощи при гипертоническом кризе, вызванном феохромоцитомой: немедленная госпитализация, строгий постельный режим.

Препарат выбора для купирования криза — альфа-адреноблокатор короткого действия (фентоламин) в/в болюсно или капельно. В качестве альтернативы может использоваться нитропруссид натрия.

Запрещено использовать бета-адреноблокаторы без предварительной блокады альфа-рецепторов (риск резкого повышения АД из-за устранения сосудорасширяющего эффекта бета-2 рецепторов).

осле контроля АД и альфа-блокады при наличии тахикардии можно осторожно ввести бета-адреноблокатор (пропранолол).

Основное лечение — предоперационная подготовка альфа-адреноблокаторами (доксазозин, феноксibenзамин) в течение 7-14 дней с последующим хирургическим удалением опухоли.

Тема 8 «Инфекционные осложнения при сахарном диабете у детей.»

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

Задача 1.

Мальчик 8 лет, с сахарным диабетом 1 типа в течение 3 лет, доставлен в приемное отделение в тяжелом состоянии. Со слов матери, последние 2 дня отмечались учащенное болезненное мочеиспускание, боли в пояснице, лихорадка до 38.5°C, тошнота. Ребенок вялый, отказывался от еды, но много пил. Сегодня утром появилось частое шумное дыхание и сонливость. При осмотре: состояние тяжелое. Сознание оглушение. Кожа сухая, тургор снижен. Дыхание

Куссмауля. Пульс 120 уд/мин, АД 90/60 мм рт.ст. Живот мягкий, болезненный в проекции почек с обеих сторон. Симптом поколачивания положителен. Глюкоза крови из пальца 24 ммоль/л. В моче – кетоны (+++).

Задание.

1. Какое неотложное состояние развилось у пациента? Назовите основной и провоцирующий фактор.
2. Какие экстренные лабораторные и инструментальные исследования необходимо назначить для подтверждения диагноза и оценки тяжести состояния?
3. Перечислите ключевые направления неотложной терапии в первые 2 часа.
4. Какова наиболее вероятная причина инфекционного процесса с учетом анамнеза и данных осмотра? Какое обследование назначите для ее верификации?

ЭТАЛОН ОТВЕТА:

1. Развился диабетический кетоацидоз (ДКА). Основной фактор – абсолютный дефицит инсулина. Провоцирующий фактор – острый инфекционный процесс (пиелонефрит), вызвавший стресс и повышение контринсулярных гормонов.

2. Экстренные исследования: лабораторные: развернутый ОАК, ОАМ, биохимия крови (глюкоза, электролиты (K, Na, Cl), креатинин, мочевины, КЩС с определением уровня бикарбонатов, лактат), анализ мочи на ацетон и микробиологическое исследование (посев) с определением чувствительности к антибиотикам. Инструментальные: УЗИ почек и мочевого пузыря для подтверждения пиелонефрита и исключения обструкции.

3. Ключевые направления неотложной терапии (первые 2 часа): инфузионная регидратация- 0.9% NaCl (или другой сбалансированный кристаллоид) в объеме, рассчитанном по степени дегидратации (обычно 10-20 мл/кг в первый час, затем коррекция). Инсулинотерапия: непрерывная внутривенная инфузия инсулина короткого действия (0.1 Ед/кг/час) после начала регидратации (через 1-2 часа).

Коррекция электролитных нарушений: \*\* обязательное добавление калия в инфузию при его уровне в крови < 5.5 ммоль/л и наличии диуреза. Антибактериальная терапия: парентеральное введение антибиотиков широкого спектра действия, с учетом высокой вероятности пиелонефрита (например, цефалоспорины 3 поколения).

4. Наиболее вероятная причина – острый пиелонефрит. Данные за него: дизурия, боли в пояснице, лихорадка, положительный симптом поколачивания. Для верификации необходимо срочно выполнить УЗИ почек (может выявить отек, расширение ЧЛС) и клинический анализ мочи с микроскопией осадка (ожидается лейкоцитурия, бактериурия, возможно – протеинурия). "Золотой стандарт" – посев мочи на стерильность для идентификации возбудителя и определения чувствительности к антибиотикам.

## Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1

### Задача 2.

Девочка 12 лет с избыточной массой тела (ИМТ 28 кг/м<sup>2</sup>) доставлена Скорой помощью с жалобами на выраженную слабость, спутанность сознания, частое мочеиспускание в течение недели и многократную рвоту. В течение последних 3 дней лечилась дома по поводу ОРВИ с кашлем и лихорадкой, состояние прогрессивно ухудшалось. При осмотре: состояние крайне тяжелое. Сознание сопор. Выраженная сухость кожи и слизистых, тургор резко снижен. Тахипноэ 40 в мин, при аускультации в нижних отделах легких с обеих сторон крепитация. Пульс 130 уд/мин, слабого наполнения, АД 85/50 мм рт.ст. Глюкоза крови из пальца – 38 ммоль/л. Кетоны в моче следы.

### Задание.

1. О каком остром гипергликемическом состоянии следует думать в данном случае? Дайте обоснование, указав на ключевое отличие от ДКА.
2. Каков наиболее вероятный инфекционный провоцирующий фактор данного состояния у данного пациента?
3. Назовите главную опасность при коррекции данного состояния, связанную с осмотическим диурезом. Какой лабораторный показатель является критически важным для мониторинга?
4. Каковы основные принципы регидратации и инсулинотерапии при данном неотложном состоянии?

### ЭТАЛОН ОТВЕТА:

1. Следует думать о гиперосмолярном гипергликемическом состоянии (ГГС), которое может развиваться при СД 2 типа. Ключевое отличие от ДКА: выраженная гипергликемия (часто > 30-35 ммоль/л) при минимальном или отсутствующем кетозе (в моче следы кетонов). В клинике преобладают признаки резкой дегидратации и неврологические нарушения (сопор) из-за гиперосмолярности плазмы.
2. Наиболее вероятный инфекционный провоцирующий фактор – двусторонняя пневмония. На это указывают данные анамнеза (кашель, лихорадка) и осмотра (тахипноэ, крепитация в легких).
3. Главная опасность – резкое снижение осмоляльности плазмы и отек головного мозга при слишком быстрой регидратации. Критически важный лабораторный показатель для мониторинга – эффективная осмоляльность плазмы (рассчитывается по формуле:  $2 [Na^+] + [Глюкоза]$ ). Ее снижение должно быть постепенным.
4. Основные принципы: регидратация: проводится более осторожно, чем при ДКА. Используется 0.9% NaCl. Дефицит жидкости восполняется медленнее (например, в течение 48 часов). Необходим строгий контроль уровня натрия и осмоляльности. Инсулинотерапия: инсулин не вводится в первые часы до начала регидратации и снижения гликемии за счет восстановления объема циркулирующей крови. Начинают инфузию инсулина в очень низкой дозе (0.025-0.05 Ед/кг/час) только при стабильной гемодинамике и при отсутствии снижения гликемии на фоне инфузионной

терапии. Цель – медленное снижение гликемии (не более 4-5 ммоль/л в час).

Тема 9 «Нарушения водно-электролитного баланса при эндокринных заболеваниях.»

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

Задача 1.

Мальчик 3-х лет доставлен в приемное отделение с жалобами на повторяющуюся рвоту в течение 2-х дней, выраженную слабость, вялость. Со слов матери, ребенок в последние недели много пьет и часто мочится, похудел. При осмотре: ребенок заторможен, кожные покровы сухие, тургор кожи снижен, черты лица заострены. Дыхание шумное, глубокое. АД 85/40 мм рт.ст., ЧСС 130 в минуту. В биохимическом анализе крови: глюкоза 25 ммоль/л,  $\text{Na}^+$  132 ммоль/л,  $\text{K}^+$  5.8 ммоль/л,  $\text{Cl}^-$  91 ммоль/л. КЩС: рН 7.20, BE -15,  $\text{HCO}_3^-$  10 ммоль/л.\*\*

Задание.

1. Сформулируйте клинический диагноз. Какой неотложный эндокринный статус наиболее вероятен у данного ребенка?
2. Опишите патогенез гиперкалиемии ( $\text{K}^+$  5.8 ммоль/л) в данной клинической ситуации.
3. Почему, несмотря на общее обезвоживание, уровень натрия ( $\text{Na}^+$  132 ммоль/л) низконормальный или слегка снижен?
4. Каковы первоочередные и неотложные мероприятия по коррекции выявленных электролитных нарушений и состояния в целом?

ЭТАЛОН ОТВЕТА:

1. Диабетический кетоацидоз (ДКА), как манифестация сахарного диабета 1 типа. На это указывают полидипсия, полиурия, снижение массы тела в анамнезе, а также текущая тяжелая гипергликемия, кетоацидоз (метаболический ацидоз по КЩС) и признаки дегидратации.
2. Гиперкалиемия при ДКА носит преимущественно перераспределительный характер. Дефицит инсулина и ацидоз приводят к выходу ионов калия из внутриклеточного пространства в кровь в обмен на ионы водорода. Также играет роль снижение почечной экскреции калия из-за гиповолемии и уменьшения скорости клубочковой фильтрации. \*Важно отметить, что при этом общие запасы калия в организме снижены.
3. Это феномен псевдогипонатриемии при гипергликемии. Высокий уровень глюкозы в крови создает осмотический градиент, способствующий выходу воды из клеток в сосудистое русло, что приводит к разведению натрия. При расчете скорректированного натрия ( $\text{Na}^+$  корр. =  $\text{Na}^+$  изм. + 0.4 (Глюкоза - 5.5)) его уровень окажется нормальным или даже повышенным, что соответствует истинной дегидратации. В данном случае:  $132 + 0.4(25-5.5) = 132 + 7.8 = \sim 139.8$  ммоль/л.
4. Первоочередные мероприятия: инфузионная регидратация - введение 0.9% раствора NaCl для восстановления объема циркулирующей крови и

улучшения перфузии почек. Инсулинотерапия: введение короткого инсулина в/в капельно на фоне инфузии (после начала регидратации, как правило, через 1-2 часа). Инсулин способствует усвоению глюкозы и калия клетками, корригируя гипергликемию и гиперкалиемию. Коррекция гиперкалиемии: на фоне введения инсулина и регидратации уровень калия начнет снижаться. При уровне  $K^+ > 6.0$  ммоль/л и/или наличии ЭКГ-признаков гиперкалиемии могут потребоваться экстренные меры (кальция глюконат, бикарбонат натрия, бета-2 агонисты). Коррекция ацидоза: основной метод – регидратация и инсулинотерапия, которые прекращают продукцию кетоновых тел. Введение бикарбоната натрия строго по показаниям (рН < 6.9, шок, рефрактерный к терапии ацидоз).

### **Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

#### **Задача 2.**

Девочка 7 лет через 48 часов после адреналэктомии по поводу опухоли надпочечника (болезнь Иценко-Кушинга) внезапно стала вялой, жалуется на сильную головную боль, повторную рвоту. Через час развился эпизод тонико-клонических судорог. При осмотре: температура тела 36.8°C, АД 90/50 мм рт.ст. (снижено от исходного), сознание спутанное. В экстренном анализе крови: глюкоза 3.5 ммоль/л,  $Na^+$  118 ммоль/л,  $K^+$  6.0 ммоль/л,  $Ca^{++}$  2.4 ммоль/л.

#### **Задание.**

1. Какое острое эндокринное осложнение развилось у пациентки?
2. Объясните патогенез гипонатриемии ( $Na^+$  118 ммоль/л) в данном случае.
3. С чем связана сопутствующая гиперкалиемия ( $K^+$  6.0 ммоль/л)?
4. Составьте план неотложной терапии данного состояния с акцентом на коррекцию электролитных нарушений.

#### **ЭТАЛОН ОТВЕТА:**

1. Острая надпочечниковая недостаточность (надпочечниковый, аддисонический криз), вызванная резкой отменой избытка кортизола после удаления источника его автономной продукции и недостаточностью оставшейся коры надпочечников (или контралатерального надпочечника) вследствие длительной супрессии.

2. Гипонатриемия является следствием дефицита минералокортикоидов (альдостерона) и, в меньшей степени, глюкокортикоидов. Дефицит альдостерона приводит к потере натрия с мочой и нарушению реабсорбции натрия в почечных канальцах. Дефицит кортизола приводит к повышенной секреции АДГ (вазопрессина) и нарушению экскреции свободной воды, что усугубляет гипонатриемию разведения.

3. Гиперкалиемия обусловлена, в первую очередь, дефицитом альдостерона. Альдостерон стимулирует выведение калия с мочой. Его отсутствие приводит к задержке калия в организме. Также играет роль ацидоз (который часто сопутствует кризу) и возможное снижение почечного кровотока.

4. План неотложной терапии: незамедлительное введение гидрокортизона

(солюкортеф) в/в болюсно (стрессовая доза 2-3 мг/кг, затем непрерывная инфузия). Инфузионная терапия: введение 0.9% раствора NaCl с 5-10% глюкозой (для коррекции гипогликемии и гипонатриемии). Скорость и объем зависят от степени дегидратации и гипонатриемии. Коррекция тяжелой гипонатриемии должна проводиться медленно во избежание осмотической демиелинизации (не более 8-10 ммоль/л/сутки). Коррекция гиперкалиемии: на фоне введения гидрокортизона (имеет минералокортикоидную активность) и регидратации 0.9% NaCl уровень калия начнет снижаться. При угрожающей жизни гиперкалиемии (ЭКГ-изменения) – стандартная терапия: кальция глюконат (стабилизация мембраны), инсулин с глюкозой (сдвиг калия в клетки).  
Мониторинг: контроль электролитов, глюкозы, АД каждые 2-4 часа.

*Критерии оценивания решения ситуационных задач:*

«Отлично» – обучающимся дан правильный ответ на вопрос задачи, объяснение хода ее решения подробное, последовательное, грамотное, с теоретическими обоснованиями, с правильным и свободным владением терминологией; ответы на дополнительные вопросы верные, четкие.

«Хорошо» – обучающимся дан правильный ответ на вопрос задачи, объяснение хода ее решения подробное, но недостаточно логичное, с единичными ошибками в деталях, некоторыми затруднениями в теоретическом обосновании, ответы на дополнительные вопросы верные, но недостаточно четкие.

«Удовлетворительно» – обучающимся дан правильный ответ на вопрос задачи, объяснение хода ее решения недостаточно полное, непоследовательное, с ошибками, слабым теоретическим обоснованием, ответы на дополнительные вопросы недостаточно четкие, с ошибками в деталях.

«Неудовлетворительно» – обучающимся дан неправильный ответ на вопрос задачи либо дан правильный ответ на вопрос задачи, но объяснение хода ее решения дано неполное, непоследовательное, с грубыми ошибками, без теоретического обоснования, ответы на дополнительные вопросы неправильные или отсутствуют.

2.2. Промежуточная аттестация проводится в форме устного опроса и решения ситуационных (клинических) задач

*Содержание оценочных средств промежуточной аттестации:*

#### **Вопросы для собеседования**

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

1. Этиология судорожного синдрома у детей с эндокринными заболеваниями.

ЭТАЛОН ОТВЕТА: Судорожный синдром при эндокринных заболеваниях у детей является симптоматическим и возникает вторично на фоне метаболических нарушений. Основные этиологические факторы: 1. Гипогликемия (наиболее частая эндокринная причина судорог). Гипогликемия может быть при: гиперинсулинизме (врожденный, при незидиобластозе, инсулиноме, передозировке инсулина у детей с СД), недостатке

контринсулярных гормонов: дефицит гормона роста (гипопитуитаризм), кортизола (надпочечниковая недостаточность), глюкагона, при Нарушении гликогенолиза и глюконеогенеза (гликогенозы, глюконеогенные ферментопатии).

2. Гипокальциемия: Гипопаратиреоз (врожденный, послеоперационный, аутоиммунный). Псевдогипопаратиреоз (синдром Олбрайта). Дефицит витамина D (рахит в период разгара, витамин-D-зависимый рахит). Острая гиперфосфатемия (например, при синдроме лизиса опухоли).

3. Гипомагниемия: Часто сопутствует гипокальциемии и усугубляет судорожную готовность. Может быть первичной (наследственные формы) или вторичной.

4. Гипернатриемия и гипонатриемия: Гипонатриемия: при синдроме неадекватной секреции АДГ (СНАДГ), надпочечниковой недостаточности. Гипернатриемия: при несахарном диабете (центральном или нефрогенном), избытке минералокортикоидов.

5. Острая надпочечниковая недостаточность (криз при болезни Аддисона, врожденной дисфункции коры надпочечников): судороги на фоне гипогликемии, гипонатриемии, дегидратации.

6. Тиреотоксикоз: Редко, но может проявляться судорожными приступами на высоте симпатикотонии. Патогенез: Все перечисленные состояния приводят к нарушению электролитного баланса нейтронов ( $\text{Ca}^{2+}$ ,  $\text{Mg}^{2+}$ ,  $\text{Na}^{+}$ ), энергетическому дефициту (глюкоза) или изменению осмолярности, что снижает порог возбудимости нейронов и провоцирует судорожную активность.

2. Гипопаратиреоз у детей. Гипокальциемические судороги, клинические проявления.

**ЭТАЛОН ОТВЕТА:** Гипопаратиреоз — заболевание, обусловленное недостаточностью паратгормона (ПТГ), приводящей к гипокальциемии и гиперфосфатемии. Ключевые синдромы в клинической картине:

1. Тетанический (судорожно-гипокальциемический) синдром: Явная тетания: тонические или тонико-клонические судороги, болезненные мышечные спазмы, карпопедальный спазм ("рука акушера", "конская стопа"), ларингоспазм (опасен развитием асфиксии). Скрытая тетания: выявляется специальными симптомами: Симптом Хвостека — сокращение мимических мышц при поколачивании в зоне выхода лицевого нерва. Симптом Труссо — спазм мышц кисти ("рука акушера") после пережатия плеча манжетой тонометра. Симптом Люста — отведение стопы при поколачивании в зоне малоберцового нерва.

2. Неврологические нарушения: Парестезии ("ползание мурашек", онемение) вокруг рта, в кистях и стопах. Эпилептиформные приступы, не купирующиеся противосудорожными средствами. Экстрапирамидные симптомы (хореоатетоз, дистония) при хроническом течении. Повышение внутричерепного давления с головной болью, отеком диска зрительного нерва.

3. Вегетативные расстройства: Тошнота, рвота, боли в животе, диарея. Спазм бронхов. Нарушения ритма сердца (удлинение интервала QT на ЭКГ).

4. Психические расстройства: Повышенная возбудимость, неврозы, снижение памяти, интеллекта.

5. Изменения кожи и ее придатков: Сухость кожи, ломкость ногтей, гипоплазия эмали зубов, замедление роста зубов. При хроническом течении — катаракта (обычно кортикальная).

6. Особенности у новорожденных: Может проявляться как транзиторный гипопаратиреоз у детей от матерей с гиперпаратиреозом. Симптомы:

повышенная возбудимость, тремор, апноэ, вздутие живота.

3. Диагностика и терапия гипопаратиреоза у детей.

ЭТАЛОН ОТВЕТА: Диагностика: 1. Лабораторная: Критерий: Стойкое снижение уровня ионизированного кальция в сыворотке крови. Сопутствующие изменения: повышение уровня фосфора, снижение или неадекватно низкий (при нормокальциемии) уровень паратгормона (ПТГ). Снижение экскреции кальция с мочой (проба Сулковича отрицательная). Может быть гипомагниемия. 2. Инструментальная: ЭКГ: Удлинение интервала QT, нарушения ритма. ЭЭГ: Может выявлять пароксизмальную активность. КТ головного мозга: При хронических формах — кальцификаты в базальных ганглиях. Осмотр офтальмолога: Выявление катаракты. Рентгенография костей: Повышенная плотность костной ткани. Дифференциальная диагностика: Проводится с псевдогипопаратиреозом (резистентность к ПТГ, характерный фенотип — брахидактилия, круглое лицо), рахитом, почечной недостаточностью. Терапия: I. Неотложная помощь при гипокальциемическом кризе (тетании, судорогах): Препарат выбора: 10% раствор кальция глюконата в/в медленно (1-2 мл/кг, но не более 10 мл) на глюкозе, под контролем ЧСС (опасность брадикардии, аритмии). При судорогах — противосудорожные (бензодиазепины, например, диазепам). При ларингоспареме — обеспечение проходимости дыхательных путей, в/в кальций, ингаляции кислорода, готовность к интубации. II. Долгосрочная заместительная терапия: 1. Восполнение дефицита кальция: Препараты кальция (карбонат, цитрат) внутрь в индивидуальной дозе, достаточной для поддержания нормокальциемии (целевой уровень ионизированного Ca — на нижней границе нормы). 2. Активация всасывания кальция в кишечнике: Активные метаболиты витамина D: альфакальцидол или кальцитриол. Преимущество — быстрый эффект и короткий период полувыведения, что снижает риск гиперкальциемии. Доза титруется под контролем Ca и P в крови. Нативная форма витамина D (эргокальциферол) используется реже из-за медленного действия и кумуляции. 3. Диета: Продукты, богатые кальцием и бедные фосфором (ограничение мяса, бобовых, газированных напитков). Иногда используют препараты, связывающие фосфаты в кишечнике. 4. Коррекция магния: При сопутствующей гипомагниемии — препараты магния. Контроль: Регулярный (вначале 1 раз в 1-2 недели, затем 1 раз в 3-6 мес.) контроль уровня ионизированного и общего кальция, фосфора, креатинина в крови, экскреции кальция с мочой.

4. Судорожный синдром при гипогликемии. Диагностика, терапия.

ЭТАЛОН ОТВЕТА: Судороги при гипогликемии носят симптоматический характер. Симптомы делятся на две группы: 1. Вегетативные (адренергические) - признаки активации КНС: Тревога, агрессия, возбуждение. Тахикардия, тремор. Бледность, потливость. Сильный голод, тошнота. 2. Нейрогликопенические (при снижении уровня глюкозы в ЦНС):

Судороги (тонические, тонико-клонические, очаговые) — доминирующий симптом у детей. Головная боль, головокружение. Нарушение поведения, заторможенность или возбуждение. Спутанность сознания, потеря сознания (гипогликемическая кома). Двоение в глазах, гемипарезы (напоминают инсульт). У детей раннего возраста: гипотония, апноэ, вялое сосание, гипотермия,

пронзительный крик. Характерно: Связь судорог с голоданием, физической нагрузкой. Быстрый эффект от введения глюкозы. Диагностика: 1. Срочное определение уровня глюкозы в крови (глюкометром с последующей лабораторной проверкой). Критерий гипогликемии у детей: < 2,6 ммоль/л (у новорожденных в первые 48 часов < 2,2 ммоль/л). Клинически значимая — < 3,0 ммоль/л. 2. Быстрое купирование судорожного синдрома после в/в введения глюкозы подтверждает диагноз. Необходим поиск причины (после купирования неотложного состояния): Анамнез (СД, заболевания печени, надпочечников, гипофиза). Гормональный профиль: инсулин, С-пептид, кортизол, СТГ в момент гипогликемии. Уровень кетоновых тел, лактата, свободных жирных кислот. Функциональные пробы (проба с голоданием — строго в стационаре!).  
Терапия: Неотложная помощь при судорогах на фоне гипогликемии: 1. Догоспитальный этап: Если ребенок в сознании и может глотать — быстроусвояемые углеводы перорально (сок, сладкий чай, глюкозный гель). Если без сознания/судороги — нельзя ничего в рот! Препарат выбора: Глюкагон в/м или п/к (доза: детям с массой тела >25 кг — 1 мг, <25 кг — 0,5 мг). Эффект через 5-15 минут. 2. Стационарный этап: Болюсное введение 10-20% глюкозы: 2 мл/кг (но не более 20 мл) в/в струйно медленно. Последующая инфузия 10% глюкозы: со скоростью, поддерживающей нормогликемию (обычно 6-8 мг/кг/мин, у новорожденных до 10-12 мг/кг/мин). Контроль уровня глюкозы каждые 30-60 минут до стабилизации. При отсутствии эффекта (редко) — гидрокортизон 5-10 мг/кг/сут в/в. Противосудорожные препараты (диазепам) вводят только \*\*после\*\* купирования гипогликемии, если судороги не прекратились (что бывает редко). Дальнейшее лечение: Определяется причиной гипогликемии (диетотерапия при гликогенозах, лечение гиперинсулинизма диазоксидом/октреотидом, гормонозаместительная терапия при гипопитуитаризме и надпочечниковой недостаточности).

#### 5. Неотложная помощь при судорожном синдроме

**ЭТАЛОН ОТВЕТА:** Судорожный синдром — это внезапные непроизвольные сокращения мышц, которые требуют немедленного вмешательства. Меры помощи: Обеспечение безопасности: Уложить пациента на бок, удалить предметы, которые могут травмировать. Прекращение судорог: Введение противосудорожных препаратов (диазепам, лоразепам, фенobarбитал).  
Коррекция причин: Лечение основного заболевания (инфекции, метаболические нарушения, травмы). Контроль жизненных функций: Мониторинг дыхания, сердечного ритма, уровня кислорода. Дальнейшая диагностика: ЭЭГ, МРТ, анализ крови на электролиты, глюкозу.

#### 6. Этиология аллергических реакций при эндокринных заболеваниях у детей.

**ЭТАЛОН ОТВЕТА:** Аллергические реакции у детей с эндокринными заболеваниями имеют сложную и многофакторную этиологию. Их можно разделить на несколько групп: 1. Аллергия на лекарственные гормональные препараты: Инсулины: Наиболее частая причина. Реакции могут быть на сам гормон (реже, при современных человеческих аналогах) или, чаще, на консерванты (протамин, цинк) и стабилизаторы в препарате. Проявляются местными реакциями в месте инъекции (краснота, зуд, инфильтраты) или

системными (крапивница, в крайне редких случаях – анафилаксия). Тиреоидные гормоны (левотироксин): Редко, но возможны реакции на красители или наполнители в таблетках. Гормон роста (соматропин): Возможны реакции местного характера. Кортикостероиды (используемые, например, при надпочечниковой недостаточности): Парадоксально, но могут вызывать аллергию, хотя и редко. 2. Аллергия на компоненты диетотерапии: При сахарном диабете 1 типа – на заменители сахара, компоненты диабетических» продуктов. Иммунные нарушения, лежащие в основе эндокринопатии: Многие детские эндокринные заболевания (сахарный диабет 1 типа, аутоиммунный тиреоидит, болезнь Аддисона) имеют аутоиммунную природу. У таких детей генетически детерминированная склонность к нарушению иммунной толерантности, что повышает общий риск развития и других иммунопатологических состояний, включая истинную аллергию (атопический дерматит, аллергический ринит, бронхиальную астму). Это не прямая причинно-следственная связь, а состояние общего иммунного дисбаланса. 4. Аллергия как следствие метаболических нарушений: При сахарном диабете с плохим контролем отмечается сухость кожи, снижение барьерной функции, что облегчает проникновение аллергенов и может усугублять кожные аллергические проявления. При ожирении (как эндокринно-метаболическом расстройстве) в жировой ткани происходит хроническое воспаление, которое может модулировать иммунный ответ в сторону аллергических реакций. 5. Реакции на контрастные вещества и другие препараты: При проведении диагностических исследований (например, МРТ с контрастом при патологии гипофиза) возможны реакции на йодсодержащие или гадолиниевые контрастные вещества.

#### 7. Неотложная помощь при отеке Квинке у детей

**ЭТАЛОН ОТВЕТА:** Отек Квинке — это острое аллергическое заболевание, характеризующееся отеком кожи, подкожной клетчатки или слизистых оболочек. Меры помощи: Устранение контакта с аллергеном: Прекратить воздействие предполагаемого аллергена. Антигистаминные препараты: Введение дифенгидрамина, лоратадина. Глюкокортикоиды: Преднизолон внутривенно или внутримышечно. Адреналин: При тяжелых случаях (особенно при отеке гортани) вводят адреналин подкожно или внутримышечно. Контроль дыхания: При отеке гортани может потребоваться интубация или трахеостомия.

#### 8. Неотложная помощь при крапивнице у детей

**ЭТАЛОН ОТВЕТА:** Крапивница — это аллергическая реакция, проявляющаяся высыпаниями на коже. Меры помощи: Устранение аллергена: Выявление и прекращение контакта с аллергеном. Антигистаминные препараты: Введение дифенгидрамина, цетиризина или лоратадина. Глюкокортикоиды: При тяжелой форме назначают преднизолон. Симптоматическая терапия: Применение мазей с антигистаминными компонентами для снятия зуда.

#### 9. Неотложная помощь при анафилактических реакциях и шоке у детей

**ЭТАЛОН ОТВЕТА:** Анафилактический шок — это острая системная аллергическая реакция, угрожающая жизни. Меры помощи: Адреналин: Введение адреналина внутримышечно (0,01 мг/кг) в боковую поверхность бедра. Кислородотерапия: Подача кислорода через маску или интубацию.

Глюкокортикоиды: Введение преднизолона или метилпреднизолона. Объемная терапия: Внутривенное введение физиологического раствора для поддержания артериального давления. Контроль состояния: Мониторинг сердечного ритма, артериального давления, дыхания.

10. Синдром Лайела, Стивенса-Джонсона. Диагностика, неотложная терапия.

ЭТАЛОН ОТВЕТА:

Это тяжелейшие неотложные состояния в педиатрической практике, относящиеся к буллезным токсико-аллергическим дерматитам (токсический эпидермальный некролиз – ТЭН и синдром Стивенса-Джонсона – SJS как более легкая форма континуума). В детской эндокринологии они могут быть спровоцированы лекарственной терапией. Диагностика: 1. Анамнез и триггеры: Важнейший фактор – прием лекарственного препарата за 1-8 недель до реакции. В эндокринологии наиболее вероятные триггеры: Сульфаниламиды (ко-тримоксазол) – часто применяются у детей с диабетом при сопутствующих инфекциях. Производные сульфонилмочевины (редко у детей). Карбамазепин (может применяться при несахарном диабете центрального генеза или сопутствующей неврологической патологии). Нестероидные противовоспалительные препараты (НПВП), антибиотики. 2. Клиническая картина: Продромальный период (1-3 дня): Лихорадка, недомогание, боль в горле, конъюнктивит – напоминает ОРВИ. Кожные проявления: SJS: Распространенные отслойки кожи <math><10\%</math> поверхности тела. Характерны атипичные мишеневидные высыпания с пузырями в центре, локализующиеся на лице, туловище, конечностях. Поражение слизистых оболочек (обязательный признак!) – ротовая полость (хейлит, стоматит с образованием болезненных эрозий), глаза (конъюнктивит, риск слепоты), гениталии, ЖКТ, дыхательные п. ТЭН (Лайелла): Внезапное появление обширных эритем, на которых формируются вялые пузыри (симптом «влажного белья»), приводящие к отслойке эпидермиса > 30% поверхности тела. Положительный симптом Никольского (отслойка эпидермиса при легком трении). Состояние крайне тяжелое, напоминает ожоговую болезнь. 3. Лабораторная и инструментальная диагностика: Общий анализ крови: лейкоцитоз, повышение СОЭ, возможна анемия. Биохимический анализ крови: гипопроотеинемия, электролитные нарушения, повышение мочевины/креатинина (при поражении почек). Коагулограмма: признаки ДВС-синдрома. Гистологическое исследование биоптата кожи: Полный (ТЭН) или неполный (SJS) некроз всего эпидермиса – «золотой стандарт» диагностики. Мониторинг: пульсоксиметрия, контроль диуреза, функции почек и печени. Терапия (принципы неотложной помощи): Лечение проводится только в условиях реанимационного отделения (ожогового центра) по протоколу ведения ожоговых больных. 1. Немедленная отмена причинного препарата. 2. Инфузионная терапия: Для коррекции гиповолемии, электролитных нарушений, дезинтоксикации. Объем рассчитывается как при ожогах (формула Паркланда), под строгим контролем диуреза и ЦВД. Введение коллоидных и кристаллоидных растворов. 3. Противоинфекционная защита: Асептика, стерильные условия. Антибиотики широкого спектра назначаются только при доказанной инфекции (высок риск сепсиса). 4. Местное лечение

кожи: обработка эрозий антисептиками (хлоргексидин, мирамистин). Наложение стерильных нетравматичных (не прилипающих) повязок, часто с серебросодержащими мазями. Активное использование кожных заменителей, коллагеновых покрытий. 5. Местное лечение слизистых: Глаза: ежечасное промывание, антибактериальные и репаративные капли, консультация офтальмолога для профилактики симблефарона. Полость рта: полоскание антисептиками, обезболивающие гели. 6. Системная фармакотерапия (дискуссионные моменты): Глюкокортикоиды (ГК) в высоких дозах (пульс-терапия метилпреднизолоном) могут применяться на самых ранних этапах (первые часы-сутки) для купирования иммунного каскада. При уже развившемся ТЭН их польза сомнительна, а риск инфекционных осложнений высок. Внутривенный иммуноглобулин (ВВИГ) – считается более предпочтительным. Он блокирует апоптоз кератиноцитов, индуцированный Fas-лигандом. Высокие дозы (1-2 г/кг) вводятся в течение 2-4 дней. Плазмаферез, циклоспорин – могут рассматриваться как методы второй линии.

7. Симптоматическая терапия: Адекватное обезболивание (наркотические анальгетики), антигистаминные, коррекция анемии и гипопроотеинемии (альбумин, свежемороженая плазма). При развитии SJS/ТЭН на фоне терапии инсулином или гормонами надпочечников, замена/отмена жизненно важного гормона недопустима! Необходимо продолжить заместительную терапию, но в инъекционной форме, не содержащей потенциальных аллергенов (переход на инсулин другого производителя, на гидрокортизон для в/в введения), параллельно проводя лечение синдрома.

11. Этиология аритмий у детей с эндокринными заболеваниями. Классификация аритмий, диагностика.

ЭТАЛОН ОТВЕТА: Аритмии при эндокринных заболеваниях у детей возникают вследствие прямого и опосредованного влияния гормонального дисбаланса на сердечно-сосудистую систему. Основные этиологические механизмы. Прямое кардиотоксическое действие гормонов: Избыток гормонов (тиреоидных, катехоламинов) напрямую влияет на кардиомиоциты, изменяя их возбудимость и проводимость. Нарушение электролитного баланса: Многие эндокринные патологии ведут к дисбалансу ключевых для проведения импульса ионов: Гипокалиемия (при гиперальдостеронизме, диабетическом кетоацидозе после начала инсулинотерапии) – повышает возбудимость миокарда. Гиперкалиемия (при надпочечниковой недостаточности, диабетической коме с выраженной дегидратацией и олигурией) – угнетает проводимость. Гипомагниемия, гипокальциемия (при патологии паращитовидных желез) – нарушают процесс реполяризации. Нарушение вегетативной регуляции: Например, при сахарном диабете (СД) развивается диабетическая автономная нейропатия, затрагивающая иннервацию синусового узла и проводящей системы. Метаболические нарушения: Гипогликемия (при инсуломе, передозировке инсулина) вызывает выброс катехоламинов, приводя к тахикардиям. Кетоацидоз при СД создает метаболический ацидоз, снижающий порог возбудимости миокарда. Изменение чувствительности адренорецепторов: При тиреотоксикозе резко повышается чувствительность миокарда к катехоламинам. Структурные изменения сердца:

Длительный гормональный дисбаланс может приводить к развитию дисметаболической миокардиодистрофии (при тиреотоксикозе, гипотиреозе, феохромоцитоме), создавая субстрат для аритмий. Основные эндокринные заболевания, ассоциированные с аритмиями у детей: тиреотоксикоз, гипотиреоз, сахарный диабет (кетоацидоз, гипогликемия), феохромоцитома, первичный гиперальдостеронизм, надпочечниковая недостаточность.

12. Аритмии при тиреотоксикозе. Диагностика, терапия.

ЭТАЛОН ОТВЕТА:

Тиреотоксикоз (диффузный токсический зоб, болезнь Грейвса) – одна из наиболее частых причин эндокрин-индуцированных аритмий у детей. Основной вид аритмии: Синусовая тахикардия (постоянная, не исчезающая во сне) – самый ранний и характерный признак. Другие частые нарушения ритма: Наджелудочковые экстрасистолии. Пароксизмальная или постоянная форма мерцательной аритмии (фибрилляция предсердий) – грозное осложнение, указывающее на тяжелую тиреотоксическую кардиомиопатию. У детей встречается реже, чем у взрослых, но риск повышается с длительностью заболевания. Реже – суправентрикулярные тахикардии, трепетание предсердий. Патогенез: Избыток гормонов щитовидной железы (Т3, Т4) приводит к: 1. Прямому увеличению числа  $\beta$ -адренорецепторов в миокарде и повышению их чувствительности к катехоламинам. 2. Активации симпатической нервной системы. 3. Ускорению метаболизма в кардиомиоцитах, повышению потребности миокарда в кислороде. 4. В конечном итоге – к развитию тиреотоксической миокардиодистрофии. Принципы лечения: Устранение аритмии возможно только на фоне лечения основного заболевания (тиреостатики, радиоiodтерапия, хирургия). Для контроля ЧСС могут применяться  $\beta$ -адреноблокаторы (пропранолол, атенолол) под контролем врача.

13. Аритмии при гипотиреозе. Диагностика, терапия.

ЭТАЛОН ОТВЕТА: Гипотиреоз приводит к противоположным тиреотоксикозу изменениям со стороны сердечно-сосудистой системы («микседематозное сердце»). Основные виды аритмий и нарушений проводимости: Синусовая брадикардия – классический признак. Нарушения проводимости: синоатриальные и атриовентрикулярные блокады различной степени. Желудочковые экстрасистолии. Удлинение интервалов QT и PR на ЭКГ, низкоамплитудные зубцы. Патогенез: 1. Снижение метаболизма в миокарде, уменьшение его чувствительности к катехоламинам. 2. Накопление мукополисахаридов и жидкости в интерстиции миокарда (микседема), что нарушает нормальное проведение импульса. 3. Развитие дисметаболической миокардиодистрофии. 4. Возможное развитие выпота в полость перикарда, что также может влиять на сердечную деятельность. Принципы лечения: Заместительная терапия левотироксином (L-тироксин) обычно приводит к постепенной нормализации ритма. При тяжелых брадиаритмиях и блокадах может потребоваться консультация кардиохирурга для рассмотрения вопроса об установке электрокардиостимулятора.

14. Диагностика и неотложная помощь при кардиогенном шоке у детей

ЭТАЛОН ОТВЕТА: Кардиогенный шок — это острое состояние, вызванное

недостаточностью сердечной деятельности, приводящей к снижению сердечного выброса и нарушению перфузии органов. Клинические признаки: Гипотония (снижение артериального давления). Тахикардия. Холодные и влажные конечности, бледность кожи. Олигурия или анурия. Спутанность сознания, заторможенность. Признаки сердечной недостаточности (одышка, цианоз). Инструментальная диагностика: ЭКГ: выявление аритмий, ишемии миокарда. ЭхоКГ: оценка фракции выброса, состояния клапанов, наличия тампонады сердца. Лабораторные исследования: повышение уровня молочной кислоты, тропонинов, креатинина. Неотложная помощь. Обеспечение проходимости дыхательных путей: интубация при необходимости. Кислородотерапия: подача кислорода для коррекции гипоксии. Инотропная поддержка: введение препаратов (добутамин, допамин) для повышения сердечного выброса. Объемная терапия: осторожное введение жидкости (физиологический раствор) при наличии гиповолемии. Коррекция причины: Лечение инфаркта миокарда (если есть). Устранение тампонады сердца (перикардиоцентез). Коррекция аритмий. Мониторинг: постоянный контроль жизненных показателей (давление, пульс, диурез).

15. Диагностика и неотложная помощь при приступах пароксизмальной тахикардии, мерцательной аритмии

ЭТАЛОН ОТВЕТА: Пароксизмальная тахикардия и мерцательная аритмия — это нарушения ритма сердца, которые могут привести к острой сердечной недостаточности. Клинические признаки: Частота сердечных сокращений > 200 уд/мин (при тахикардии). Нерегулярный пульс (при мерцательной аритмии). Одышка, слабость, головокружение. Инструментальная диагностика: ЭКГ: выявление типа аритмии. ЭхоКГ: оценка состояния сердца. Неотложная помощь. Пароксизмальная тахикардия: Вагусные пробы: массаж каротидного синуса, проба Вальсальвы. Антиаритмические препараты: введение прокаинамида, амиодарона. Электрокардиоверсия: при неэффективности медикаментозной терапии. Мерцательная аритмия: Антикоагулянты: предотвращение тромбообразования. Антиаритмические препараты: амиодарон. Электрокардиоверсия: восстановление нормального ритма.

16. Диагностика ком у детей. Шкала Глазго. Классификация ком.

ЭТАЛОН ОТВЕТА: 1. Диабетический кетоацидоз (ДКА) и кетоацидотическая кома. Наиболее частая неотложная ситуация у детей с СД 1 типа. Патогенез: дефицит инсулина → гипергликемия → осмотический диурез (обезвоживание) + кетогенез → метаболический ацидоз → нарушение сознания → кома. 2. Гиперосмолярная (гипергликемическая) кома. Характерна для СД 2 типа, у детей встречается редко. Крайне высокий уровень глюкозы (> 30-40 ммоль/л) без значимого кетоацидоза. Выраженная дегидратация за счет осмотического диуреза. 3. Гипогликемическая кома. Резкое снижение уровня глюкозы в крови (<3.0 ммоль/л, у маленьких детей <2.2 ммоль/л). Причины: передозировка инсулина, пропуск приема пищи, физическая нагрузка. Развивается остро (минуты). Опасна необратимым повреждением ЦНС. 4. Лактат-ацидотическая (молочнокислая) кома. Самая редкая. Связана с накоплением лактата на фоне гипоксии, шока, тяжелых инфекций или приема метформина (у подростков с СД

2 типа). Протекает тяжело, с высокой летальностью. Оценка уровня нарушения сознания по шкале Глазго (ШКГ, Glasgow Coma Scale). Шкала Глазго используется для объективной оценки глубины угнетения сознания при любых коматозных состояниях, включая диабетические комы. Оцениваются три параметра: открывание глаз (E), речевая (V) и двигательная (M) реакции. Сумма баллов от 3 до 15.

Параметр	Реакция	Баллы
Открывание глаз	Самопроизвольное	4
	На оклик (на звук)	3
	На боль (при надавливании)	2
	Отсутствует	1
Речевая реакция	Ориентирован, понятная речь	5
	Спутанная речь (дезориентирован)	4
	Бессвязные слова, не попад	3
	Нечленораздельные звуки	2
Двигательная реакция	Отсутствует	1
	Выполняет команды	6
	Локализует боль	
	(целенаправленно отталкивает раздражитель)	5
	Отдергивание от боли (нецеленаправленное сгибание)	4
	Патологическое сгибание (декортикационная ригидность)	3
	Патологическое разгибание (децеребрационная ригидность)	2
	Отсутствует	1

Интерпретация суммы баллов ШКГ: 15 баллов – ясное сознание. 13-14 баллов – оглушение. 9-12 баллов – сопор. 8 баллов и менее – кома (тяжесть комы: 6-8 баллов – умеренная, 4-5 – глубокая, 3 – запредельная). Важно при СД: Оценка по ШКГ проводится параллельно с экстренным определением уровня гликемии, кетонов, КОС крови для дифференциальной диагностики типа комы и начала специфической терапии (инсулин, глюкоза, регидратация).

17. Диагностика и терапия кетоацидотической комы при сахарном диабете у детей

**ЭТАЛОН ОТВЕТА:** Кетоацидотическая кома — это острое осложнение сахарного диабета, вызванное выраженной гипергликемией, кетозом и метаболическим ацидозом. Клинические признаки: Выраженная слабость, вялость, сонливость, спутанность сознания. Сухость кожи и слизистых, снижение тургора тканей. Кетоновый запах изо рта (запах ацетона). Глубокое дыхание Куссмауля (гиперпноэ). Тошнота, рвота, боль в животе. Лабораторные исследования: Гипергликемия (> 13,9 ммоль/л). Метаболический ацидоз (низкий pH крови, снижение бикарбонатов). Высокий уровень кетоновых тел в крови или моче. Повышение уровня мочевины и креатинина (признаки дегидратации). Терапия. Объемная терапия: внутривенное введение физиологического раствора для коррекции дегидратации. Инсулинотерапия: непрерывное внутривенное введение инсулина короткого действия (0,1 ЕД/кг/ч). Коррекция электролитов:

Восполнение калия (при сниженном уровне). Контроль уровня натрия и фосфатов. Кислородотерапия: при необходимости для коррекции гипоксии. Мониторинг: постоянный контроль уровня глюкозы, электролитов, кислотно-щелочного состояния.

18. Диагностика и терапия гипогликемической комы при сахарном диабете у детей

ЭТАЛОН ОТВЕТА: Гипогликемическая кома возникает при резком снижении уровня глюкозы в крови ( $< 2,8$  ммоль/л). Клинические признаки: Потеря сознания. Судороги. Бледность кожи, холодный пот. Тахикардия, артериальная гипертензия на ранних стадиях. Лабораторные исследования: Низкий уровень глюкозы в крови ( $< 2,8$  ммоль/л). Возможна лактатацидемия. Терапия. Внутривенное введение глюкозы: 20–40 мл 40% раствора глюкозы внутривенно болюсно. При отсутствии эффекта повторить введение. Поддержание уровня глюкозы: капельное введение 10% раствора глюкозы до нормализации состояния. Глюкагон: внутримышечное введение (0,5–1 мг) при невозможности внутривенного доступа. Мониторинг: контроль уровня глюкозы каждые 15–30 минут.

19. Диагностика и терапия гиперосмолярной комы при сахарном диабете у детей

ЭТАЛОН ОТВЕТА: Гиперосмолярная кома — это состояние, характеризующееся крайне высокой гипергликемией ( $> 33,3$  ммоль/л), дегидратацией и повышенной осмолярностью плазмы. Клинические признаки: Потеря сознания. Сильная дегидратация (сухость кожи, снижение тургора, олигурия). Гипергликемия без значительного кетоза. Судороги, кома. Лабораторные исследования: Высокий уровень глюкозы ( $> 33,3$  ммоль/л). Повышенная осмолярность плазмы ( $> 320$  мОсм/л). Отсутствие значительного кетоза. Терапия. Объемная терапия: внутривенное введение физиологического раствора для коррекции дегидратации. Инсулинотерапия: постепенное введение инсулина короткого действия (более медленное, чем при кетоацидозе). Коррекция электролитов: восполнение калия, натрия, фосфатов. Мониторинг: контроль уровня глюкозы, осмолярности плазмы, электролитов.

20. Диагностика и терапия лактатацидотической комы при сахарном диабете у детей

ЭТАЛОН ОТВЕТА: Лактатацидотическая кома — это состояние, вызванное накоплением молочной кислоты в крови и развитием метаболического ацидоза. Клинические признаки: Потеря сознания. Гипергликемия. Дыхание Куссмауля. Слабость, бледность кожи. Лабораторные исследования: Высокий уровень лактата ( $> 5$  ммоль/л). Метаболический ацидоз (низкий pH крови, снижение бикарбонатов). Гипергликемия. Терапия. Объемная терапия: внутривенное введение физиологического раствора. Инсулинотерапия: непрерывное введение инсулина короткого действия. Коррекция ацидоза: введение бикарбоната натрия при выраженном ацидозе ( $\text{pH} < 7,1$ ). Мониторинг: контроль уровня глюкозы, лактата, кислотно-щелочного состояния.

21. Диабетический кетоацидоз (ДКА): причины, патогенез.

ЭТАЛОН ОТВЕТА: ДКА — это острое, угрожающее жизни осложнение сахарного диабета, характеризующееся гипергликемией ( $> 11$  ммоль/л),

метаболическим ацидозом ( $\text{pH} < 7,3$ , бикарбонаты  $< 15$  ммоль/л) и кетонемией/кетонурией. Причины у детей: 1. Манифестация СД 1 типа (чаще всего, до 30% случаев). 2. Пропуск или недостаточная доза инсулина на фоне установленного диагноза. 3. Острые интеркуррентные заболевания: инфекции (кишечные, ОРВИ, пневмония), травмы, хирургические вмешательства (повышается секреция контринсулярных гормонов). 4. Технические неполадки: неисправность инсулиновой помпы, использование просроченного инсулина. Патогенез (ключевое звено — абсолютный или относительный дефицит инсулина): 1. Гипергликемия: дефицит инсулина → снижение утилизации глюкозы тканями + усиление глюконеогенеза и гликогенолиза в печени → гипергликемия → осмотический диурез → дегидратация, потеря электролитов ( $\text{K}^+$ ,  $\text{Na}^+$ ,  $\text{Cl}^-$ , фосфатов). 2. Кетоацидоз: дефицит инсулина + избыток контринсулярных гормонов (глюкагон, кортизол, катехоламины) → активация липолиза → увеличение свободных жирных кислот (СЖК) в крови → СЖК в печени окисляются до кетоновых тел (ацетоацетат,  $\beta$ -гидроксибутират, ацетон) → кетонемия → превышение буферной емкости крови → метаболический ацидоз. 3. Декомпенсация: Ацидоз и дегидратация приводят к нарушению периферической микроциркуляции, снижению почечного кровотока (усугубляя ацидоз и гипергликемию), электролитным нарушениям (особенно опасен калий: исходно высокий в крови из-за ацидоза, но общий дефицит в организме огромен), нарушению сознания (кетоацидотическая кома).

22. Острое повреждение почек: классификация, диагностика

ЭТАЛОН ОТВЕТА:

ОПП— это синдром быстрого (часы-недели) снижения скорости клубочковой фильтрации (СКФ), ведущий к задержке продуктов азотистого обмена и нарушению водно-электролитного и кислотно-щелочного баланса. Классификация (по критериям KDIGO, актуальны для педиатрии): Стадия 1: Повышение креатинина сыворотки в 1,5–1,9 раза от исходного ИЛИ  $\geq 0,3$  мг/дл (26,5 мкмоль/л) ИЛИ диурез  $< 0,5$  мл/кг/час в течение 6–12 часов. Стадия 2: Повышение креатинина в 2,0–2,9 раза от исходного ИЛИ диурез  $< 0,5$  мл/кг/час в течение  $\geq 12$  часов. Стадия 3: Повышение креатинина в 3,0 раза от исходного ИЛИ креатинин  $\geq 4,0$  мг/дл (353,6 мкмоль/л) ИЛИ начало заместительной почечной терапии (ЗПТ) ИЛИ диурез  $< 0,3$  мл/кг/час в течение  $\geq 24$  часов ИЛИ анурия  $\geq 12$  часов. Диагностика: 1. Лабораторная: Креатинин сыворотки (основной маркер, но с учетом возраста и мышечной массы). Расчет СКФ по формулам (Шварца у детей). Мочевина. Электролиты ( $\text{K}^+$ ,  $\text{Na}^+$ ,  $\text{Ca}^{2+}$ , фосфаты)— для оценки нарушений. КЩС — для выявления метаболического ацидоза. Общий анализ мочи: протеинурия, гематурия, цилиндрурия, удельный вес. Биомаркеры раннего ОПП: NGAL (нейтрофильный желатиназа-ассоциированный липокалин) в моче/плазме, цистатин С. 2. Инструментальная: УЗИ почек для исключения обструкции, оценки размеров, кровотока (доплерография). 3. Мониторинг диуреза — обязательный компонент диагностики и определения стадии.

23. Диагностика острого повреждения при ДКА.

ЭТАЛОН ОТВЕТА: ОПП при ДКА — частое осложнение (до 50-60% случаев

тяжелого ДКА), имеющее специфические особенности диагностики. Сложности диагностики: Гипергликемия и дегидратация маскируют истинный уровень почечной функции. Креатинин может быть ложно завышен из-за ацидоза (влияние на реакцию Яффе) и дегидратации. Алгоритм диагностики: 1. Оценка исходной функции: При поступлении сразу определить креатинин, мочевины, калий, натрий (с поправкой на гликемию). Рассчитать СКФ по Шварцу. 2. Мониторинг диуреза: Строгий учет почасового диуреза (катетеризация мочевого пузыря). Олигурия (<0,5 мл/кг/час) — первый тревожный признак ОПП, часто опережающий рост креатинина. 3. Динамическая оценка: Повторные анализы креатинина, мочевины и электролитов каждые 2-4 часа на фоне инфузионной терапии. Отсутствие снижения креатинина на фоне регидратации или его дальнейший рост — ключевой признак развивающегося ОПП. 4. Коррекция гипергликемии: Истинная степень ОПП часто становится ясна только после нормализации гликемии и восполнения ОЦК. 5. Оценка биомаркеров: При возможности — определение NGAL в моче, который резко повышается при ишемическом повреждении канальцев (основной механизм ОПП при ДКА). 6. Дифференциальная диагностика: Важно отличать преренальное ОПП (функциональное, из-за гиповолемии, обратимо при адекватном объеме) от ренального (ишемическое повреждение канальцев — острый канальцевый некроз). Проба с объемом: при преренальном ОПП после инфузии диурез восстанавливается. При ренальном — нет.

#### 24. Течение и прогноз острого повреждения почек при ДКА

ЭТАЛОН ОТВЕТА: Течение: 1. Начало: ОПП развивается в первые часы ДКА на фоне тяжелой дегидратации, гиповолемии, шока и метаболического ацидоза. Ведущий механизм — ишемическое повреждение почечных канальцев (преренальная гипоперфузия переходит в ренальное повреждение). 2. Период разгара: При адекватной терапии ДКА (регидратация, инсулин, коррекция электролитов) в большинстве случаев функция почек начинает восстанавливаться параллельно с выходом из кетоацидоза. Диурез увеличивается, креатинин постепенно снижается. Однако, в тяжелых случаях может развиваться олигоанурическая стадия, требующая проведения заместительной почечной терапии (ЗПТ). 3. Восстановление: Характерна полиурическая фаза восстановления, которая требует тщательного контроля водного баланса и электролитов (опасность дегидратации и гипокалиемии). Функция почек обычно полностью нормализуется в сроки от нескольких дней до нескольких недель. Прогноз: В целом благоприятный. У подавляющего большинства детей с ДКА ОПП носит обратимый характер и заканчивается полным восстановлением функции почек. Факторы, ухудшающие прогноз: Глубина и длительность шока/гиповолемии до начала лечения. Развитие тяжелой олигоанурии и необходимость в ЗПТ. Наличие сопутствующих осложнений ДКА (отек мозга, сепсис, полиорганная недостаточность). Повторные эпизоды тяжелого ДКА, которые увеличивают риск развития хронической болезни почек (ХБП) в отдаленной перспективе. Отдаленные последствия: Даже после клинического выздоровления возможны остаточные явления в виде тубулопатий (снижение канальцевой функции, потеря

электролитов с мочой) или гиперfiltrации. Дети, перенесшие ОПП на фоне ДКА, нуждаются в длительном диспансерном наблюдении у нефролога с контролем АД, протеинурии и СКФ.

25. Неотложная терапия острого повреждения почек (ОПП) при ДКА у детей

ЭТАЛОН ОТВЕТА: Острое повреждение почек — это внезапное нарушение функций почек, приводящее к задержке азотистых шлаков в организме.

Диагностика: Клинические признаки: олигурия или анурия, отеки, тошнота, рвота, слабость. Лабораторные исследования: повышение уровня креатинина, мочевины, электролитов (гиперкалиемия), метаболический ацидоз. УЗИ почек:

оценка размеров, структуры и проходимости мочевыводящих путей. Терапия: Коррекция причины: Лечение основного заболевания (коррекция ацидоза).

Гемодинамическая поддержка: Восстановление объема циркулирующей крови (инфузионная терапия). Коррекция электролитов: Лечение гипокалиемии .

Детоксикация: Гемодиализ или перитонеальный диализ при тяжелом ОПП. Симптоматическая терапия: Противорвотные препараты, коррекция ацидоза.

261. Этиология острой надпочечниковой недостаточности у детей

ЭТАЛОН ОТВЕТА: Определение: Острая надпочечниковая недостаточность (надпочечниковый, аддисонический криз) – это жизнеугрожающее состояние, возникающее в результате резкого дефицита гормонов коры надпочечников (кортизола и альдостерона). Ключевые этиологические факторы у детей: А. На фоне хронической первичной надпочечниковой недостаточности (болезнь Аддисона):

1. Врожденная гиперплазия коры надпочечников (ВГКН) – наиболее частая причина у детей (до 90% случаев). Криз чаще возникает при сольтеряющей форме (дефицит 21-гидроксилазы). 2. Аутоиммунный полигландулярный синдром 1-го и 2-го типов (аутоиммунный адреналит). 3.

Наследственные заболевания: адренолейкодистрофия, семейная глюкокортикоидная недостаточность. Б. Декомпенсация на фоне стресса у ребенка с известной надпочечниковой недостаточностью: Интеркуррентные заболевания\*\* (ОРВИ, кишечные инфекции с рвотой/диареей). Травмы, хирургические операции. Физический или эмоциональный стресс. В.

Вторичная/третичная надпочечниковая недостаточность: 1. Отмена или неадекватное увеличение дозы глюкокортикоидов у пациентов, длительно получавших их по поводу неэндокринных заболеваний (например, бронхиальная астма, ревматические болезни) – самая частая ятрогенная причина. 2. Острая отмена заместительной терапии у ребенка с известной гипоталамической недостаточностью. 3. Опухоли и травмы гипоталамо-гипофизарной области (краниофарингиома, аденомы, оперативные вмешательства, облучение). 4. Синдром Шихана (у девочек-подростков). Г. Первичное острое повреждение надпочечников (синдром Уотерхауса-Фридериксена):

1. Менингококковая септицемия (чаще всего) и другие тяжелые инфекции (пневмококк, *Haemophilus influenzae*). 2. Кровоизлияния в надпочечники: у новорожденных при тяжелой асфиксии, сепсисе, у детей с коагулопатиями, на фоне приема антикоагулянтов. 3. Травма надпочечников (двусторонняя). Д. Криз при избытке андрогенов (у больных ВГКН): "Сольтеряющий криз" обычно развивается на 2-3 неделе жизни у недиагностированных мальчиков с ВГКН, когда резко истощается способность

надпочечников производить кортизол и альдостерон.

## 27. Неонатальный скрининг врожденной надпочечниковой недостаточности у детей

**ЭТАЛОН ОТВЕТА:** Цель скрининга: Раннее (досимптоматическое) выявление сольтеряющей формы ВГКН, обусловленной дефицитом 21-гидроксилазы, для предотвращения жизнеугрожающего адреналового криза и синдрома потери соли, а также для коррекции вирилизации у девочек. Метод: Тандемная масс-спектрометрия (ТМС) сухих пятен крови, нанесенных на специальную фильтровальную бумагу (бланк №1). Сроки проведения: Забор крови: на 4-е сутки жизни у доношенного новорожденного (у недоношенных – на 7-е сутки и далее в 1 месяц). Анализ: в медико-генетической лаборатории (республиканский или федеральный центр). Маркер: 17-альфа-гидроксиprogестерон (17-ОНР) – предшественник кортизола, который накапливается в крови при дефиците фермента 21-гидроксилазы. Алгоритм скрининга: 1. 1-й этап: Определение уровня 17-ОНР в сухом пятне крови методом ТМС. 2. Интерпретация Уровень маркера значительно повышен у детей с ВГКН. Существуют пороговые значения, которые корректируются с учетом: Гестационного возраста (у недоношенных и детей с низким весом уровень 17-ОНР физиологически выше). Массы тела при рождении. 3. При результате, превышающем пороговое значение, скрининг считается "положительным". Это не диагноз, а показатель высокого риска. 4. 2-й этап (референс-диагностика): Ребенок экстренно вызывается в эндокринологический центр для повторного обследования: Определение 17-ОНР, электролитов (Na, K), АКТГ, ренина в венозной крови. Консультация детского эндокринолога. При подтверждении диагноза немедленно начинается заместительная терапия глюкокортикоидами и, при необходимости, минералокортикоидами. Важные моменты: Скрининг позволяет выявить классические формы ВГКН (сольтеряющую и простую вирильную). Не выявляет неклассические (поздние) формы ВГКН. Ложноположительные результаты возможны у недоношенных, новорожденных, перенесших гипоксию или при неправильном сроке забора. Ложноотрицательные результаты крайне редки. Скрининг обязателен и проводится бесплатно для всех новорожденных в РФ.

## 28. Диагностика и неотложная помощь при острой сосудистой недостаточности у детей

**ЭТАЛОН ОТВЕТА:**

Острая сосудистая недостаточность — это состояние, характеризующееся резким снижением тонуса сосудов и/или объема циркулирующей крови. Клинические признаки: Артериальная гипотония. Бледность кожи, холодные конечности. Тахикардия. Слабый пульс. Спутанность сознания или обморок. Лабораторные и инструментальные методы: Измерение артериального давления. Оценка центральной гемодинамики (ЭКГ, УЗИ сердца). Анализ крови: уровень гемоглобина, электролитов, лактата. Неотложная помощь. Положение пациента: положить ребенка горизонтально с приподнятыми ногами. Объемная терапия: внутривенное введение кристаллоидов (физиологический раствор, раствор Рингера). Вазопрессоры: при неэффективности объемной терапии вводят

норадреналин или допамин. Коррекция причины: Лечение кровопотери (гемостаз, трансфузия крови). Устранение инфекционного шока (антибиотики). Мониторинг: контроль артериального давления, частоты сердечных сокращений, диуреза.

29. Диагностика острой надпочечниковой недостаточности у детей

ЭТАЛОН ОТВЕТА: Острая надпочечниковая недостаточность (аддисонический криз) — это состояние, вызванное резким снижением продукции гормонов коры надпочечников. Клинические признаки: Слабость, вялость, потеря сознания. Гипотония, тахикардия. Гиперпигментация кожи. Рвота, диарея, обезвоживание. Лабораторные исследования: Низкий уровень кортизола. Гипонатриемия, гиперкалиемия. Гипогликемия. Терапия. Глюкокортикоиды: внутривенное введение гидрокортизона (50–100 мг/м<sup>2</sup>). Объемная терапия: внутривенное введение физиологического раствора для коррекции дегидратации. Коррекция электролитов: Восполнение натрия. Коррекция гиперкалиемии. Мониторинг: контроль артериального давления, уровня электролитов, глюкозы.

30. Терапия острой надпочечниковой недостаточности у детей

ЭТАЛОН ОТВЕТА: Острая надпочечниковая недостаточность (аддисонический криз) — это состояние, вызванное резким снижением продукции гормонов коры надпочечников. Клинические признаки: Слабость, вялость, потеря сознания. Гипотония, тахикардия. Гиперпигментация кожи. Рвота, диарея, обезвоживание. Лабораторные исследования: Низкий уровень кортизола. Гипонатриемия, гиперкалиемия. Гипогликемия. Терапия. Глюкокортикоиды: внутривенное введение гидрокортизона (50–100 мг/м<sup>2</sup>). Объемная терапия: внутривенное введение физиологического раствора для коррекции дегидратации. Коррекция электролитов: Восполнение натрия. Коррекция гиперкалиемии. Мониторинг: контроль артериального давления, уровня электролитов, глюкозы.

31. Этиология артериальной гипертензии при эндокринных заболеваниях у детей. Диагностика и терапия неотложных состояний при гипертонической энцефалопатии у детей

ЭТАЛОН ОТВЕТА: Гипертоническая энцефалопатия — это осложнение артериальной гипертензии, характеризующееся повышением внутричерепного давления. Диагностика: Клинические признаки: головная боль, рвота, судороги, спутанность сознания, зрительные нарушения. Измерение артериального давления: значительное повышение выше возрастной нормы. Нейровизуализация: МРТ или КТ головного мозга для исключения других причин неврологических симптомов. Терапия: Снижение артериального давления: Применение антигипертензивных препаратов (лабеталол, нифедипин, фентоламин). Снижение давления должно быть постепенным, чтобы избежать ишемии органов. Противосудорожные препараты: При судорогах вводят диазепам или лоразепам. Кислородотерапия: Поддержание адекватной оксигенации. Мониторинг: Постоянный контроль артериального давления, неврологического статуса.

32. Диагностика и терапия неотложных состояний при острой сердечно-сосудистой недостаточности с артериальной гипертензией у детей

ЭТАЛОН ОТВЕТА: Острая сердечно-сосудистая недостаточность с

гипертензией может привести к жизнеугрожающим состояниям. Диагностика: Клинические признаки: одышка, боли в груди, тахикардия, повышенное артериальное давление. ЭКГ: Признаки гипертрофии левого желудочка, ишемии. ЭхоКГ: Оценка функции сердца, размеров камер, наличия гипертрофии. Терапия: Антигипертензивные препараты: Быстрое снижение давления (лабеталол, нитропруссид натрия). Коррекция сердечной недостаточности: Инотропные препараты (добутамин), диуретики (фуросемид). Кислородотерапия: Для улучшения оксигенации. Мониторинг: Контроль артериального давления, сердечного ритма, насыщения кислородом.

33. Диагностика и неотложная помощь при артериальной гипертензии с отеком легких у детей

ЭТАЛОН ОТВЕТА: Отек легких — это острое состояние, характеризующееся скоплением жидкости в альвеолах и интерстициальной ткани легких. Клинические признаки: Выраженная одышка. Пенистая мокрота с примесью крови. Цианоз. Хрипы в легких. Тахикардия, потливость. Инструментальная диагностика: Рентгенография легких: наличие инфильтратов. Пульсоксиметрия: снижение насыщения крови кислородом. Неотложная помощь. Положение пациента: посадить ребенка вертикально с опущенными ногами. Кислородотерапия: подача кислорода через маску или интубация. Фуросемид: введение диуретика для снижения объема циркулирующей крови. Морфин: введение малых доз для снижения беспокойства и нагрузки на сердце. Коррекция причины: Лечение сердечной недостаточности. Устранение инфекции или травмы легких.

34. Диагностика и терапия артериальной гипертензии при феохромоцитоме.

ЭТАЛОН ОТВЕТА: Диагностика: Артериальная гипертензия (АГ) при феохромоцитоме является следствием избыточной секреции катехоламинов (норадреналина, адреналина, дофамина). Для диагностики используются следующие шаги: 1. Клиническое подозрение: Пароксизмальные кризы с резким подъемом АД, сопровождающиеся триадой Хартмана (головная боль, сердцебиение, профузная потливость), бледностью кожи, чувством страха, тахикардией, гипергликемией. АГ может быть и постоянной. 2. Лабораторная диагностика (первый и ключевой этап): Определение свободных метанефринов (метанефрина и норметанефрина) в плазме крови или в суточной моче — золотой стандарт скрининга. Их уровень повышается в 4-5 раз и более при феохромоцитоме. Это наиболее чувствительный и специфичный метод. Определение ванилилминдальной кислоты (ВМК) в моче — менее чувствительный метод, используется реже. 3. Топическая диагностика (второй этап): После биохимического подтверждения необходимо локализовать опухоль. КТ или МРТ органов брюшной полости и забрюшинного пространства с контрастированием — методы первого выбора для визуализации опухоли надпочечника. Сцинтиграфия с  $^{123}\text{I}$ -МЙБГ (метайодбензилгуанидином) — проводится при подозрении на внемочечниковую локализацию, множественные или метастазирующие опухоли. ПЭТ/КТ с различными радиофармпрепаратами (например, с  $^{18}\text{F}$ -ФДОФА) — высокочувствительный метод для сложных случаев. Неотложная терапия гипертонического криза при

феохромоцитоме: Главный принцип — ни в коем случае не применять бета-адреноблокаторы без предварительной альфа-адреноблокады (это может привести к парадоксальному повышению АД из-за устранения вазодилатирующего эффекта бета<sub>2</sub>-рецепторов).1. Препарат выбора для купирования криза: Фентоламин (неселективный альфа-адреноблокатор) — 2-5 мг внутривенно болюсно, при необходимости повторяют до снижения АД. Или в/в инфузию 0,5-1 мг/мин. Альтернатива при отсутствии: Нитропруссид натрия (вазодилататор) в/в капельно 0,5-10 мкг/кг/мин под контролем АД.2. Для контроля тахикардии и аритмий (только после введения альфа-блокатора!): Пропранолол (неселективный бета-блокатор) 1-2 мг в/в медленно. Или другие бета-блокаторы (метопролол, эсмолол).3. Плановое лечение перед операцией: Длительная (7-14 дней) предоперационная подготовка неселективными альфа-адреноблокаторами (Феноксibenзамин, Доксазозин) для стабилизации АД и восстановления ОЦК. После установления альфа-блокады добавляют бета-блокаторы при тахикардии. Радикальное лечение: Хирургическое удаление опухоли (адреналэктомия) после адекватной предоперационной подготовки.

35. Диагностика и терапия артериальной гипертензии при гиперальдостеронизме, синдроме Иценко-Кушинга.

ЭТАЛОН ОТВЕТА: При первичном гиперальдостеронизме (ПГА, синдром Конна): АГ вызвана избытком альдостерона, что приводит к задержке натрия и воды, увеличению ОЦК и выведению калия. Диагностика:1. Скрининг: Проводится у пациентов с АГ в сочетании с гипокалиемией или резистентной АГ. Определение уровня альдостерона (А) и ренина (Р) в плазме и расчет отношения альдостерон-ренинового соотношения (АРС). Высокое АРС при подавленном ренине — ключевой признак ПГА.2. Подтверждающие тесты: При сомнительном АРС проводят нагрузочные пробы (солевая нагрузка, тест с каптоприлом и др.) для подтверждения автономной секреции альдостерона.3. Топическая диагностика: КТ надпочечников для дифференциации аденомы от гиперплазии. В сложных случаях — селективная забор крови из надпочечниковых вен. Терапия: При альдостерон-продуцирующей аденоме: Предпочтительно хирургическое лечение (адреналэктомия). До операции — подготовка калийсберегающим диуретиком. При двусторонней гиперплазии: Консервативная терапия на перспективу. Препарат выбора: Спиринолактон (антагонист альдостерона). Начинают с низких доз, повышая до нормализации АД и калия. Альтернатива/дополнение Эплеренон (более селективный, меньше побочных эффектов). При необходимости добавляют антагонисты кальция, ИАПФ, тиазидные диуретики (с осторожностью). Б) При синдроме Иценко-Кушинга (эндогенная гиперкортизолемия): АГ является одним из ведущих симптомов и обусловлена минералокортикоидной (задержка натрия) и глюкокортикоидной (повышение чувствительности сосудов к вазопрессорам) активностью кортизола. Диагностика:1. Скрининг на гиперкортизолемию: Суточная экскреция свободного кортизола в моче (ССКМ) — надежный скрининговый тест. Малая дексаметазоновая проба (1 мг на ночь) — отсутствие адекватного подавления утреннего кортизола на следующее утро. Определение кортизола в слюне в 23:00 (отражает циркадный ритм).2. Дифференциальная

диагностика формы синдрома: Большая дексаметазоновая проба (с 2 или 8 мг дексаметазона) для дифференциации АКТГ-зависимых причин (болезнь или эктопический АКТГ-синдром). Определение АКТГ в плазме низкий уровень указывает на опухоль надпочечника (АКТГ-независимый), высокий/нормальный — на АКТГ-зависимый процесс. МРТ гипофиза, КТ надпочечников/органов грудной клетки и брюшной полости для визуализации опухоли. Терапия АГ при синдроме Иценко-Кушинга: Этиотропное (основное) лечение: Устранение источника гиперкортизолемии (удаление аденомы гипофиза, опухоли надпочечника, эктопической опухоли). Это главный путь коррекции АГ. Симптоматическая антигипертензивная терапия (до и после операции): Препараты выбора: Ингибиторы АПФ (периндоприл, эналаприл) и блокаторы рецепторов ангиотензина II (лозартан, валсартан), так как при гиперкортицизме часто активируется ренин-ангиотензин-альдостероновая система (РААС). Антагонисты кальция (амлодипин, фелодипин) также эффективны и безопасны. Селективные бета-блокаторы (метопролол, бисопролол) — при тахикардии. Диуретики: Используются с осторожностью, предпочтение отдается калийсберегающим (спиронолактон, который также обладает легким антиминералокортикоидным эффектом). Петлевые и тиазидные диуретики могут усугублять гипокалиемию. Периоперационное ведение: при удалении опухоли надпочечника (адреналэктомии) существует риск острой надпочечниковой недостаточности из-за атрофии контралатерального надпочечника. Необходима адекватная глюкокортикоидная заместительная терапия (гидрокортизон) с последующим постепенным снижением дозы. Важное общее замечание: При всех эндокринных гипертензиях у детей критически важно проводить именно этиологическую диагностику, так как радикальное лечение чаще всего хирургическое, а симптоматическая терапия АГ имеет свои особенности и риски (как в случае с бета-блокаторами при феохромоцитоме).

### 36. Наиболее частые инфекционные осложнения при СД у детей

**ЭТАЛОН ОТВЕТА:** У детей с сахарным диабетом, особенно при неудовлетворительной компенсации (хронической гипергликемии), наблюдается повышенная предрасположенность к инфекционным заболеваниям из-за нарушений иммунной функции (снижение хемотаксиса и фагоцитарной активности лейкоцитов). Наиболее частыми осложнениями являются: 1. Инфекции кожи и мягких тканей: Рецидивирующие фурункулы, карбункулы, пиодермии. Вызваны чаще всего *Staphylococcus aureus*. Кандидозные инфекции: особенно в области гениталий (вульвовагинит у девочек, баланопостит у мальчиков) и полости рта (стоматит). 2. Инфекции мочевыводящих путей (ИМП): Циститы, пиелонефриты. Являются одним из самых распространенных бактериальных осложнений. 3. Грибковые инфекции (помимо кандидоза): Дерматофитии (грибок стоп, ногтей). 4. Респираторные инфекции: Дети с СД часто болеют ОРВИ, бронхитами, пневмониями, которые протекают тяжелее и дольше, чем у здоровых сверстников, и чаще приводят к декомпенсации углеводного обмена. 5. Пародонтит и гингивит. Ключевая особенность: Любая инфекция является мощным декомпенсирующим фактором, приводящим к резкому повышению гликемии и риску развития кетоацидоза.

### 37. Инфекция мочевых путей при СД у детей.

ЭТАЛОН ОТВЕТА: Особенности ИМП при СД у детей являются. 1. Более высокая частота: Гипергликемия создает благоприятную среду для размножения бактерий (глюкоза в моче — питательная среда), а также приводит к нейропатии мочевого пузыря (неполное опорожнение, застой мочи). 2. Бессимптомное или атипичное течение: Часто отсутствует классическая симптоматика (боль, резь). Первыми признаками могут быть лишь необъяснимая гипергликемия или кетонурия, энурез, общая слабость, лихорадка без четкого очага. 3. Высокий риск восходящей инфекции и осложнений: Банальный цистит быстро прогрессирует в пиелонефрит из-за сниженной сопротивляемости тканей. 4. Возбудители: Помимо типичной *E. coli*, чаще встречаются условно-патогенные микроорганизмы (*Klebsiella* spp., *Proteus* spp., *Enterococcus faecalis*) и грибы рода *Candida*. 5. Тяжелое и рецидивирующее течение: Инфекции хуже поддаются стандартной терапии чаще рецидивируют и требуют более длительных курсов антибиотиков.

### 38. Абсцессы почек при СД у детей.

ЭТАЛОН ОТВЕТА: Абсцессы почек при СД у детей. Это тяжелое гнойно-деструктивное осложнение острого пиелонефрита, характерное для декомпенсированного СД. Патогенез: На фоне выраженной гипергликемии и иммунодефицита бактериальная инфекция (чаще *S. aureus*, *E. coli*, *Klebsiella*) приводит к гнойному расплавлению почечной ткани с формированием полости(ей), заполненной гноем. Клинические особенности у детей с СД: Выраженная интоксикация: гектическая лихорадка, ознобы, слабость. Стойкая гипергликемия, резистентная к увеличению дозы инсулина. Высокий риск бактериемии и уросепсиса — угрожающего жизни состояния. Боль в пояснице или животе может быть не такой четкой, особенно у маленьких детей. Диагностика: Помимо общих анализов и посева мочи, «золотой стандарт» — КТ (компьютерная томография) с контрастированием, которая точно выявляет размер и локализацию абсцесса. УЗИ почек может быть недостаточно информативным. Лечение: комплексное и неотложное: массивная антибиотикотерапия (часто комбинация двух препаратов) + интенсивная инсулинотерапия для компенсации СД + дренирование абсцесса (чрескожное под контролем УЗИ/КТ или хирургическое).

### 39. Диагностика инфекционных осложнений у детей с СД.

ЭТАЛОН ОТВЕТА: Диагностика инфекционных осложнений у детей с СД должна быть активной и своевременной, так как инфекция может маскироваться под декомпенсацию СД. 1. Тщательный сбор анамнеза и осмотр: Выявление любых, даже минимальных, жалоб (зуд, дискомфорт, небольшой кашель, изменение частоты мочеиспусканий). 2. Лабораторная диагностика: Общий анализ крови: Лейкоцитоз со сдвигом формулы, повышенная СОЭ. Биохимический анализ крови: Признаки воспаления (СРБ, прокальцитонин — высокочувствительный маркер бактериальной инфекции), оценка функции почек (креатинин, мочевины). Анализ мочи общий: Лейкоцитурия, бактериурия, протеинурия. Важно: наличие глюкозы в моче может способствовать ложноотрицательному результату на нитриты. Посев мочи с определением

чувствительности к антибиотикам — обязателен при подозрении на ИМП. Посев крови (гемокультура)— при высокой лихорадке и подозрении на сепсис, абсцесс. Посев отделяемого с очагов инфекции (кожа, гнойник).3. Инструментальная диагностика: УЗИ почек и мочевого пузыря — при подозрении на ИМП, пиелонефрит, абсцесс. Рентгенография органов грудной клетки — при признаках пневмонии. КТ/МРТ — при подозрении на глубокие абсцессы, остеомиелит.

40. Неотложная терапия при инфекционных осложнениях при СД.Л

ЭТАЛОН ОТВЕТА: Главный принцип: борьба с инфекцией и компенсация углеводного обмена проводятся одновременно и интенсивно. 1. Коррекция инсулинотерапии («Правило больничного дня»): Никогда не отменять инсулин! Потребность в нем при инфекции резко возрастает. Переход на интенсифицированную режим-инъекционную терапию(чаще всего — на частые подкожные инъекции короткого/ультракороткого инсулина каждые 3-4 часа) или внутривенную инфузию инсулина в условиях стационара. Усиленный контроль гликемии (каждые 2-4 часа) и кетонурии/кетонемии (каждые 4-6 часов). Адекватная гидратация для устранения дегидратации и выведения кетонов.2. Антимикробная терапия: Срочное эмпирическое назначение антибиотиков широкого спектра действия сразу после забора биоматериала на посев. Выбор препарата зависит от предполагаемого очага (например, при ИМП — цефалоспорины 3-го поколения, защищенные пенициллины; при абсцессе — комбинации, включающие ванкомицин). Коррекция терапии по результатам посева и определения чувствительности. Достаточная длительность лечения, часто более продолжительная, чем у детей без СД. 3. Хирургическое лечение: При наличии гнойного очага (абсцесс, флегмона, карбункул) — вскрытие и дренирование в кратчайшие сроки.4. Инфузионная терапия: Для коррекции дегидратации, электролитных нарушений (калий, натрий) и поддержания гемодинамики. 5. Симптоматическая терапия: Жаропонижающие (парацетамол, ибупрофен), обезболивающие. Важно: ребенок с инфекционным осложнением на фоне декомпенсации СД (особенно с кетозом/кетацидозом) должен быть немедленно госпитализирован в эндокринологическое или реанимационное отделение для интенсивного лечения.

41. Эксикоз при сахарном диабете 1 типа. Клиника, диагностика, неотложная терапия.

ЭТАЛОН ОТВЕТА: Эксикоз (дегидратация) при СД 1 типа является ключевым компонентом диабетического кетоацидоза (ДКА) — угрожающего жизни неотложного состояния. Клиника: симптомы дегидратации- сухость слизистых оболочек и кожи, снижение тургора кожи, западение глазных яблок, у младенцев — западение большого родничка. Тахикардия, гипотензия, олигурия вплоть до анурии. Симптомы ДКА: дыхание Куссмауля — глубокое, шумное, редкое дыхание (компенсация метаболического ацидоза). Запах ацетона изо рта. Нарушение сознания: от вялости и сонливости до сопора и комы. Боль в животе («псевдоперитонит»), тошнота, рвота. Полиурия, полидипсия на фоне предшествующей декомпенсации. Диагностика: 1. Лабораторные критерии ДКА (триада): Гипергликемия > 11 ммоль/л (обычно 15-40 ммоль/л). Кетонемия (β-

гидроксибутират в крови  $> 3$  ммоль/л) и/или кетонурия (+++ и более в моче). Метаболический ацидоз (рН венозной крови  $< 7.3$ , бикарбонат  $< 15$  ммоль/л). 2. Оценка степени дегидратации: Легкая (3-5%), средняя (5-10%), тяжелая ( $>10\%$  массы тела). 3. Контроль электролитов:  $\text{Na}^+$ ,  $\text{K}^+$ , реже  $\text{Ca}^{2+}$ ,  $\text{Mg}^{2+}$ , фосфаты. Важно: калий в сыворотке может быть нормальным или повышенным на фоне ацидоза, но общий дефицит калия в организме значительный. Неотложная терапия (принципы): 1. Инфузионная регидратация: Этап 1 (1-й час): Болюсное введение 0.9% NaCl 10-20 мл/кг для стабилизации гемодинамики. Этап 2 (последующие 24-48 часов): Расчет общего дефицита жидкости. Введение 0.9% NaCl, при снижении гликемии до 14-17 ммоль/л — переход на 0.45% NaCl или 5% глюкозу с инсулином для предотвращения гипогликемии и быстрого падения осмолярности. Скорость: равномерное восполнение дефицита + физиологическая потребность + патологические потери. 2. Инсулинотерапия: Непрерывная внутривенная инфузия инсулина короткого действия 0.05-0.1 Ед/кг/час. Начало: через 1-2 часа после начала инфузионной терапии, когда уровень калия стабилизирован ( $\geq 3.3$  ммоль/л). Цель: постепенное снижение гликемии на 2-5 ммоль/л/час. 3. Коррекция электролитных нарушений: Калий: При уровне  $\text{K}^+ < 5.5$  ммоль/л и наличии диуреза начинают немедленное введение калия хлорида (концентрация в инфузионной смеси не более 0.3% или 40 ммоль/л). Доза рассчитывается индивидуально. 4. Коррекция ацидоза: Бикарбонат натрия применяется крайне редко, только при угрожающем жизни ацидозе (рН  $< 6.9$ , гиперкалиемия с нарушениями ритма), так как может усугубить гипокалиемию и вызвать парадоксальный ацидоз ЦНС.

42. Несахарный диабет как причина дегидратации. Терапия, профилактика. ЭТАЛОН ОТВЕТА: Характер дегидратации при несахарном диабете: гипернатриемическая, гиперосмолярная дегидратация из-за потери свободной воды. Терапия: 1. Этиотропная (при центральном НД): аналоги вазопрессина (десмопрессин): минирин (таблетки, подъязычные таблетки, назальный спрей). Доза подбирается индивидуально, начиная с минимальной. Цель — устранение полиурии и полидипсии. 2. Патогенетическая (коррекция дегидратации): при развитии гипернатриемической дегидратации — постепенная регидратация 5% глюкозой или 0.45% NaCl. Скорость коррекции натрия не должна превышать 0.5 ммоль/л/час (10-12 ммоль/л/сутки) для предотвращения отека мозга. 3. Симптоматическая: обеспечение свободного доступа к воде. При нефрогенном НД — тиазидные диуретики (гидрохлортиазид), индометацин. Профилактика дегидратации: обучение пациента и родителей принципам терапии. Регулярный прием десмопрессина в назначенной дозе. Свободный питьевой режим: ребенок должен иметь неограниченный доступ к воде. Никогда не ограничивать питье! Ношение медицинского браслета с информацией о заболевании. Контроль диуреза и жажды.

43. Гипокалиемия, гиперкалиемия при эндокринных заболеваниях у детей. ЭТАЛОН ОТВЕТА: Гипокалиемия- уровень  $\text{K}^+ < 3.5$  ммоль/л. Основные причины гипокалиемии при эндокринных заболеваниях у детей : 1. Первичный гиперальдостеронизм (синдром Конна). 2. Вторичный гиперальдостеронизм (при реноваскулярной патологии, опухолях). 3. Синдром Иценко-Кушинга

(избыток кортизола обладает минералокортикоидной активностью). 4. Врожденная гиперплазия надпочечников (дефицит 11-β-гидроксилазы, 17-α-гидроксилазы). 5. Диабетический кетоацидоз (на фоне лечения: инсулин и регидратация). Избыток минералокортикоидов → усиленная экскреция K<sup>+</sup> с мочой. При ДКА — исходный дефицит K<sup>+</sup>, усугубляемый введением инсулина (поток K<sup>+</sup> в клетки). Клинические симптомы - мышечные: слабость, парезы, параличи, рабдомиолиз. Сердечные: тахикардия, экстрасистолия, на ЭКГ — уплощение/инверсия T, появление U, депрессия ST. Почечные: полиурия, полидипсия (несахароподобный синдром). Гиперкалиемия - K<sup>+</sup> > 5.5 ммоль/л. Причины гиперкалиемии при эндокринных заболеваниях у детей. 1. Первичная надпочечниковая недостаточность (болезнь Аддисона), криз при ВГН (сольтеряющая форма). 2. Псевдогипоальдостеронизм (нечувствительность почек к альдостерону). 3. Ятрогенная: передозировка калийсберегающих диуретиков (спиронолактон) или калийсодержащих препаратов. Дефицит минералокортикоидов → снижение экскреции K<sup>+</sup> почками. Клинические симптомы. Нервно-мышечные: восходящая мышечная слабость, парестезии, вялые параличи. Сердечные: жизнеугрожающие аритмии! На ЭКГ — высокие заостренные T, уширение QRS, удлинение PR, в тяжелых случаях — синусоидальная волна, асистолия.

44. Гипонатриемия, гипернатриемия при эндокринных заболеваниях у детей.  
ЭТАЛОН ОТВЕТА: Гипонатриемия- уровень натрия- < 135 ммоль/л). Причины гипонатриемии при эндокринных заболеваниях у детей. 1. Гипокортицизм (надпочечниковая недостаточность): дефицит кортизола → усиление секреции АДГ и нарушение экскреции свободной воды. 2. Синдром неадекватной секреции АДГ (СИАДГ): при патологии ЦНС (менингит, травма, опухоли) → избыток АДГ → задержка воды. 3. Гипотиреоз (тяжелый). Разведение (задержка воды) или дефицит (солевые потери). При надпочечниковой недостаточности — сочетание дефицита минералокортикоидов (потеря Na<sup>+</sup>) и глюкокортикоидов (задержка воды). Симптомы водной интоксикации: вялость, тошнота, головная боль, судороги, кома (отек мозга). При надпочечниковой недостаточности — с гипогликемией и гиперкалиемией.

Гипернатриемия- уровень натрия > 150 ммоль/л. Причины гипернатриемии при эндокринных заболеваниях у детей. 1. Несахарный диабет (центральный или нефрогенный) → потеря свободной воды. 2. Осмотический диурез (при ДКА, гиперосмолярном состоянии) → потеря гипотонической жидкости. 3. Первичный гиперальдостеронизм (редко, обычно без явной гипернатриемии). Дефицит воды > дефицита натрия. Повышение осмоляльности плазмы. Симптомы дегидратации: выраженная жажда, сухость слизистых. Неврологические симптомы (при быстрой коррекции или тяжелой форме): раздражительность, мышечные подергивания, судороги, кома (вследствие внутримозговых кровоизлияний при сморщивании клеток).

45. Неотложная терапия при нарушениях электролитного баланса.

ЭТАЛОН ОТВЕТА: Общие принципы: 1. Лабораторный контроль: частый мониторинг электролитов (каждые 2-4 часа в остром периоде), ЭКГ. 2. Расчет дефицита/избытка: определение скорости коррекции для предотвращения

осложнений. 3. Устранение причины: лечение основного эндокринного заболевания. Конкретные меры: при тяжелой гипокалиемии ( $< 2.5$  ммоль/л, с симптомами)- внутривенное введение препаратов калия (хлорид калия) в 0.9% NaCl или 5% глюкозе. Концентрация в периферической вене не более 0.3% (40 ммоль/л), в центральной — до 0.6-0.8%. Скорость: не более 0.5 ммоль/кг/час, максимум 1-1.5 ммоль/кг/сутки. Мониторинг ЭКГ и диуреза. При тяжелой гиперкалиемии ( $> 6.5$  ммоль/л, с изменениями на ЭКГ)-протокол неотложной помощи: 1. Стабилизация мембраны кардиомиоцитов: 10% кальция глюконат 0.5-1 мл/кг (макс. 10-20 мл) в/в медленно под контролем ЭКГ. Эффект через 1-3 мин. 2. Сдвиг калия в клетки: нсулин короткого действия 0.1 Ед/кг + 40% глюкоза 2 мл/кг (или 10% глюкоза) в/в.  $\beta_2$ -агонисты (сальбутамол ингаляционно или в/в). Раствор натрия гидрокарбоната 4% (при сопутствующем ацидозе). 3. Удаление калия из организма: диуретики (фуросемид). Энтеросорбенты (полистиролсульфонат натрия). В тяжелых случаях — гемодиализ. При тяжелой гипонатриемии (с неврологической симптоматикой, судорогами)- быстрая, но ограниченная коррекция для купирования отека мозга. Введение 3% NaCl. Дефицит  $\text{Na}^+$  асчитывается по формуле:  $(125 - [\text{Na}^+]_{\text{факт}}) \times \text{масса тела (кг)} \times 0.6$ . Скорость коррекции: первые 1-2 часа — повышение  $[\text{Na}^+]$  на 1-2 ммоль/л/час, в первые 12-24 часа — не более 6-8 ммоль/л, за 48 часов — не более 12-15 ммоль/л. Быстрая избыточная коррекция грозит демиелинизацией мозга (осмотический демиелинизирующий синдром). При гипернатриемической дегидратации- главный принцип — МЕДЛЕННАЯ коррекция. Восполнение дефицита жидкости 5% глюкозой или 0.45% NaCl. Скорость снижения натрия: не более 0.5 ммоль/л/час (10-12 ммоль/л/сутки). Быстрая коррекция приводит к отеку мозга, так как клетки, адаптированные к гиперосмолярности, быстро наводняются. Коэффициент 0.6 для детей старше 1 года, для новорожденных и детей до года - может быть 0.7-0.8).

*Порядок проведения устного опроса:*

Опрос (устный) проводится на каждом практическом занятии. Предусматривает разбор материала занятия согласно его тематике, позволяет автоматизировать процедуру оценки уровня знаний и умений обучающегося при выполнении самостоятельной работы. Главным является определение проблемных мест в усвоении материала и фиксирование внимания обучающихся на сложных понятиях, явлениях, процессах.

*Критерии оценивания собеседования:*

«Отлично» – всестороннее, систематическое и глубокое знание учебного материала, основной и дополнительной литературы, взаимосвязи основных понятий дисциплины в их значении для приобретаемой профессии. Проявление творческих способностей в понимании, изложении и использовании учебно-программного материала.

«Хорошо» – полное знание учебного материала, основной рекомендованной к занятию. Обучающийся показывает системный характер знаний по дисциплине и способен к самостоятельному пополнению и обновлению в ходе дальнейшей учебной работы и профессиональной деятельности.

«Удовлетворительно» – знание учебного материала в объеме, необходимом для дальнейшего освоения дисциплины, знаком с основной литературой, рекомендованной к занятию. Обучающийся допускает погрешности, но обладает необходимым знаниями для их устранения под руководством преподавателя.

«Неудовлетворительно» – обнаруживаются существенные пробелы в знаниях основного учебного материала, допускаются принципиальные ошибки при ответе на вопросы.

### Ситуационные (клинические задачи)

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

Задача 1.

Ребенок от 2 беременности, протекавшей с гестозом. Родился с массой 4100 г. В возрасте 1 года 10 месяцев установлен диагноз: Сахарный диабет 1 типа. Получает интенсифицированную инсулинотерапию (протафан и апидрар). Последние 2 дня отказывался от еды на фоне интеркуррентного ОРВИ, родители снизили дозу инсулина «чтобы не было гипогликемии». Сегодня утром ребенок стал вялым, апатичным, позже появилось шумное глубокое дыхание, запах ацетона изо рта. Через 2 часа развился генерализованный тонико-клонический приступ с потерей сознания. При поступлении: состояние крайне тяжелое. Сознание отсутствует. Кожа и слизистые сухие, тургор снижен. Дыхание Куссмауля. Тоны сердца приглушены, тахикардия. В крови: глюкоза 28 ммоль/л, рН крови 7.1, ВЕ -18 ммоль/л.

Задание.

1. С каким неотложным эндокринным состоянием вы столкнулись?
2. Почему у ребенка развился судорожный синдром? Назовите ведущие патогенетические механизмы.
3. Перечислите ключевые направления неотложной терапии на догоспитальном этапе (что будет делать бригада скорой помощи)?
4. Какой основной лабораторный показатель, помимо гликемии, необходимо динамически контролировать в реанимации для коррекции терапии?

ЭТАЛОН ОТВЕТА:

1. Диабетический кетоацидоз, осложнившийся кетоацидотической (гиперосмолярной) комой и судорожным синдромом.
2. Судорожный синдром развился вследствие: выраженной гиперосмолярности крови из-за гипергликемии и накопления кетоновых тел, приводящей к внутриклеточной дегидратации, в том числе нейронов головного мозга. Метаболического ацидоза (рН 7.1), нарушающего функцию ферментов и проводимость нервных импульсов. электролитных нарушений (вторичная гипокалиемия, гипонатриемия), способствующих нарушению нейромышечной возбудимости. Церебральной ишемии на фоне гиповолемии, снижения перфузии мозга и возможного отека мозга.
3. На догоспитальном этапе: обеспечение проходимости дыхательных путей, оксигенотерапия. Регидратация: болюсное введение 0.9% раствора NaCl (20

мл/кг) в течение 1 часа для восстановления объема циркулирующей крови и перфузии. Инсулинотерапия: короткий инсулин 0.1 Ед/кг в/в струйно, затем начало инфузии 0.1 Ед/кг/ч (после стартовой регидратации). Противосудорожная терапия (при продолжающихся судорогах): препарат выбора – диазепам (0.3-0.5 мг/кг в/в).

4. Уровень калия в сыворотке крови. На фоне регидратации и введения инсулина происходит резкое перемещение калия в клетки, что может вызвать жизнеугрожающую гипокалиемию. Коррекция уровня калия начинается сразу при его уровне ниже 5.5 ммоль/л и наличии диуреза.

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

Задача 2.

Девочка, 8 лет. Анамнез: состоит на учете у эндокринолога с диагнозом «Врожденный гипотиреоз» с 1 месяца жизни. Получала заместительную терапию L-тироксином. Последние 4 месяца регулярность приема и доза препарата неизвестны (родители не контролировали лечение). В течение последней недели нарастала вялость, сонливость, апатия, запоры. Утром в день поступления разбудить не смогли, отмечались подергивания в конечностях, затем развился генерализованный судорожный приступ. При поступлении: Температура тела 35.2°C. Сознание сопор. Кожа сухая, бледная, холодная на ощупь, пастозность лица и голеней. Гипорефлексия. Брадикардия, АД 80/45 ммоль/рт.ст. На ЭКГ – синусовая брадикардия, низкий вольтаж. В крови: Na<sup>+</sup> 128 ммоль/л, глюкоза 3.0 ммоль/л.

Задание.

1. О каком неотложном состоянии идет речь?
2. Каков патогенез развития судорожного синдрома у данной пациентки?
3. Назовите ключевые компоненты неотложной терапии в условиях реанимационного отделения.
4. Какой диагностический тест является критически важным для подтверждения диагноза перед началом специфической терапии, и почему его нельзя откладывать?

ЭТАЛОН ОТВЕТА:

1. Гипотиреоидная (микседематозная) кома, осложненная судорожным синдромом.
2. Патогенез судорог при гипотиреоидной коме: выраженная гипогликемия вследствие снижения глюконеогенеза и замедления метаболизма. Гипонатриемия разведения из-за синдрома неадекватной секреции АДГ (СНАДГ), характерного для тяжелого гипотиреоза, ведущая к отеку мозга. Гипоксия головного мозга на фоне гиповентиляции (угнетение дыхательного центра), брадикардии, снижения сердечного выброса и артериальной гипотензии. Гипотермия, нарушающая метаболические процессы в нейронах.
3. Компоненты неотложной терапии: заместительная гормональная терапия: L-тироксин в/в болюсно (250-500 мкг, затем 50-100 мкг/сут) или через зонд. Коррекция гипогликемии: в/в введение 10-20% раствора глюкозы. Коррекция гипоксии: ИВЛ или респираторная поддержка. Коррекция гипотермии: пассивное согревание (одеяла). Коррекция гипотензии: осторожная инфузионная

терапия под контролем диуреза (опасность отека мозга), возможны вазопрессоры. Глюкокортикоиды (гидрокортизон 50-100 мг в/в каждые 6-8 часов) из-за частого сочетания с надпочечниковой недостаточностью.

4. Экстренное определение уровня кортизола и АКТГ в крови. Перед введением L-тироксина необходимо убедиться в адекватной функции надпочечников или начать заместительную терапию глюкокортикоидами. Резкое увеличение метаболизма на фоне введения тироксина при сопутствующей недиагностированной надпочечниковой недостаточности может спровоцировать острую кому (адреналовый криз).

### **Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

#### **Задача 3.**

Мальчик 10 лет, с сахарным диабетом 1 типа в течение 3 лет, получает интенсивную инсулинотерапию (базис-болюсный режим). Родители вызвали «Скорую помощь» из-за появившейся у ребенка после укуса пчелы на даче резкой слабости, головокружения, чувства «жара» по всему телу. На осмотре: состояние средней тяжести. Кожные покровы гиперемированы, горячие на ощупь, обильный профузный пот. На тыле кисти – локальный отек и гиперемия в месте укуса. Ребенок возбужден, жалуется на зуд кожи, сердцебиение и «дрожь» в теле. Со слов родителей, глюкометр показал уровень глюкозы крови 3,8 ммоль/л. Инсулин пролонгированного действия был введен утром как обычно.

#### **Задание.**

1. Какое неотложное состояние развилось у ребенка? Назовите не менее двух основных дифференциальных диагнозов.
2. Каков патогенетический механизм развития данного состояния у пациента с сахарным диабетом на фоне аллергической реакции?
3. Назовите алгоритм неотложной помощи на догоспитальном этапе в данной ситуации.
4. Какие особенности дальнейшего наблюдения и коррекции инсулинотерапии необходимы в ближайшие часы после купирования неотложного состояния?

#### **ЭТАЛОН ОТВЕТА:**

1. У ребенка развилась гипогликемическая реакция (гипогликемия) средней степени тяжести. Дифференциальный диагноз необходимо проводить с: анафилактической реакцией (имеются кожные и системные проявления после укуса насекомого). Вегетативным кризом (на фоне стресса от укуса). Ключевой ориентир – подтвержденная глюкометром гипогликемия.
2. Патогенез: аллергическая реакция (особенно с выраженным выбросом катехоламинов и других контринсулярных гормонов) является мощным стрессовым фактором. Это приводит к: повышению чувствительности тканей к инсулину. Ускорению всасывания ранее введенного инсулина из-за увеличения кожного кровотока (гиперемия, жар). Повышенному расходу глюкозы как энергетического субстрата для борьбы со стрессом. В совокупности это вызывает быстрое снижение уровня гликемии, несмотря на введение обычной дозы инсулина.
3. Алгоритм помощи на догоспитальном этапе: немедленно дать быстрые

углеводы per os (если ребенок в сознании и может глотать): 2-4 куска сахара, 200 мл сладкого сока или чая с 2-3 ложками сахара, глюкозный гель. Альтернатива – 1-2 ампулы 40% глюкозы per os. Контроль уровня гликемии через 10-15 минут.

При неэффективности или ухудшении состояния – внутривенное введение 40% глюкозы (2 мл/кг) или 10% глюкозы (5-10 мл/кг). Оценить состояние кожных проявлений аллергии. При нарастании отека, появлении признаков анафилаксии – готовность к введению адреналина и антигистаминных средств. Госпитализация при необходимости.

4. Особенности дальнейшего наблюдения: усиленный контроль гликемии (каждые 1-2 часа) в ближайшие 6-8 часов, так как риск повторной гипогликемии или реактивной гипергликемии высок. Временное снижение дозы последующего болюсного (пищевого) инсулина, возможно, и базального (после оценки динамики гликемии). Обучение родителей: при остром стрессе (аллергия, инфекция, травма) необходим дополнительный контроль гликемии и коррекция доз инсулина, часто в сторону уменьшения на фоне начального стресса, но с учетом возможной последующей гипергликемии. Консультация аллерголога для профилактики повторных реакций.

### **Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

#### **Задача 4.**

Девочка 8 лет с диагнозом «Первичная хроническая надпочечниковая недостаточность (болезнь Аддисона)» находится на постоянной заместительной терапии гидрокортизоном. В школе во время плановой вакцинации (прививка не указана в анамнезе как аллерген) через 10 минут после инъекции у ребенка появился выраженный кожный зуд, генерализованная крапивница, осиплость голоса, лающий кашель. Медицинская сестра измерила АД – 85/40 ммоль рт.ст. (при обычном для девочки 100/65). Девочка вялая, испуганная.

#### **Задание.**

1. Сформулируйте диагноз неотложного состояния. Почему у данной пациентки риск его развития и тяжелого течения повышен?
2. Каков патогенетический механизм жизнеугрожающей артериальной гипотензии в данном конкретном случае (с учетом фонового заболевания)?
3. Назовите ключевые отличия в оказании неотложной помощи при данном состоянии ребенку с надпочечниковой недостаточностью по сравнению со стандартным протоколом.
4. Какой должна быть тактика относительно дозы гидрокортизона в день развития неотложного состояния и в последующие дни?

#### **ЭТАЛОН ОТВЕТА:**

1. Диагноз: анафилактическая реакция (анафилаксия), тяжелое течение, осложненная артериальной гипотензией. Риск тяжелого течения повышен кардинально, потому что у девочки отсутствуют физиологические резервы кортизола. При стрессе (анафилаксия – максимальный стресс) здоровая надпочечниковая железа многократно увеличивает выработку кортизола, что является обязательным компонентом адаптации и выживания. У данной пациентки эта система не работает, что приводит к молниеносному развитию

надпочечникового криза (острой недостаточности) на фоне аллергической реакции.

2. Патогенез гипотензии: при анафилаксии происходит vasodilation (расширение сосудов) и увеличение сосудистой проницаемости под действием медиаторов (гистамин, лейкотриены). У здорового человека кортизол и катехоламины противодействуют этому, поддерживая сосудистый тонус. У пациентки с болезнью Аддисона дефицит кортизола приводит к: резкому снижению периферического сосудистого сопротивления. Неадекватной реакции на эндогенные катехоламины. Нарушению водно-электролитного баланса (потеря натрия). В итоге гипотензия развивается быстрее и выражена сильнее, чем у ребенка без эндокринопатии.

3. Ключевые отличия в оказании помощи: адреналин остается препаратом первого выбора и вводится без промедления по стандартной схеме (0.01 мг/кг 0.1% р-ра в/м, в среднюю треть бедра). **ОСНОВНОЕ ОТЛИЧИЕ:** параллельно с адреналином или сразу после него **НЕОБХОДИМО** экстренное внутривенное введение гидрокортизона (сукцинат или фосфат) в стрессовой дозе. Доза должна быть в 5-10 раз выше обычной суточной (например, не 10 мг/м<sup>2</sup>, а 50-100 мг/м<sup>2</sup>). Для ребенка 8 лет это может составлять 50-100 мг гидрокортизона в/в струйно. Инфузионная терапия (0.9% NaCl) должна быть более агрессивной для коррекции гиповолемии. Обязательная госпитализация в ОРИТ даже после стабилизации состояния.

4. Тактика относительно дозы гидрокортизона: в день развития анафилаксии: После введения первой стрессовой дозы в остром периоде, гидрокортизон необходимо продолжать вводить парэнтерально каждые 6 часов в дозе, эквивалентной суточной физиологической (например, по 25-50 мг каждые 6 часов), с последующим переводом на пероральный прием. В последующие 2-3 дня необходимо продолжать прием увеличенной (стрессовой) дозы гидрокортизона перорально (в 2-3 раза выше обычной), так как сохраняется риск отсроченной реакции и стресс для организма. Постепенное возвращение к обычной заместительной дозе в течение 3-5 дней при полной стабилизации состояния. Родителям необходимо объяснить правило «удвоения-утроения» дозы при любых стрессах в будущем.

### **Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

#### **Задача 5.**

Подросток 15 лет. Анамнез: в течение 3-4 месяцев отмечал прогрессирующую слабость, потерю массы тела на 5 кг, повышенную раздражительность, потливость, непереносимость жары. Обратился к эндокринологу, заподозрен диффузный токсический зоб. На момент обращения пациент жалуется на чувство сильного, неровного сердцебиения и одышку при небольшой физической нагрузке. Объективно: состояние средней тяжести. Возбужден. Кожа влажная, теплая. Глазные симптомы положительны. Щитовидная железа II степени увеличения, однородная. ЧД 22 в мин. Со стороны ССС: ЧСС 140 в мин., аритмия, дефицит пульса 15 в мин. Аускультативно: тоны сердца громкие,

выслушивается нерегулярный ритм с паузами. АД 130/70 мм рт.ст.  
На ЭКГ: отсутствие зубцов Р, разные интервалы R-R, волны f. ЧСС желудочков 130-145 в мин.

Задание.

1. Какое нарушение ритма сердца развилось у пациента?
2. С каким эндокринным заболеванием напрямую связана эта аритмия?
3. Каков неотложный алгоритм действий врача на догоспитальном этапе при стабильной гемодинамике у данного пациента?
4. Какова долгосрочная тактика лечения для профилактики рецидивов этой аритмии?

ЭТАЛОН ОТВЕТА:

1. Мерцательная аритмия (фибрилляция предсердий), тахисистолическая форма. На ЭКГ признаки: отсутствие зубцов Р, волны фибрилляции (f), нерегулярный ритм желудочков.

2. Тиреотоксикоз (вследствие диффузного токсического зоба). Избыток гормонов щитовидной железы оказывает прямое кардиотоксическое действие, повышает чувствительность миокарда к катехоламинам, что провоцирует развитие фибрилляции предсердий.

3. Неотложная помощь (при стабильном АД): обеспечить покой, ингаляция увлажненного кислорода. Медикаментозная терапия, направленная на урежение ЧСС: бета-адреноблокаторы (пропранолол внутрь или метопролол перорально, с учетом отсутствия противопоказаний – сердечной недостаточности, астмы). Они являются препаратами выбора, так как одновременно блокируют периферические эффекты тиреоидных гормонов. Нельзя пытаться проводить электрическую или медикаментозную кардиоверсию на фоне неконтролируемого тиреотоксикоза – высок риск рецидива аритмии. Срочная госпитализация в эндокринологическое или кардиологическое отделение.

4. Долгосрочная тактика заключается в достижении и поддержании эутиреоидного состояния (нормального уровня гормонов ЩЖ). Это может включать терапию тиреостатиками (тиамазол), радиойодтерапию или тиреоидэктомию. На фоне эутиреоза часто происходит спонтанное восстановление синусового ритма. При сохранении ФП решается вопрос о антикоагулянтной терапии и методах контроля ритма/ЧСС.

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

Задача 6.

Ребенок 8 лет с установленным диагнозом - Хроническая надпочечниковая недостаточность (болезнь Аддисона), получает заместительную терапию глюкокортикоидами (гидрокортизон). Анамнез: накануне вечером была рвота на фоне ОРВИ, родители не увеличили дозу гидрокортизона. Утром ребенок вялый. Мать не смогла его разбудить, вызвала скорую помощь. Объективно: состояние тяжелое. Сознание угнетено до сопора. Кожа с выраженной гиперпигментацией, холодная на ощупь, тургор снижен. Тоны сердца приглушены. АД 70/40 мм рт.ст. ЧСС 40 уд/мин, ритм правильный. На ЭКГ: синусовая брадикардия, ЧСС 38 уд/мин, интервал QT удлинен. Экспресс-глюкоза крови: 2.1 ммоль/л.

Электролиты сыворотки (срочно):  $\text{Na}^+$  120 ммоль/л,  $\text{K}^+$  6.8 ммоль/л.

Задание.

1. Какое угрожающее жизни состояние развилось у пациента? Назовите ключевые звенья его патогенеза.
2. Объясните причину развития брадикардии и удлинения интервала QT на ЭКГ.
3. Каков алгоритм неотложной терапии данного состояния?
4. Какая ошибка в ведении пациента привела к развитию криза, и как ее предотвратить в будущем?

ЭТАЛОН ОТВЕТА:

1. Аддисонический (надпочечниковый) криз, осложненный тяжелой гипогликемией и гиперкалиемией. Патогенез: дефицит кортизола (приводит к гипогликемии, потере натрия, снижению сосудистого тонуса) и альдостерона (приводит к потере натрия, задержке калия и ацидозу).
2. Гиперкалиемия. Повышение уровня калия в сыворотке  $> 6.5$  ммоль/л оказывает прямое токсическое действие на миокард: угнетает проведение, что проявляется брадикардией, и удлиняет фазу реполяризации (удлинение интервала QT, который в данном случае фактически является интервалом QU), что может привести к фатальным желудочковым аритмиям (фибрилляция желудочков, асистолия).
3. Алгоритм неотложной терапии: патогенетическая терапия: борьба с гиперкалиемией: 10% р-р кальция глюконата в/в медленно (кардиопротекция), инсулин с глюкозой (для «загона» калия в клетки), сальбутамол ингаляционно. Заместительная терапия: струйное, затем капельное введение гидрокортизона (сукцината) в/в. Регидратация и коррекция гипонатриемии: 0.9% р-р NaCl с 5-10% глюкозой в/в капельно. Симптоматическая терапия: при неэффективности медикаментов против гиперкалиемии и прогрессировании брадикардии – готовность к проведению ЭКС.
4. Ошибка: невыполнение «правила стресс-доз» при интеркуррентных заболеваниях (лихорадка, рвота, диарея). При надпочечниковой недостаточности во время стресса доза глюкокортикоидов должна быть увеличена в 2-3 раза, а при невозможности перорального приема (рвота) необходим парентеральный путь введения (внутримышечно). Профилактика: обучение родителей и пациента правилам «стресс-дозирования» и наличию при себе шприца с гидрокортизоном для неотложной инъекции.-

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

Задача 7.

Валя М., 12 лет. Ребенок от 2-й беременности, протекавшей с нефропатией, 2 срочных родов, родился с массой 4000 г, рост 52 см.

Из анамнеза известно, что ребенок часто болеет острыми респираторными заболеваниями. После перенесенной ОРВИ, осложненной бронхитом, в течение последних 1,5 месяцев отмечается слабость, вялость. Девочка похудела, стала много пить и часто мочиться. На фоне повторного заболевания ОРВИ (грипп) состояние ребенка резко ухудшилось, проявилась тошнота, переходящая в повторную рвоту, боли в животе, запах прелых фруктов в выдыхаемом воздухе,

сонливость.

Поступила в приемное отделение в тяжелом состоянии. В сознании. Кожные покровы сухие, тургор тканей снижен, выраженная гиперемия кожных покровов в области щек и скуловых дуг. Пульс учащен до 110 ударов в минуту. АД 85/60 мм рт. ст. Язык обложен белым налетом. Запах ацетона в помещении, где находится ребенок. Живот при пальпации болезненный, преимущественно в эпигастральной области. Перитонеальных знаков нет. Мочится обильно.

Рост - 150 см. Масса тела - 45 кг.

Общий анализ крови: Нb - 135 г/л, Эр -  $4,1 \times 10^{12}$ /л. Лейк -  $8,5 \times 10^9$  /л, п/я - 4%, с/я - 50%, э - 1%, л - 35%, м - 10%, СОЭ - 10 мм/час.

Общий анализ мочи: цвет желтый, прозрачность слабо-мутная, рН - кислая, удельный вес 1039, белок - нет, сахар - 10%, ацетон - +++.

Биохимический анализ крови: общий белок - 70 г/л, холестерин - 5 ммоль/л, калий - 5 ммоль/л, натрий - 132 ммоль/л, глюкоза - 25,0 ммоль/л. КОС: рН - 7,25, рСО<sub>2</sub> - 30 мм рт.ст, ВЕ = - 12 ммоль/л; SB - 14,2 ммоль/л.

Задание.

5. Сформулируйте и обоснуйте диагноз.
6. Этиология и патогенез заболевания.
7. План неотложных мероприятий в первые сутки госпитализации.
8. Принципы дальнейшей терапии.

ЭТАЛОН ОТВЕТА:

5. Сахарный диабет, тип 1, спорадический, впервые выявленный, стадия декомпенсации с кетоацидозом.
6. Сахарный диабет 1 типа - аутоиммунное заболевание, развивающееся у генетически предрасположенных к нему лиц, при котором хронически протекающий лимфоцитарный инсулит приводит к деструкции бета-клеток с последующим развитием абсолютной инсулиновой недостаточности со склонностью к развитию кетоацидоза. Дефицит инсулина - гипергликемия - глюкозурия - полиурия - полидипсия ; энергодефицит - снижение массы тела - полифагия - использование в качестве энергии жирных кислот - кетоацидоз.
7. Инфузионная терапия, оральная регидратация. Ультракороткий инсулин (новорапид, хумалог) - 0,1 ЕД /кг веса разовая доза под контролем уровня глюкозы.
8. Базис-болюсный режим инсулинотерапии - использование препаратов ультракороткого действия перед основными приемами пищи и базальные аналоги инсулина (гларгин (Лантус) и детемир (Левемир) - 1-2 раза в сутки. Режим постоянной подкожной инфузии инсулина с использованием инсулиновой помпы.

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

Задача 8.

Максим А., 5 лет. Ребенок от 2-й беременности, протекавшей с нефропатией, 2 срочных родов, родился с массой 4000 г, рост 52 см. У бабушки по материнской линии сахарный диабет 2 типа, заболела в возрасте 62 лет.

Из анамнеза известно, что ребенок часто болеет острыми респираторными заболеваниями. После перенесенного стресса в течение последних 1,5 месяцев отмечалась слабость, вялость. Ребенок похудел, начал много пить и часто мочиться. На фоне заболевания гриппом состояние ребенка резко ухудшилось, проявилась тошнота, переходящая в повторную рвоту, боли в животе, фруктовый запах изо рта, сонливость.

Мальчик поступил в отделение интенсивной терапии в тяжелом состоянии, без сознания. Дыхание шумное (типа Куссмауля). Кожные покровы сухие, тургор тканей и тонус глазных яблок снижен, черты лица заострены, выраженная гиперемия кожных покровов в области щек и скуловых дуг. Пульс учащен до 140 ударов в минуту. АД 75/40 мм рт. ст. Язык обложен белым налетом. Запах ацетона в выдыхаемом воздухе. Живот при пальпации напряжен. Мочеиспускание обильное. Рост - 100 см. Масса тела - 18 кг.

Глюкоза капиллярной крови (глюкометр) - 25 Ммоль/л

Экспресс анализ мочи диагностической тест-полоской - глюкозурия, кетонурия

Задание.

5. Сформулируйте и обоснуйте диагноз
6. Принципы инфузионной терапии у детей с данной патологией
7. Укажите лабораторные исследования, которые необходимо проводить каждый час до стабилизации состояния.
8. Перечислите и охарактеризуйте осложнения сахарного диабета.

ЭТАЛОН ОТВЕТА:

5. Сахарный диабет, тип 1, семейный, впервые выявленный. Кетоацидотическая кома.
6. В/в инфузия до уменьшения степени кетоацидоза и нормализации сознания, расчет жидкости - 10 - 20 мл на кг массы в час, 0,9% раствор хлорида натрия, чередуя с 5% раствором глюкозы в зависимости от уровня глюкозы крови, в дальнейшем перерасчет объема жидкости - 5 мл/кг/час или 50-150 мл на кг массы в сутки или 2 л/м<sup>2</sup>/сутки.
7. Определение уровня гликемии, КЩС, кетоновых тел, электролитов.
8. Гипергликемические комы (кетоацидотическая, молочно-кислая (лактатацидоз) - редко, гиперосмолярная - редко, гипогликемическая кома. Специфические осложнения СД - диабетическая ретинопатия, диабетическая нефропатия, диабетическая нейропатия.

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

Задача 9.

Мальчик 8 лет доставлен в приемное отделение бригадой скорой помощи. Со слов матери, последние 2 недели отмечались жажда, учащенное мочеиспускание (в том числе ночью), потеря массы тела на 5 кг. Последние 2 дня состояние резко ухудшилось: появились вялость, тошнота, многократная рвота, боли в животе. Дыхание стало шумным и глубоким. При осмотре: состояние тяжелое. Сознание оглушение. Кожа и слизистые сухие, тургор кожи снижен. Дыхание Куссмауля, в выдыхаемом воздухе запах ацетона. Пульс 130 уд/мин, АД 90/50 мм рт.ст. В

легких дыхание проводится равномерно, хрипов нет. Живот мягкий, умеренно болезненный в эпигастральной области. Диурез за последние 6 часов составил 40 мл. Экспресс-анализы: гликемия 28 ммоль/л, кетоны в крови 4,8 ммоль/л. В биохимическом анализе крови: креатинин 152 мкмоль/л, калий 5,1 ммоль/л, натрий 138 ммоль/л. В общем анализе мочи: глюкоза 55 ммоль/л, кетоны (+++), удельный вес 1025.

Задание.

1. Какой основной диагноз и его осложнение у пациента?
2. О каком типе острого повреждения почек (ОПП) вероятнее всего идет речь? Назовите его критерии у детей.\*
3. Каков патогенетический механизм развития ОПП в данной ситуации?
4. Назовите ключевые принципы терапии, направленные на восстановление почечной функции при данном состоянии.

ЭТАЛОН ОТВЕТА:

1. Основной диагноз: сахарный диабет 1 типа (дебют). Осложнение: диабетический кетоацидоз, тяжелой степени. Острое повреждение почек (стадия 1 по RIFLE или KDIGO).
2. Вероятный тип ОПП: преренальное (гемодинамическое). Критерии у детей (по RIFLE): уменьшение диуреза  $<0,5$  мл/кг/ч в течение 6-12 часов ИЛИ увеличение креатинина сыворотки в 1,5 раза и более от исходного. У данного пациента есть оба критерия: олигурия (40 мл/6 ч  $\approx 0,2$  мл/кг/ч при массе  $\sim 25$  кг) и повышение креатинина (152 мкмоль/л, что для возраста 8 лет явно выше нормы и указывает на 1,5-кратное повышение от примерного исходного уровня  $\sim 50-60$  мкмоль/л).
3. Патогенез ОПП: выраженная дегидратация и гиповолемия вследствие осмотического диуреза (вызванного гипергликемией) и рвоты  $\rightarrow$  снижение объема циркулирующей крови (ОЦК)  $\rightarrow$  снижение почечного кровотока и скорости клубочковой фильтрации (СКФ)  $\rightarrow$  преренальная азотемия. Длительная гипоперфузия может привести к ишемическому повреждению канальцев и переходу вна рельную форму ОПП.
4. Ключевые принципы терапии, направленные на восстановление функции почек: инфузионная регидратация- постепенное, контролируемое восстановление ОЦК изотоническим раствором (0,9% NaCl). Это основа для восстановления почечной перфузии. Инсулиноterapia: постоянная инфузия инсулина для купирования кетоацидоза и устранения осмотического диуреза.  
Контроль диуреза: мониторинг часового диуреза как маркера эффективности регидратации и восстановления СКФ. Коррекция электролитных нарушений (особенно калия): после начала инсулинотерапии и регидратации необходим контроль и восполнение калия для поддержания нормальной функции миокарда и клеток.

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

Задача 10.

Девочка 12 лет с диагнозом «Сахарный диабет 1 типа» в течение 5 лет, доставлена в стационар. Накануне появились боли в горле, повысилась температура до 38.5°C. Девочка плохо ела, но продолжала вводить инсулин короткого действия в прежней дозе. Утром родители заметили заторможенность, тошноту, многократную рвоту, учащенное глубокое дыхание. При осмотре: состояние тяжелое. Сознание сопор. Выраженная дегидратация. Гликемия 32 ммоль/л, кетоны в крови >5 ммоль/л, рН капиллярной крови 7.1. На фоне стартовой инфузионной терапии (0,9% NaCl) и инсулина состояние стабилизировалось, гликемия снизилась до 12-14 ммоль/л через 8 часов. Однако диурез остался скудным (<0.3 мл/кг/ч), несмотря на введенный объем жидкости 30 мл/кг. В биохимическом анализе крови: креатинин повысился с 65 мкмоль/л (при выписке 3 мес назад) до 180 мкмоль/л. В общем анализе мочи появились гиалиновые и зернистые цилиндры, белок 0,6 г/л.

Задание.

1. Оцените динамику состояния пациента. О каком явлении свидетельствуют сохранение олигурии и рост креатинина на фоне проводимой терапии?
2. Какой тип ОПП вероятно развился у девочки в данный момент? Обоснуйте ответ.
3. Каковы возможные причины перехода преренального ОПП в данную форму?
4. Как должна быть скорректирована тактика ведения пациента с учетом новых данных?

ЭТАЛОН ОТВЕТА:

1. Динамика: На фоне начатого лечения кетоацидоза не произошло восстановления диуреза и функции почек, более того, креатинин продолжает расти. Это свидетельствует о неэффективности первоначальной регидратации для купирования ОПП и возможной трансформации преренального повреждения в ренальное (внутрипочечное).
2. Вероятный тип ОПП: ренальное (острый канальцевый некроз - ОКН). Об этом говорят: а) сохранение олигурии на фоне адекватного восполнения ОЦК (рефрактерная олигурия); б) значительный рост креатинина; в) появление в моче патологических цилиндров (зернистые — признак повреждения канальцевого эпителия) и протеинурии.
3. Возможные причины перехода: длительная и тяжелая гипоперфузия почек (из-за выраженного кетоацидоза и, возможно, сепсиса на фоне ангины) привела к ишемическому повреждению клеток почечных канальцев. Дополнительным повреждающим фактором могла служить рабочая гиперкреатининемия (ложно-нормальный уровень креатинина при исходной низкой мышечной массе у ребенка с СД), из-за которой истинная тяжесть гипоперфузии была недооценена вначале.
4. Коррекция тактики ведения: строгий учет введенной и выделенной жидкости («вход-выход») для предотвращения гиперволемии и отека легких, так как почки не выводят жидкость. Пересмотр объема

инфузионной терапии в сторону возможного ограничения (объем = физиологическая потребность + патологические потери + коррекция дефицита, но с учетом олигурии/анурии).

Мониторинг электролитов (особенно калия и фосфатов) в связи с риском их роста из-за снижения экскреции. Исключение нефротоксичных препаратов.

Рассмотрение вопроса о методах заместительной почечной терапии (ЗПТ) при дальнейшем нарастании азотемии, гиперкалиемии, метаболического ацидоза или признаков перегрузки объемом.

### **Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

Задача 11.

Мальчик 7 лет. Анамнез заболевания: ребенок с установленным диагнозом врожденная дисфункция коры надпочечников (ВДКН), сольтеряющая форма. Получает заместительную терапию кортизолом и флудрокортизоном. Накануне вечером появилась рвота после семейного праздника, родители дали прописанный стресс-доз кортизола (в 2 раза больше обычной), но утром рвота повторилась, препараты не усвоились. Вызвана "Скорая помощь". При осмотре: ребенок вялый, заторможенный. Кожа с сероватым оттенком, выражена гиперпигментация в области локтей, коленей, послеоперационного шва от аппендэктомии. Тоны сердца приглушены, пульс слабый, АД 70/40 мм рт.ст. (для возраста крайне низкое). Живот мягкий. Родители сообщают, что последнюю дозу флудрокортизона ребенок принял более 12 часов назад.

Задание.

1. Какое неотложное состояние развилось у пациента?
2. Назовите ключевые патогенетические механизмы, приведшие к этому состоянию в данной ситуации.
3. Перечислите основные направления неотложной терапии на догоспитальном этапе (в машине "скорой помощи").
4. Какой основной препарат и путь введения является критически важным в первые минуты/часы лечения этого состояния в стационаре?

ЭТАЛОН ОТВЕТА:

1. У пациента развилась острая надпочечниковая недостаточность (надпочечниковый криз), спровоцированная интеркуррентным заболеванием (вероятно, кишечная инфекция) и недостаточностью стресс-дозы терапии на фоне рвоты.

2. Ключевые патогенетические механизмы: дефицит кортизола привел к гипогликемии (вялость), потере тонуса сосудов и артериальной гипотензии.

Дефицит альдостерона (из-за пропущенного приема флудрокортизон) привел к массивной потере натрия и воды с мочой (дегидратация, гиповолемия), гиперкалиемии (опасность для сердца). Стресс (инфекция, рвота) резко увеличил потребность в глюкокортикоидах, что не было компенсировано из-за рвоты принятого препарата.

3. Неотложная терапия на догоспитальном этапе: срочная

транспортировка в стационар. Обеспечение венозного доступа. Старт инфузионной терапии: 0.9% раствор NaCl (физиологический раствор) для восполнения объема и коррекции гипонатриемии. Вводится струйно или быстро капельно (20 мл/кг в первый час).

При подтвержденной гипогликемии – введение 20-40% раствора глюкозы. Введение гидрокортизона натрия сукцината внутривенно (стресс-доза 50-100 мг/м<sup>2</sup> или 2 мг/кг). Если в/в ввести невозможно – внутримышечно.

4. Основной препарат: гидрокортизон (натрия сукцинат или фосфат). Путь введения: внутривенно (струйно или болюсно). Гидрокортизон обладает как глюко-, так и минералокортикоидной активностью, что критически важно в первые часы криза для стабилизации гемодинамики и метаболизма.

### **Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

#### **Задача 12.**

Девочка 12 лет. Анамнез: поступила в приемное отделение с жалобами на резкую слабость, головокружение, многократную рвоту в течение суток. За последние 3 месяца похудела на 5 кг, жаловалась на постоянную усталость. Накануне ухудшения был эмоциональный стресс (ссора с подругой). При осмотре: АД 80/50 мм рт.ст., ЧСС 120 уд/мин, кожа бледная, с выраженным "загаром" (хотя солнца не было), слизистые яркие, десны с участками пигментации. В легких дыхание везикулярное. Живот мягкий, болезненный в эпигастрии. Мать отмечает, что у ребенка последние полгода была тяга к соленой пище.

#### **Задание.**

1. О каком хроническом заболевании, приведшем к кризу, позволяет думать клиническая картина? Назовите наиболее вероятный диагноз.
2. Какие три ключевых лабораторных показателя необходимо срочно оценить при подозрении на данное неотложное состояние?
3. Почему в данной ситуации опасно начинать терапию с введения больших объемов гипотонических растворов (например, 5% глюкозы) без глюкокортикоидов?
4. Какова должна быть тактика после стабилизации острого состояния? Назовите два главных направления.

#### **ЭТАЛОН ОТВЕТА:**

1. Клиническая картина (похудение, астения, гипотензия, гиперпигментация кожи и слизистых, тяга к соленому) характерна для хронической первичной надпочечниковой недостаточности (болезни Аддисона). На ее фоне наступил аддисонический криз, спровоцированный стрессом и, возможно, интеркуррентным заболеванием.
2. Три ключевых лабораторных показателя для срочной оценки: уровень глюкозы крови (ожидается гипогликемия). Уровень электролитов (Na<sup>+</sup>, K<sup>+</sup>) в сыворотке крови (ожидается гипонатриемия и гиперкалиемия). Уровень кортизола в крови (будет критически низким, независимо от времени суток). Примечание: забор крови на кортизол и АКТГ должен быть проведен ДО начала введения гормонов.

3. Введение больших объемов гипотонических растворов (например, 5% глюкозы) без предварительного или одновременного введения глюкокортикоидов опасно из-за риска усиления надпочечниковой (аддисонической) комы, которая является следствием отека мозга на фоне гипонатриемии и снижения тонуса сосудов. Глюкокортикоиды необходимы для поддержания сосудистого тонуса, мобилизации гликогена и противодействия отеку.

4. Тактика после стабилизации: пожизненная заместительная гормональная терапия: подбор физиологических доз глюкокортикоидов (гидрокортизон, преднизолон) и, при первичной недостаточности, минералокортикоидов (флудрокортизон). Обучение пациента и родителей: правилам увеличения дозы гормонов при стрессах, заболеваниях, травмах ("правило трех"); необходимости ношения "паспорта" или браслета больного с надпочечниковой недостаточностью; технике инъекций гидрокортизона в экстренных случаях.

### **Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

#### **Задача 13.**

Мальчик, 13 лет. Жалобы при поступлении: головные боли, преимущественно в затылочной области, слабость, жажда, учащенное мочеиспускание в течение 4 месяцев. За последний год отмечается отсутствие прибавки в росте. Анамнез жизни: ребенок от 1 беременности, срочных родов. Раннее развитие без особенностей. В семейном анамнезе гипертензия у деда по отцовской линии (после 50 лет). Объективно: состояние средней тяжести. Рост 145 см (25-й перцентиль), вес 42 кг (25-50-й перцентиль). Кожные покровы чистые, умеренно сухие. Тоны сердца ритмичные, акцент II тона над аортой. АД на правой руке 160/95 мм рт.ст., на левой — 155/90 мм рт.ст. На ногах АД 130/80 мм рт.ст. Пульс на бедренных артериях ослаблен. Живот мягкий, безболезненный.

Лабораторно и инструментально: в общих анализах крови и мочи без резкой патологии. ЭКГ: признаки гипертрофии левого желудочка. УЗИ почек: размеры и структура в норме. При эхокардиографии выявлена коарктация аорты.

#### **Задание.**

1. Какой наиболее вероятный эндокринный диагноз следует заподозрить, учитывая сочетание артериальной гипертензии, жажды, полиурии и отставания в росте?
2. Какое исследование необходимо назначить в первую очередь для подтверждения вашей эндокринной гипотезы?
3. Какой патогенетический механизм артериальной гипертензии при данном заболевании?
4. Как следует корректировать артериальную гипертензию у этого пациента до решения вопроса о хирургической коррекции коарктации аорты?

#### **ЭТАЛОН ОТВЕТА:**

1. Следует заподозрить синдром Шерешевского-Тернера (кариотип 45,X0). Классическая триада: низкорослость, дисгенезия гонад,

врожденные пороки сердца (коарктация аорты встречается у 10-20% таких пациенток). У мальчика в описании может идти речь о мозаичной форме или кариотипе 46,XY с фенотипическими особенностями синдрома Тернера. Альтернативно, можно заподозрить врожденную дисфункцию коры надпочечников (ВДКН), но отсутствие данных о вирилизации делает этот вариант менее вероятным.

2. Определение кариотипа (цитогенетическое исследование) для подтверждения синдрома Шерешевского-Тернера. Для исключения ВДКН показано определение уровня 17-гидроксипрогестерона, ренина, калия, натрия в крови.

3. Основной механизм АГ при коарктации аорты — гемодинамический: увеличение сердечного выброса и сопротивления в прекоарктационном отделе аорты, активация ренин-ангиотензин-альдостероновой системы (РААС) из-за гипоперфузии почек дистальнее сужения. При ВДКН (сольтеряющая или гипертоническая формы) механизм АГ связан с избытком минералокортикоидов.

4. Препаратами выбора являются бета-адреноблокаторы (например, пропранолол, метопролол) или ингибиторы АПФ (каптоприл, эналаприл) под строгим контролем функции почек и уровня калия. Ингибиторы АПФ особенно эффективны, так как блокируют активированную РААС. Диуретики и сосудорасширяющие средства могут усугубить состояние. Лечение носит временный характер до хирургической коррекции порока.

### **Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

#### **Задача 14.**

Девочка, 10 лет. Жалобы на повторяющиеся приступы головной боли, сердцебиения, потливости, сопровождающиеся подъемом АД до 180/100 мм рт.ст., которые проходят самостоятельно через 20-30 минут. В межприступный период самочувствие удовлетворительное, АД в норме или незначительно повышено. Анамнез заболевания: приступы отмечаются около 6 месяцев, стали чаще. За последний год девочка похудела на 3 кг. Объективно: в момент осмотра вне приступа. Состояние относительно удовлетворительное. Рост 138 см (25-й перцентиль), вес 28 кг (10-й перцентиль). Кожные покровы влажные, бледные. ЧСС 92 уд/мин, АД 135/85 мм рт.ст. Щитовидная железа не увеличена. Тоны сердца громкие. Живот мягкий, в левой половине пальпируется округлое, малоподвижное образование. Лабораторно: В общем анализе мочи без патологии. В анализе крови: глюкоза 5.8 ммоль/л.

#### **Задание.**

1. Какое эндокринное заболевание следует предположить в первую очередь на основании пароксизмального течения гипертензии с вегетативными симптомами?
2. Какие три ключевых биохимических маркера необходимо срочно определить для подтверждения диагноза?
3. Какой метод визуализации является "золотым стандартом" для топической диагностики этой опухоли у детей?

4. Каковы принципы неотложной помощи при развитии гипертонического криза у данного пациента?

ЭТАЛОН ОТВЕТА:

1. Следует заподозрить феохромоцитому (катехоламин-секретирующую опухоль, чаще из мозгового слоя надпочечников или параганглиев).

2. Необходимо определить уровень свободных метанефринов и норметанефринов в плазме крови или в суточной моче (наиболее чувствительные тесты). Также определяют уровень хромогранина А и дренилина/норадренилина\* в крови или моче.

3. Золотым стандартом для топической диагностики является МРТ брюшной полости и забрюшинного пространства (обладает высокой точностью и не связана с лучевой нагрузкой). КТ с контрастированием также высокоинформативна. Для выявления венадпочечниковых опухолей или метастазов применяется ПЭТ с гадолинием.

4. Принципы неотложной помощи при гипертоническом кризе, вызванном феохромоцитомой: немедленная госпитализация, строгий постельный режим.

Препарат выбора для купирования криза — альфа-адреноблокатор короткого действия (фентоламин) в/в болюсно или капельно. В качестве альтернативы может использоваться нитропруссид натрия.

Запрещено использовать бета-адреноблокаторы без предварительной блокады альфа-рецепторов (риск резкого повышения АД из-за устранения сосудорасширяющего эффекта бета-2 рецепторов).

осле контроля АД и альфа-блокады при наличии тахикардии можно осторожно ввести бета-адреноблокатор (пропранолол).

Основное лечение — предоперационная подготовка альфа-адреноблокаторами (доксазозин, феноксибензамин) в течение 7-14 дней с последующим хирургическим удалением опухоли.

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

Задача 15.

Мальчик 8 лет, с сахарным диабетом 1 типа в течение 3 лет, доставлен в приемное отделение в тяжелом состоянии. Со слов матери, последние 2 дня отмечались учащенное болезненное мочеиспускание, боли в пояснице, лихорадка до 38.5°C, тошнота. Ребенок вялый, отказывался от еды, но много пил. Сегодня утром появилось частое шумное дыхание и сонливость. При осмотре: состояние тяжелое. Сознание оглушение. Кожа сухая, тургор снижен. Дыхание Куссмауля. Пульс 120 уд/мин, АД 90/60 мм рт.ст. Живот мягкий, болезненный в проекции почек с обеих сторон. Симптом поколачивания положительный. Глюкоза крови из пальца 24 ммоль/л. В моче – кетоны (+++).

Задание.

1. Какое неотложное состояние развилось у пациента? Назовите основной и провоцирующий фактор.

2. Какие экстренные лабораторные и инструментальные исследования необходимо назначить для подтверждения диагноза и оценки тяжести

состояния?

3. Перечислите ключевые направления неотложной терапии в первые 2 часа.

4. Какова наиболее вероятная причина инфекционного процесса с учетом анамнеза и данных осмотра? Какое обследование назначите для ее верификации?

**ЭТАЛОН ОТВЕТА:**

1. Развился диабетический кетоацидоз (ДКА). Основной фактор – абсолютный дефицит инсулина. Провоцирующий фактор – острый инфекционный процесс (пиелонефрит), вызвавший стресс и повышение контринсулярных гормонов.

2. Экстренные исследования: лабораторные: развернутый ОАК, ОАМ, биохимия крови (глюкоза, электролиты (K, Na, Cl), креатинин, мочевины, КЩС с определением уровня бикарбонатов, лактат), анализ мочи на ацетон и микробиологическое исследование (посев) с определением чувствительности к антибиотикам. Инструментальные: УЗИ почек и мочевого пузыря для подтверждения пиелонефрита и исключения обструкции.

3. Ключевые направления неотложной терапии (первые 2 часа): инфузионная регидратация- 0.9% NaCl (или другой сбалансированный кристаллоид) в объеме, рассчитанном по степени дегидратации (обычно 10-20 мл/кг в первый час, затем коррекция). Инсулинотерапия: непрерывная внутривенная инфузия инсулина короткого действия (0.1 Ед/кг/час) после начала регидратации (через 1-2 часа).

Коррекция электролитных нарушений: \*\* обязательное добавление калия в инфузию при его уровне в крови  $< 5.5$  ммоль/л и наличии диуреза. Антибактериальная терапия: парентеральное введение антибиотиков широкого спектра действия, с учетом высокой вероятности пиелонефрита (например, цефалоспорины 3 поколения).

4. Наиболее вероятная причина – острый пиелонефрит. Данные за него: дизурия, боли в пояснице, лихорадка, положительный симптом поколачивания. Для верификации необходимо срочно выполнить УЗИ почек (может выявить отек, расширение ЧЛС) и клинический анализ мочи с микроскопией осадка (ожидается лейкоцитурия, бактериурия, возможно – протеинурия). "Золотой стандарт" – посев мочи на стерильность для идентификации возбудителя и определения чувствительности к антибиотикам.

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

Задача 16.

Девочка 12 лет с избыточной массой тела (ИМТ 28 кг/м<sup>2</sup>) доставлена Скорой помощью с жалобами на выраженную слабость, спутанность сознания, частое мочеиспускание в течение недели и многократную рвоту. В течение последних 3 дней лечилась дома по поводу ОРВИ с кашлем и лихорадкой, состояние прогрессивно ухудшалось. При осмотре: состояние крайне тяжелое. Сознание

сопор. Выраженная сухость кожи и слизистых, тургор резко снижен. Тахипноэ 40 в мин, при аускультации в нижних отделах легких с обеих сторон крепитация. Пульс 130 уд/мин, слабого наполнения, АД 85/50 мм рт.ст. Глюкоза крови из пальца – 38 ммоль/л. Кетоны в моче следы.

Задание.

1. О каком остром гипергликемическом состоянии следует думать в данном случае? Дайте обоснование, указав на ключевое отличие от ДКА.
2. Каков наиболее вероятный инфекционный провоцирующий фактор данного состояния у данного пациента?
3. Назовите главную опасность при коррекции данного состояния, связанную с осмотическим диурезом. Какой лабораторный показатель является критически важным для мониторинга?
4. Каковы основные принципы регидратации и инсулинотерапии при данном неотложном состоянии?

ЭТАЛОН ОТВЕТА:

1. Следует думать о гиперосмолярном гипергликемическом состоянии (ГГС), которое может развиваться при СД 2 типа. Ключевое отличие от ДКА: выраженная гипергликемия (часто > 30-35 ммоль/л) при минимальном или отсутствующем кетозе (в моче следы кетонов). В клинике преобладают признаки резкой дегидратации и неврологические нарушения (сопор) из-за гиперосмолярности плазмы.
2. Наиболее вероятный инфекционный провоцирующий фактор – двусторонняя пневмония. На это указывают данные анамнеза (кашель, лихорадка) и осмотра (тахипноэ, крепитация в легких).
3. Главная опасность – резкое снижение осмоляльности плазмы и отек головного мозга при слишком быстрой регидратации. Критически важный лабораторный показатель для мониторинга – эффективная осмоляльность плазмы (рассчитывается по формуле:  $2 [Na^+] + [Глюкоза]$ ). Ее снижение должно быть постепенным.
4. Основные принципы: регидратация: проводится более осторожно, чем при ДКА. Используется 0.9% NaCl. Дефицит жидкости восполняется медленнее (например, в течение 48 часов). Необходим строгий контроль уровня натрия и осмоляльности. Инсулинотерапия: инсулин не вводится в первые часы до начала регидратации и снижения гликемии за счет восстановления объема циркулирующей крови. Начинают инфузию инсулина в очень низкой дозе (0.025-0.05 Ед/кг/час) только при стабильной гемодинамике и при отсутствии снижения гликемии на фоне инфузионной терапии. Цель – медленное снижение гликемии (не более 4-5 ммоль/л в час).

**Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1**

Задача 17.

Мальчик 3-х лет доставлен в приемное отделение с жалобами на повторяющуюся рвоту в течение 2-х дней, выраженную слабость, вялость. Со слов матери, ребенок в последние недели много пьет и часто мочится, похудел.

При осмотре: ребенок заторможен, кожные покровы сухие, тургор кожи снижен, черты лица заострены. Дыхание шумное, глубокое. АД 85/40 мм рт.ст., ЧСС 130 в минуту. В биохимическом анализе крови: глюкоза 25 ммоль/л,  $\text{Na}^+$  132 ммоль/л,  $\text{K}^+$  5.8 ммоль/л,  $\text{Cl}^-$  91 ммоль/л. КЩС: pH 7.20, BE -15,  $\text{HCO}_3^-$  10 ммоль/л.\*\*

Задание.

5. Сформулируйте клинический диагноз. Какой неотложный эндокринный статус наиболее вероятен у данного ребенка?
6. Опишите патогенез гиперкалиемии ( $\text{K}^+$  5.8 ммоль/л) в данной клинической ситуации.
7. Почему, несмотря на общее обезвоживание, уровень натрия ( $\text{Na}^+$  132 ммоль/л) низконормальный или слегка снижен?
8. Каковы первоочередные и неотложные мероприятия по коррекции выявленных электролитных нарушений и состояния в целом?

ЭТАЛОН ОТВЕТА:

1. Диабетический кетоацидоз (ДКА), как манифестация сахарного диабета 1 типа. На это указывают полидипсия, полиурия, снижение массы тела в анамнезе, а также текущая тяжелая гипергликемия, кетоацидоз (метаболический ацидоз по КЩС) и признаки дегидратации.
2. Гиперкалиемия при ДКА носит преимущественно перераспределительный характер. Дефицит инсулина и ацидоз приводят к выходу ионов калия из внутриклеточного пространства в кровь в обмен на ионы водорода. Также играет роль снижение почечной экскреции калия из-за гиповолемии и уменьшения скорости клубочковой фильтрации. \*Важно отметить, что при этом общие запасы калия в организме снижены.
3. Это феномен псевдогипонатриемии при гипергликемии. Высокий уровень глюкозы в крови создает осмотический градиент, способствующий выходу воды из клеток в сосудистое русло, что приводит к разведению натрия. При расчете скорректированного натрия ( $\text{Na}^+$  корр. =  $\text{Na}^+$  изм. + 0.4 (Глюкоза - 5.5)) его уровень окажется нормальным или даже повышенным, что соответствует истинной дегидратации. В данном случае:  $132 + 0.4(25-5.5) = 132 + 7.8 = \sim 139.8$  ммоль/л.
4. Первоочередные мероприятия: инфузионная регидратация - введение 0.9% раствора NaCl для восстановления объема циркулирующей крови и улучшения перфузии почек. Инсулинотерапия: введение короткого инсулина в/в капельно на фоне инфузии (после начала регидратации, как правило, через 1-2 часа). Инсулин способствует усвоению глюкозы и калия клетками, корригируя гипергликемию и гиперкалиемию. Коррекция гиперкалиемии: на фоне введения инсулина и регидратации уровень калия начнет снижаться. При уровне  $\text{K}^+ > 6.0$  ммоль/л и/или наличии ЭКГ-признаков гиперкалиемии могут потребоваться экстренные меры (кальция глюконат, бикарбонат натрия, бета-2 агонисты). Коррекция ацидоза: основной метод – регидратация и инсулинотерапия, которые прекращают продукцию кетоновых тел. Введение бикарбоната натрия строго по показаниям (pH < 6.9, шок, рефрактерный к терапии ацидоз).

## Компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-10, ПК-1

### Задача 18.

Девочка 7 лет через 48 часов после адреналэктомии по поводу опухоли надпочечника (болезнь Иценко-Кушинга) внезапно стала вялой, жалуется на сильную головную боль, повторную рвоту. Через час развился эпизод тонико-клонических судорог. При осмотре: температура тела 36.8°C, АД 90/50 мм рт.ст. (снижено от исходного), сознание спутанное. В экстренном анализе крови: глюкоза 3.5 ммоль/л, Na<sup>+</sup> 118 ммоль/л, K<sup>+</sup> 6.0 ммоль/л, Ca<sup>2+</sup> 2.4 ммоль/л.

### Задание.

1. Какое острое эндокринное осложнение развилось у пациентки?
2. Объясните патогенез гипонатриемии (Na<sup>+</sup> 118 ммоль/л) в данном случае.
3. С чем связана сопутствующая гиперкалиемия (K<sup>+</sup> 6.0 ммоль/л)?
4. Составьте план неотложной терапии данного состояния с акцентом на коррекцию электролитных нарушений.

### ЭТАЛОН ОТВЕТА:

1. Острая надпочечниковая недостаточность (надпочечниковый, аддисонический криз), вызванная резкой отменой избытка кортизола после удаления источника его автономной продукции и недостаточностью оставшейся коры надпочечников (или контралатерального надпочечника) вследствие длительной супрессии.

2. Гипонатриемия является следствием дефицита минералокортикоидов (альдостерона) и, в меньшей степени, глюкокортикоидов. Дефицит альдостерона приводит к потере натрия с мочой и нарушению реабсорбции натрия в почечных канальцах. Дефицит кортизола приводит к повышенной секреции АДГ (вазопрессина) и нарушению экскреции свободной воды, что усугубляет гипонатриемию разведения.

3. Гиперкалиемия обусловлена, в первую очередь, дефицитом альдостерона. Альдостерон стимулирует выведение калия с мочой. Его отсутствие приводит к задержке калия в организме. Также играет роль ацидоз (который часто сопутствует кризу) и возможное снижение почечного кровотока.

4. План неотложной терапии: незамедлительное введение гидрокортизона (солюкортеф) в/в болюсно (стрессовая доза 2-3 мг/кг, затем непрерывная инфузия). Инфузионная терапия: введение 0.9% раствора NaCl с 5-10% глюкозой (для коррекции гипогликемии и гипонатриемии). Скорость и объем зависят от степени дегидратации и гипонатриемии. Коррекция тяжелой гипонатриемии должна проводиться медленно во избежание осмотической демиелинизации (не более 8-10 ммоль/л/сутки). Коррекция гиперкалиемии: на фоне введения гидрокортизона (имеет минералокортикоидную активность) и регидратации 0.9% NaCl уровень калия начнет снижаться. При угрожающей жизни гиперкалиемии (ЭКГ-изменения) – стандартная терапия: кальция глюконат (стабилизация мембраны), инсулин с глюкозой (сдвиг калия в клетки).

Мониторинг: контроль электролитов, глюкозы, АД каждые 2-4 часа.

Критерии оценивания решения ситуационных задач:

«Отлично» – обучающимся дан правильный ответ на вопрос задачи, объяснение хода ее решения подробное, последовательное, грамотное, с теоретическими обоснованиями, с правильным и свободным владением терминологией; ответы на дополнительные вопросы верные, четкие.

«Хорошо» – обучающимся дан правильный ответ на вопрос задачи, объяснение хода ее решения подробное, но недостаточно логичное, с единичными ошибками в деталях, некоторыми затруднениями в теоретическом обосновании, ответы на дополнительные вопросы верные, но недостаточно четкие.

«Удовлетворительно» – обучающимся дан правильный ответ на вопрос задачи, объяснение хода ее решения недостаточно полное, непоследовательное, с ошибками, слабым теоретическим обоснованием, ответы на дополнительные вопросы недостаточно четкие, с ошибками в деталях.

«Неудовлетворительно» – обучающимся дан неправильный ответ на вопрос задачи либо дан правильный ответ на вопрос задачи, но объяснение хода ее решения дано неполное, непоследовательное, с грубыми ошибками, без теоретического обоснования, ответы на дополнительные вопросы неправильные или отсутствуют.

**Билеты для промежуточной аттестации**

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**  
**ФГБОУ ВО ВГМУ им. Н.Н. Бурденко Минздрава России**

Кафедра госпитальной педиатрии

Дисциплина Б1.О.07 Неотложные состояния в детской эндокринологии

31.08.17 «Детская эндокринология»

**Билет к зачёту № 1**

1. Этиология судорожного синдрома у детей с эндокринными заболеваниями.
2. Ситуационная задача.

Девочка 7 лет через 48 часов после адреналэктомии по поводу опухоли надпочечника (болезнь Иценко-Кушинга) внезапно стала вялой, жалуется на сильную головную боль, повторную рвоту. Через час развился эпизод тонико-клонических судорог. При осмотре: температура тела 36.8°C, АД 90/50 мм рт.ст. (снижено от исходного), сознание спутанное. В экстренном анализе крови: глюкоза 3.5 ммоль/л, Na<sup>+</sup> 118 ммоль/л, K<sup>+</sup> 6.0 ммоль/л, Ca<sup>++</sup> 2.4 ммоль/л.

Задание.

1. Какое острое эндокринное осложнение развилось у пациентки?
2. Объясните патогенез гипонатриемии (Na<sup>+</sup> 118 ммоль/л) в данном случае.
3. С чем связана сопутствующая гиперкалиемия (K<sup>+</sup> 6.0 ммоль/л)?
4. Составьте план неотложной терапии данного состояния с акцентом на

коррекцию электролитных нарушений.

Зав. кафедрой \_\_\_\_\_ Т.Л. Настаушева

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ  
ФГБОУ ВО ВГМУ им. Н.Н. Бурденко Минздрава России

Кафедра госпитальной педиатрии

Дисциплина Б1.О.07 Неотложные состояния в детской эндокринологии

31.08.17 «Детская эндокринология»

**Билет к зачёту № 2**

1. Гипопаратиреоз у детей. Гипокальциемические судороги, клинические проявления.
2. Ситуационная задача.

Мальчик 3-х лет доставлен в приемное отделение с жалобами на повторяющуюся рвоту в течение 2-х дней, выраженную слабость, вялость. Со слов матери, ребенок в последние недели много пьет и часто мочится, похудел. При осмотре: ребенок заторможен, кожные покровы сухие, тургор кожи снижен, черты лица заострены. Дыхание шумное, глубокое. АД 85/40 мм рт.ст., ЧСС 130 в минуту. В биохимическом анализе крови: глюкоза 25 ммоль/л,  $\text{Na}^+$  132 ммоль/л,  $\text{K}^+$  5.8 ммоль/л,  $\text{Cl}^-$  91 ммоль/л. КЩС: pH 7.20, BE -15,  $\text{HCO}_3^-$  10 ммоль/л.\*\*

Задание.

1. Сформулируйте клинический диагноз. Какой неотложный эндокринный статус наиболее вероятен у данного ребенка?
2. Опишите патогенез гиперкалиемии ( $\text{K}^+$  5.8 ммоль/л) в данной клинической ситуации.
3. Почему, несмотря на общее обезвоживание, уровень натрия ( $\text{Na}^+$  132 ммоль/л) низконормальный или слегка снижен?
4. Каковы первоочередные и неотложные мероприятия по коррекции выявленных электролитных нарушений и состояния в целом?

Зав. кафедрой \_\_\_\_\_ Т.Л. Настаушева

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ  
ФГБОУ ВО ВГМУ им. Н.Н. Бурденко Минздрава России

Кафедра госпитальной педиатрии

Дисциплина Б1.О.07 Неотложные состояния в детской эндокринологии

31.08.17 «Детская эндокринология»

**Билет к зачёту № 3**

1. Диагностика и терапия гипопаратиреоза у детей.
2. Ситуационная задача.

Девочка 12 лет с избыточной массой тела (ИМТ 28 кг/м<sup>2</sup>) доставлена Скорой помощью с жалобами на выраженную слабость, спутанность сознания, частое мочеиспускание в течение недели и многократную рвоту. В течение последних 3 дней лечилась дома по поводу ОРВИ с кашлем и лихорадкой, состояние прогрессивно ухудшалось. При осмотре: состояние крайне тяжелое. Сознание сопор. Выраженная сухость кожи и слизистых, тургор резко снижен. Тахипноэ 40 в мин, при аускультации в нижних отделах легких с обеих сторон крепитация. Пульс 130 уд/мин, слабого наполнения, АД 85/50 мм рт.ст. Глюкоза крови из пальца – 38 ммоль/л. Кетоны в моче следы.

Задание.

1. О каком остром гипергликемическом состоянии следует думать в данном случае? Дайте обоснование, указав на ключевое отличие от ДКА.
2. Каков наиболее вероятный инфекционный провоцирующий фактор данного состояния у данного пациента?
3. Назовите главную опасность при коррекции данного состояния, связанную с осмотическим диурезом. Какой лабораторный показатель является критически важным для мониторинга?
4. Каковы основные принципы регидратации и инсулинотерапии при данном неотложном состоянии?

Зав. кафедрой \_\_\_\_\_ Т.Л. Настаушева

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ  
ФГБОУ ВО ВГМУ им. Н.Н. Бурденко Минздрава России

Кафедра госпитальной педиатрии

Дисциплина Б1.О.07 Неотложные состояния в детской эндокринологии  
31.08.17 «Детская эндокринология»

**Билет к зачёту № 4**

1. Судорожный синдром при гипогликемии. Диагностика, терапия.
2. Ситуационная задача.

Мальчик 8 лет, с сахарным диабетом 1 типа в течение 3 лет, доставлен в приемное отделение в тяжелом состоянии. Со слов матери, последние 2 дня отмечались учащенное болезненное мочеиспускание, боли в пояснице, лихорадка до 38.5°C, тошнота. Ребенок вялый, отказывался от еды, но много пил. Сегодня утром появилось частое шумное дыхание и сонливость. При осмотре: состояние тяжелое. Сознание оглушение. Кожа сухая, тургор снижен. Дыхание Куссмауля. Пульс 120 уд/мин, АД 90/60 мм рт.ст. Живот мягкий, болезненный в проекции почек с обеих сторон. Симптом поколачивания положительн. Глюкоза крови из пальца 24 ммоль/л. В моче – кетоны (+++).

Задание.

1. Какое неотложное состояние развилось у пациента? Назовите основной и провоцирующий фактор.
2. Какие экстренные лабораторные и инструментальные исследования необходимо назначить для подтверждения диагноза и оценки тяжести состояния?
3. Перечислите ключевые направления неотложной терапии в первые 2 часа.
4. Какова наиболее вероятная причина инфекционного процесса с учетом анамнеза и данных осмотра? Какое обследование назначите для ее верификации?

Зав. кафедрой \_\_\_\_\_ Т.Л. Настаушева

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ  
ФГБОУ ВО ВГМУ им. Н.Н. Бурденко Минздрава России

Кафедра госпитальной педиатрии

Дисциплина Б1.О.07 Неотложные состояния в детской эндокринологии

31.08.17 «Детская эндокринология»

**Билет к зачёту № 5**

1. Этиология аритмий у детей с эндокринными заболеваниями.  
Классификация аритмий, диагностика.

2. Ситуационная задача.

Девочка, 10 лет. Жалобы на повторяющиеся приступы головной боли, сердцебиения, потливости, сопровождающиеся подъемом АД до 180/100 мм рт.ст., которые проходят самостоятельно через 20-30 минут. В межприступный период самочувствие удовлетворительное, АД в норме или незначительно повышено. Анамнез заболевания: приступы отмечаются около 6 месяцев, стали чаще. За последний год девочка похудела на 3 кг. Объективно: в момент осмотра вне приступа. Состояние относительно удовлетворительное. Рост 138 см (25-й перцентиль), вес 28 кг (10-й перцентиль). Кожные покровы влажные, бледные. ЧСС 92 уд/мин, АД 135/85 мм рт.ст. Щитовидная железа не увеличена. Тоны сердца громкие. Живот мягкий, в левой половине пальпируется округлое, малоподвижное образование. Лабораторно: В общем анализе мочи без патологии. В анализе крови: глюкоза 5.8 ммоль/л.

Задание.

1. Какое эндокринное заболевание следует предположить в первую очередь на основании пароксизмального течения гипертензии с вегетативными симптомами?

2. Какие три ключевых биохимических маркера необходимо срочно определить для подтверждения диагноза?

3. Какой метод визуализации является "золотым стандартом" для топической диагностики этой опухоли у детей?

4. Каковы принципы неотложной помощи при развитии гипертонического криза у данного пациента?

Зав. кафедрой \_\_\_\_\_ Т.Л. Настаушева

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ  
ФГБОУ ВО ВГМУ им. Н.Н. Бурденко Минздрава России

Кафедра госпитальной педиатрии

Дисциплина Б1.О.07 Неотложные состояния в детской эндокринологии  
31.08.17 «Детская эндокринология»

**Билет к зачёту № 6**

1. Аритмии при тиреотоксикозе. Диагностика, терапия.
2. Ситуационная задача.

Мальчик, 13 лет. Жалобы при поступлении: головные боли, преимущественно в затылочной области, слабость, жажда, учащенное мочеиспускание в течение 4 месяцев. За последний год отмечается отсутствие прибавки в росте. Анамнез жизни: ребенок от 1 беременности, срочных родов. Раннее развитие без особенностей. В семейном анамнезе гипертензия у деда по отцовской линии (после 50 лет). Объективно: состояние средней тяжести. Рост 145 см (25-й перцентиль), вес 42 кг (25-50-й перцентиль). Кожные покровы чистые, умеренно сухие. Тоны сердца ритмичные, акцент II тона над аортой. АД на правой руке 160/95 мм рт.ст., на левой — 155/90 мм рт.ст. На ногах АД 130/80 мм рт.ст. Пульс на бедренных артериях ослаблен. Живот мягкий, безболезненный.

Лабораторно и инструментально: в общих анализах крови и мочи без резкой патологии. ЭКГ: признаки гипертрофии левого желудочка. УЗИ почек: размеры и структура в норме. При эхокардиографии выявлена коарктация аорты.

Задание.

1. Какой наиболее вероятный эндокринный диагноз следует заподозрить, учитывая сочетание артериальной гипертензии, жажды, полиурии и отставания в росте?
2. Какое исследование необходимо назначить в первую очередь для подтверждения вашей эндокринной гипотезы?
3. Какой патогенетический механизм артериальной гипертензии при данном заболевании?
4. Как следует корректировать артериальную гипертензию у этого пациента до решения вопроса о хирургической коррекции коарктации аорты?

Зав. кафедрой \_\_\_\_\_ Т.Л. Настаушева

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ  
ФГБОУ ВО ВГМУ им. Н.Н. Бурденко Минздрава России

Кафедра госпитальной педиатрии

Дисциплина Б1.О.07 Неотложные состояния в детской эндокринологии  
31.08.17 «Детская эндокринология»

**Билет к зачёту № 7**

1. Аритмии при тиреотоксикозе. Диагностика, терапия.
2. Ситуационная задача.

Девочка 12 лет. Анамнез: поступила в приемное отделение с жалобами на резкую слабость, головокружение, многократную рвоту в течение суток. За последние 3 месяца похудела на 5 кг, жаловалась на постоянную усталость. Накануне ухудшения был эмоциональный стресс (ссора с подругой). При осмотре: АД 80/50 мм рт.ст., ЧСС 120 уд/мин, кожа бледная, с выраженным "загаром" (хотя солнца не было), слизистые яркие, десны с участками пигментации. В легких дыхание везикулярное. Живот мягкий, болезненный в эпигастрии. Мать отмечает, что у ребенка последние полгода была тяга к соленой пище.

Задание.

1. О каком хроническом заболевании, приведшем к кризу, позволяет думать клиническая картина? Назовите наиболее вероятный диагноз.
2. Какие три ключевых лабораторных показателя необходимо срочно оценить при подозрении на данное неотложное состояние?
3. Почему в данной ситуации опасно начинать терапию с введения больших объемов гипотонических растворов (например, 5% глюкозы) без глюкокортикоидов?
4. Какова должна быть тактика после стабилизации острого состояния? Назовите два главных направления.

Зав. кафедрой \_\_\_\_\_ Т.Л. Настаушева

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ  
ФГБОУ ВО ВГМУ им. Н.Н. Бурденко Минздрава России

Кафедра госпитальной педиатрии

Дисциплина Б1.О.07 Неотложные состояния в детской эндокринологии

31.08.17 «Детская эндокринология»

**Билет к зачёту № 8**

1. Диагностика ком у детей. Шкала Глазго. Классификация ком.

2. Ситуационная задача

Мальчик 7 лет. Анамнез заболевания: ребенок с установленным диагнозом врожденная дисфункция коры надпочечников (ВДКН), сольтеряющая форма. Получает заместительную терапию кортизолом и флудрокортизоном. Накануне вечером появилась рвота после семейного праздника, родители дали прописанный стресс-доз кортизола (в 2 раза больше обычной), но утром рвота повторилась, препараты не усвоились. Вызвана "Скорая помощь". При осмотре: ребенок вялый, заторможенный. Кожа с сероватым оттенком, выражена гиперпигментация в области локтей, коленей, послеоперационного шва от аппендэктомии. Тоны сердца приглушены, пульс слабый, АД 70/40 мм рт.ст. (для возраста крайне низкое). Живот мягкий. Родители сообщают, что последнюю дозу флудрокортизона ребенок принял более 12 часов назад.

Задание.

1. Какое неотложное состояние развилось у пациента?

2. Назовите ключевые патогенетические механизмы, приведшие к этому состоянию в данной ситуации.

3. Перечислите основные направления неотложной терапии на догоспитальном этапе (в машине "скорой помощи").

4. Какой основной препарат и путь введения является критически важным в первые минуты/часы лечения этого состояния в стационаре?

Зав. кафедрой \_\_\_\_\_ Т.Л. Настаушева

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ  
ФГБОУ ВО ВГМУ им. Н.Н. Бурденко Минздрава России

Кафедра госпитальной педиатрии

Дисциплина Б1.О.07 Неотложные состояния в детской эндокринологии  
31.08.17 «Детская эндокринология»

**Билет к зачёту № 9**

1. Диагностика и терапия кетоацидотической комы при сахарном диабете у детей.
2. Ситуационная задача.

Девочка 12 лет с диагнозом «Сахарный диабет 1 типа» в течение 5 лет, доставлена в стационар. Накануне появились боли в горле, повысилась температура до 38.5°C. Девочка плохо ела, но продолжала вводить инсулин короткого действия в прежней дозе. Утром родители заметили заторможенность, тошноту, многократную рвоту, учащенное глубокое дыхание. При осмотре: состояние тяжелое. Сознание сопор. Выраженная дегидратация. Гликемия 32 ммоль/л, кетоны в крови >5 ммоль/л, рН капиллярной крови 7.1. На фоне стартовой инфузионной терапии (0,9% NaCl) и инсулина состояние стабилизировалось, гликемия снизилась до 12-14 ммоль/л через 8 часов. Однако диурез остался скудным (<0.3 мл/кг/ч), несмотря на введенный объем жидкости 30 мл/кг. В биохимическом анализе крови: креатинин повысился с 65 мкмоль/л (при выписке 3 мес назад) до 180 мкмоль/л. В общем анализе мочи появились гиалиновые и зернистые цилиндры, белок 0,6 г/л.

Задание.

1. Оцените динамику состояния пациента. О каком явлении свидетельствуют сохранение олигурии и рост креатинина на фоне проводимой терапии?
2. Какой тип ОПП вероятно развился у девочки в данный момент? Обоснуйте ответ.
3. Каковы возможные причины перехода преренального ОПП в данную форму?
4. Как должна быть скорректирована тактика ведения пациента с учетом новых данных?

Зав. кафедрой \_\_\_\_\_ Т.Л. Настаушева

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ  
ФГБОУ ВО ВГМУ им. Н.Н. Бурденко Минздрава России

Кафедра госпитальной педиатрии

Дисциплина Б1.О.07 Неотложные состояния в детской эндокринологии  
31.08.17 «Детская эндокринология»

**Билет к зачёту № 10**

1. Диагностика и терапия гипогликемической комы при сахарном диабете у детей.
2. Ситуационная задача

Мальчик 8 лет доставлен в приемное отделение бригадой скорой помощи. Со слов матери, последние 2 недели отмечались жажда, учащенное мочеиспускание (в том числе ночью), потеря массы тела на 5 кг. Последние 2 дня состояние резко ухудшилось: появились вялость, тошнота, многократная рвота, боли в животе. Дыхание стало шумным и глубоким. При осмотре: состояние тяжелое. Сознание оглушение. Кожа и слизистые сухие, тургор кожи снижен. Дыхание Куссмауля, в выдыхаемом воздухе запах ацетона. Пульс 130 уд/мин, АД 90/50 мм рт.ст. В легких дыхание проводится равномерно, хрипов нет. Живот мягкий, умеренно болезненный в эпигастральной области. Диурез за последние 6 часов составил 40 мл. Экспресс-анализы: гликемия 28 ммоль/л, кетоны в крови 4,8 ммоль/л. В биохимическом анализе крови: креатинин 152 мкмоль/л, калий 5,1 ммоль/л, натрий 138 ммоль/л. В общем анализе мочи: глюкоза 55 ммоль/л, кетоны (+++), удельный вес 1025.

Задание.

1. Какой основной диагноз и его осложнение у пациента?
2. О каком типе острого повреждения почек (ОПП) вероятнее всего идет речь? Назовите его критерии у детей.\*
3. Каков патогенетический механизм развития ОПП в данной ситуации?
4. Назовите ключевые принципы терапии, направленные на восстановление почечной функции при данном состоянии.

Зав. кафедрой \_\_\_\_\_ Т.Л. Настаушева

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ  
ФГБОУ ВО ВГМУ им. Н.Н. Бурденко Минздрава России

Кафедра госпитальной педиатрии

Дисциплина Б1.О.07 Неотложные состояния в детской эндокринологии  
31.08.17 «Детская эндокринология»

**Билет к зачёту № 11**

1. Диагностика и терапия лактацидемической комы при сахарном диабете у детей.

2. Ситуационная задача

Максим А., 5 лет. Ребенок от 2-й беременности, протекавшей с нефропатией, 2 срочных родов, родился с массой 4000 г, рост 52 см. У бабушки по материнской линии сахарный диабет 2 типа, заболела в возрасте 62 лет.

Из анамнеза известно, что ребенок часто болеет острыми респираторными заболеваниями. После перенесенного стресса в течение последних 1,5 месяцев отмечалась слабость, вялость. Ребенок похудел, начал много пить и часто мочиться. На фоне заболевания гриппом состояние ребенка резко ухудшилось, проявилась тошнота, переходящая в повторную рвоту, боли в животе, фруктовый запах изо рта, сонливость.

Мальчик поступил в отделение интенсивной терапии в тяжелом состоянии, без сознания. Дыхание шумное (типа Куссмауля). Кожные покровы сухие, тургор тканей и тонус глазных яблок снижен, черты лица заострены, выраженная гиперемия кожных покровов в области щек и скуловых дуг. Пульс учащен до 140 ударов в минуту. АД 75/40 мм рт. ст. Язык обложен белым налетом. Запах ацетона в выдыхаемом воздухе. Живот при пальпации напряжен. Мочеиспускание обильное. Рост - 100 см. Масса тела - 18 кг.

Глюкоза капиллярной крови (глюкометр) - 25 Ммоль/л

Экспресс анализ мочи диагностической тест-полоской - глюкозурия, кетонурия

Задание.

1. Сформулируйте и обоснуйте диагноз
2. Принципы инфузионной терапии у детей с данной патологией
3. Укажите лабораторные исследования, которые необходимо проводить каждый час до стабилизации состояния.
4. Перечислите и охарактеризуйте осложнения сахарного диабета.

Зав. кафедрой \_\_\_\_\_ Т.Л. Настаушева

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ  
ФГБОУ ВО ВГМУ им. Н.Н. Бурденко Минздрава России

Кафедра госпитальной педиатрии

Дисциплина Б1.О.07 Неотложные состояния в детской эндокринологии  
31.08.17 «Детская эндокринология»

**Билет к зачёту № 12**

1. Диагностика и терапия гиперосмолярной комы при сахарном диабете у детей.

2. Ситуационная задача

Валя М., 12 лет. Ребенок от 2-й беременности, протекавшей с нефропатией, 2 срочных родов, родился с массой 4000 г, рост 52 см.

Из анамнеза известно, что ребенок часто болеет острыми респираторными заболеваниями. После перенесенной ОРВИ, осложненной бронхитом, в течение последних 1,5 месяцев отмечается слабость, вялость. Девочка похудела, стала много пить и часто мочиться. На фоне повторного заболевания ОРВИ (грипп) состояние ребенка резко ухудшилось, проявилась тошнота, переходящая в повторную рвоту, боли в животе, запах прелых фруктов в выдыхаемом воздухе, сонливость.

Поступила в приемное отделение в тяжелом состоянии. В сознании. Кожные покровы сухие, тургор тканей снижен, выраженная гиперемия кожных покровов в области щек и скуловых дуг. Пульс учащен до 110 ударов в минуту. АД 85/60 мм рт. ст. Язык обложен белым налетом. Запах ацетона в помещении, где находится ребенок. Живот при пальпации болезненный, преимущественно в эпигастральной области. Перитонеальных знаков нет. Мочится обильно.

Рост - 150 см. Масса тела - 45 кг.

Общий анализ крови: Нв - 135 г/л, Эр -  $4,1 \times 10^{12}$ /л. Лейк -  $8,5 \times 10^9$  /л, п/я - 4%, с/я - 50%, э - 1%, л - 35%, м - 10%, СОЭ - 10 мм/час.

Общий анализ мочи: цвет желтый, прозрачность слабо-мутная, рН - кислая, удельный вес 1039, белок - нет, сахар - 10%, ацетон - +++.

Биохимический анализ крови: общий белок - 70 г/л, холестерин - 5 ммоль/л, калий - 5 ммоль/л, натрий - 132 ммоль/л, глюкоза - 25,0 ммоль/л. КОС: рН - 7,25, рСО<sub>2</sub> - 30 мм рт.ст, ВЕ = - 12 ммоль/л; SB - 14,2 ммоль/л.

Задание.

1. Сформулируйте и обоснуйте диагноз.
2. Этиология и патогенез заболевания.
3. План неотложных мероприятий в первые сутки госпитализации.
4. Принципы дальнейшей терапии.

Зав. кафедрой \_\_\_\_\_ Т.Л. Настаушева

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ  
ФГБОУ ВО ВГМУ им. Н.Н. Бурденко Минздрава России

Кафедра госпитальной педиатрии

Дисциплина Б1.О.07 Неотложные состояния в детской эндокринологии  
31.08.17 «Детская эндокринология»

**Билет к зачёту № 13**

1. Диагностика острого повреждения при ДКА.
2. Ситуационная задача

Ребенок 8 лет с установленным диагнозом - Хроническая надпочечниковая недостаточность (болезнь Аддисона), получает заместительную терапию глюкокортикоидами (гидрокортизон). Анамнез: накануне вечером была рвота на фоне ОРВИ, родители не увеличили дозу гидрокортизона. Утром ребенок вялый. Мать не смогла его разбудить, вызвала скорую помощь. Объективно: состояние тяжелое. Сознание угнетено до сопора. Кожа с выраженной гиперпигментацией, холодная на ощупь, тургор снижен. Тоны сердца приглушены. АД 70/40 мм рт.ст. ЧСС 40 уд/мин, ритм правильный. На ЭКГ: синусовая брадикардия, ЧСС 38 уд/мин, интервал QT удлинён. Экспресс-глюкоза крови: 2.1 ммоль/л. Электролиты сыворотки (срочно):  $\text{Na}^+$  120 ммоль/л,  $\text{K}^+$  6.8 ммоль/л.

Задание.

1. Какое угрожающее жизни состояние развилось у пациента? Назовите ключевые звенья его патогенеза.
2. Объясните причину развития брадикардии и удлинения интервала QT на ЭКГ.
3. Каков алгоритм неотложной терапии данного состояния?
4. Какая ошибка в ведении пациента привела к развитию криза, и как ее предотвратить в будущем?

Зав. кафедрой \_\_\_\_\_ Т.Л. Настаушева

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ  
ФГБОУ ВО ВГМУ им. Н.Н. Бурденко Минздрава России

Кафедра госпитальной педиатрии

Дисциплина Б1.О.07 Неотложные состояния в детской эндокринологии

31.08.17 «Детская эндокринология»

**Билет к зачёту № 14**

1. Диагностика и терапия острого повреждения при ДКА..
2. Ситуационная задача

Подросток 15 лет. Анамнез: в течение 3-4 месяцев отмечал прогрессирующую слабость, потерю массы тела на 5 кг, повышенную раздражительность, потливость, непереносимость жары. Обратился к эндокринологу, заподозрен диффузный токсический зоб. На момент обращения пациент жалуется на чувство сильного, неровного сердцебиения и одышку при небольшой физической нагрузке. Объективно: состояние средней тяжести. Возбужден. Кожа влажная, теплая. Глазные симптомы положительны. Щитовидная железа II степени увеличения, однородная. ЧД 22 в мин. Со стороны ССС: ЧСС 140 в мин., аритмия, дефицит пульса 15 в мин. Аускультативно: тоны сердца громкие, выслушивается нерегулярный ритм с паузами. АД 130/70 мм рт.ст.

На ЭКГ: отсутствие зубцов Р, разные интервалы R-R, волны f. ЧСС желудочков 130-145 в мин.

Задание.

1. Какое нарушение ритма сердца развилось у пациента?
2. С каким эндокринным заболеванием напрямую связана эта аритмия?
3. Каков неотложный алгоритм действий врача на догоспитальном этапе при стабильной гемодинамике у данного пациента?
4. Какова долгосрочная тактика лечения для профилактики рецидивов этой аритмии?

Зав. кафедрой \_\_\_\_\_ Т.Л. Настаушева

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ  
ФГБОУ ВО ВГМУ им. Н.Н. Бурденко Минздрава России

Кафедра госпитальной педиатрии

Дисциплина Б1.О.07 Неотложные состояния в детской эндокринологии  
31.08.17 «Детская эндокринология»

**Билет к зачёту № 15**

1. Диагностика ком у детей. Шкала Глазго. Классификация ком.
2. Ситуационная задача

Девочка 8 лет с диагнозом «Первичная хроническая надпочечниковая недостаточность (болезнь Аддисона)» находится на постоянной заместительной терапии гидрокортизоном. В школе во время плановой вакцинации (прививка не указана в анамнезе как аллерген) через 10 минут после инъекции у ребенка появился выраженный кожный зуд, генерализованная крапивница, осиплость голоса, лающий кашель. Медицинская сестра измерила АД – 85/40 ммоль рт.ст. (при обычном для девочки 100/65). Девочка вялая, испуганная.

Задание.

1. Сформулируйте диагноз неотложного состояния. Почему у данной пациентки риск его развития и тяжелого течения повышен?
2. Каков патогенетический механизм жизнеугрожающей артериальной гипотензии в данном конкретном случае (с учетом фонового заболевания)?
3. Назовите ключевые отличия в оказании неотложной помощи при данном состоянии ребенку с надпочечниковой недостаточностью по сравнению со стандартным протоколом.
4. Какой должна быть тактика относительно дозы гидрокортизона в день развития неотложного состояния и в последующие дни?

Зав. кафедрой \_\_\_\_\_ Т.Л. Настаушева

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ  
ФГБОУ ВО ВГМУ им. Н.Н. Бурденко Минздрава России

Кафедра госпитальной педиатрии

Дисциплина Б1.О.07 Неотложные состояния в детской эндокринологии  
31.08.17 «Детская эндокринология»

**Билет к зачёту № 16**

1. Терапия острой надпочечниковой недостаточности у детей.
2. Ситуационная задача

Девочка 8 лет с диагнозом «Первичная хроническая надпочечниковая недостаточность (болезнь Аддисона)» находится на постоянной заместительной терапии гидрокортизоном. В школе во время плановой вакцинации (прививка не указана в анамнезе как аллерген) через 10 минут после инъекции у ребенка появился выраженный кожный зуд, генерализованная крапивница, осиплость голоса, лающий кашель. Медицинская сестра измерила АД – 85/40 ммоль рт.ст. (при обычном для девочки 100/65). Девочка вялая, испуганная.

Задание.

1. Сформулируйте диагноз неотложного состояния. Почему у данной пациентки риск его развития и тяжелого течения повышен?
2. Каков патогенетический механизм жизнеугрожающей артериальной гипотензии в данном конкретном случае (с учетом фонового заболевания)?
3. Назовите ключевые отличия в оказании неотложной помощи при данном состоянии ребенку с надпочечниковой недостаточностью по сравнению со стандартным протоколом.
4. Какой должна быть тактика относительно дозы гидрокортизона в день развития неотложного состояния и в последующие дни?

Зав. кафедрой \_\_\_\_\_ Т.Л. Настаушева

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ  
ФГБОУ ВО ВГМУ им. Н.Н. Бурденко Минздрава России

Кафедра госпитальной педиатрии

Дисциплина Б1.О.07 Неотложные состояния в детской эндокринологии

31.08.17 «Детская эндокринология»

**Билет к зачёту № 17**

1. Этиология и диагностика острой надпочечниковой недостаточности у детей.

2. Ситуационная задача

Мальчик 10 лет, с сахарным диабетом 1 типа в течение 3 лет, получает интенсивную инсулинотерапию (базис-болюсный режим). Родители вызвали «Скорую помощь» из-за появившейся у ребенка после укуса пчелы на даче резкой слабости, головокружения, чувства «жара» по всему телу. На осмотре: состояние средней тяжести. Кожные покровы гиперемированы, горячие на ощупь, обильный профузный пот. На тыле кисти – локальный отек и гиперемия в месте укуса. Ребенок возбужден, жалуется на зуд кожи, сердцебиение и «дрожь» в теле. Со слов родителей, глюкометр показал уровень глюкозы крови 3,8 ммоль/л. Инсулин продленного действия был введен утром как обычно.

Задание.

1. Какое неотложное состояние развилось у ребенка? Назовите не менее двух основных дифференциальных диагнозов.

2. Каков патогенетический механизм развития данного состояния у пациента с сахарным диабетом на фоне аллергической реакции?

3. Назовите алгоритм неотложной помощи на догоспитальном этапе в данной ситуации.

4. Какие особенности дальнейшего наблюдения и коррекции инсулинотерапии необходимы в ближайшие часы после купирования неотложного состояния?

Зав. кафедрой \_\_\_\_\_ Т.Л. Настаушева

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ  
ФГБОУ ВО ВГМУ им. Н.Н. Бурденко Минздрава России

Кафедра госпитальной педиатрии

Дисциплина Б1.О.07 Неотложные состояния в детской эндокринологии

31.08.17 «Детская эндокринология»

**Билет к зачёту № 18**

1. Гипонатриемия, гипернатриемия при эндокринных заболеваниях у детей, неотложная терапия.

2. Ситуационная задача

Девочка, 8 лет. Анамнез: состоит на учете у эндокринолога с диагнозом «Врожденный гипотиреоз» с 1 месяца жизни. Получала заместительную терапию L-тироксином. Последние 4 месяца регулярность приема и доза препарата неизвестны (родители не контролировали лечение). В течение последней недели нарастала вялость, сонливость, апатия, запоры. Утром в день поступления разбудить не смогли, отмечались подергивания в конечностях, затем развился генерализованный судорожный приступ. При поступлении: Температура тела 35.2°C. Сознание сопор. Кожа сухая, бледная, холодная на ощупь, пастозность лица и голеней. Гипорефлексия. Брадикардия, АД 80/45 ммоль/рт.ст. На ЭКГ – синусовая брадикардия, низкий вольтаж. В крови: Na+ 128 ммоль/л, глюкоза 3.0 ммоль/л.

Задание.

1. О каком неотложном состоянии идет речь?
2. Каков патогенез развития судорожного синдрома у данной пациентки?
3. Назовите ключевые компоненты неотложной терапии в условиях реанимационного отделения.
4. Какой диагностический тест является критически важным для подтверждения диагноза перед началом специфической терапии, и почему его нельзя откладывать?

Зав. кафедрой \_\_\_\_\_ Т.Л. Настаушева

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ  
ФГБОУ ВО ВГМУ им. Н.Н. Бурденко Минздрава России

Кафедра госпитальной педиатрии

Дисциплина Б1.О.07 Неотложные состояния в детской эндокринологии  
31.08.17 «Детская эндокринология»

**Билет к зачёту № 19**

1. Диагностика ком у детей. Шкала Глазго. Классификация ком.
2. Ситуационная задача

Ребенок от 2 беременности, протекавшей с гестозом. Родился с массой 4100 г. В возрасте 1 года 10 месяцев установлен диагноз: Сахарный диабет 1 типа. Получает интенсифицированную инсулинотерапию (протафан и апидрар). Последние 2 дня отказывался от еды на фоне интеркуррентного ОРВИ, родители снизили дозу инсулина «чтобы не было гипогликемии». Сегодня утром ребенок стал вялым, апатичным, позже появилось шумное глубокое дыхание, запах ацетона изо рта. Через 2 часа развился генерализованный тонико-клонический приступ с потерей сознания. При поступлении: состояние крайне тяжелое. Сознание отсутствует. Кожа и слизистые сухие, тургор снижен. Дыхание Куссмауля. Тоны сердца приглушены, тахикардия. В крови: глюкоза 28 ммоль/л, рН крови 7.1, ВЕ -18 ммоль/л.

Задание.

1. С каким неотложным эндокринным состоянием вы столкнулись?
2. Почему у ребенка развился судорожный синдром? Назовите ведущие патогенетические механизмы.
3. Перечислите ключевые направления неотложной терапии на догоспитальном этапе (что будет делать бригада скорой помощи)?
4. Какой основной лабораторный показатель, помимо гликемии, необходимо динамически контролировать в реанимации для коррекции терапии?

Зав. кафедрой \_\_\_\_\_ Т.Л. Настаушева

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ  
ФГБОУ ВО ВГМУ им. Н.Н. Бурденко Минздрава России

Кафедра госпитальной педиатрии

Дисциплина Б1.О.07 Неотложные состояния в детской эндокринологии  
31.08.17 «Детская эндокринология»

**Билет к зачёту № 20**

1. Диагностика и терапия кетоацидотической комы при сахарном диабете у детей.
2. Ситуационная задача

Ребенок от 2 беременности, протекавшей с гестозом. Родился с массой 4100 г. В возрасте 1 года 10 месяцев установлен диагноз: Сахарный диабет 1 типа. Получает интенсифицированную инсулинотерапию (протафан и апидрар). Последние 2 дня отказывался от еды на фоне интеркуррентного ОРВИ, родители снизили дозу инсулина «чтобы не было гипогликемии». Сегодня утром ребенок стал вялым, апатичным, позже появилось шумное глубокое дыхание, запах ацетона изо рта. Через 2 часа развился генерализованный тонико-клонический приступ с потерей сознания. При поступлении: состояние крайне тяжелое. Сознание отсутствует. Кожа и слизистые сухие, тургор снижен. Дыхание Куссмауля. Тоны сердца приглушены, тахикардия. В крови: глюкоза 28 ммоль/л, рН крови 7.1, ВЕ -18 ммоль/л.

Задание.

1. С каким неотложным эндокринным состоянием вы столкнулись?
2. Почему у ребенка развился судорожный синдром? Назовите ведущие патогенетические механизмы.
3. Перечислите ключевые направления неотложной терапии на догоспитальном этапе (что будет делать бригада скорой помощи)?
4. Какой основной лабораторный показатель, помимо гликемии, необходимо динамически контролировать в реанимации для коррекции терапии?

Зав. кафедрой \_\_\_\_\_ Т.Л. Настаушева