

# ОЦЕНОЧНЫЕ МАТЕРИАЛЫ ДЛЯ ПРОМЕЖУТОЧНОЙ АТТЕСТАЦИИ ПО ДИСЦИПЛИНЕ

## ДЕТСКАЯ КАРДИОРЕВМАТОЛОГИЯ

Код, направление подготовки	31.05.02 Педиатрия
Направленность (профиль)	Педиатрия
Форма обучения	очная
Кафедра-разработчик	детских болезней
Выпускающая кафедра	детских болезней

### ТИПОВЫЕ ЗАДАНИЯ ДЛЯ КОНТРОЛЬНОЙ РАБОТЫ

#### КОНТРОЛЬНАЯ РАБОТА – РЕФЕРАТ (10 СЕМЕСТР)

Написание реферата предполагает глубокое изучение обозначенной проблемы.

**Реферат** (от лат. *refereo* – докладываю, сообщаю) представляет собой особое сочинение, в котором определены цели, задачи и выводы излагающие основные положения темы или проблемы.

Тематика рефератов представлена в Фондах оценочных средств и в учебно-методических пособиях для самостоятельной работы ординатора соответствующей рабочей программы.

Рефераты докладываются на занятии соответственно выбранной теме и календарно-тематическому плану, сдаются преподавателю строго в указанный срок.

Сведение отобранной информации должно быть встроено в текст в соответствии с определенной логикой. Реферат состоит из трех частей: введения, основной части, заключения;

а) во введении логичным будет обосновать актуальность темы (почему выбрана данная тема, каким образом она связана с современностью и наукой);

цель (должна соответствовать теме реферата);

задачи (способы достижения заданной цели), отображаются в названии параграфов работы;

б) в основной части дается характеристика и анализ темы реферата в целом, и далее – сжатое изложение выбранной информации в соответствии с поставленными задачами. В конце главы должен делаться вывод (подвывод), который начинается словами: «Таким образом...», «Итак...», «Значит...», «В заключение главы отметим...», «Все сказанное позволяет сделать вывод...», «Подводя итог...» и т.д.

в) заключение содержит выводы по главам (1-1,5 листа). Уместно высказать свою точку зрения на рассматриваемую проблему.

Реферат может быть представлен в виде презентации, при этом обязательно выполнение основных требований к реферату, включая правильность оформления списка литературы!

Раскрытие темы реферата предполагает наличие нескольких специализированных источников (как минимум 8-10 публикаций, монографий, справочных изданий, учебных пособий) в качестве источника информации. Предпочтение отдается публикациям в специализированных журналах и монографиям признанных специалистов в соответствующей области знаний. Обязательно использование иностранной литературы.

#### Список реферативных сообщений:

1. Реактивные артриты
2. Биологическая терапия ревматоидного артрита
3. Синдром недифференцированной дисплазии соединительной ткани

4. Артриты у детей и подростков
5. Ювенильный ревматоидный артрит
6. Диспансерное наблюдение за детьми раннего возраста

### ТИПОВЫЕ ВОПРОСЫ К ЗАЧЕТУ (10 семестр)

**Задания на зачете содержат 1 теоретический вопрос, ситуационную задачу (практические навыки)**

<i>Задание для показателей оценивания дескриптора «Знает»</i>	<i>Вид задания</i>
<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Диффузные заболевания соединительной ткани. Классификация.</li> <li>2. Дифференциальный диагноз коллагенозов.</li> <li>3. Принципы назначения иммуносупрессивной терапии, биологических препаратов, реабилитация. Показания. Возможные осложнения.</li> <li>4. Неотложные состояния (вегетативные кризы) и их лечение.</li> <li>5. Наследственные синдромы дисплазии соединительной ткани (синдром Марфана, синдром Элерса-Данло, несовершенный остеогенез).</li> <li>6. Пролапс митрального клапана у детей.</li> <li>7. Обследование пациентов с подозрением на юношеский артрит с системным началом.</li> <li>8. Дифференциальная диагностика артритов у детей.</li> <li>9. Юношеский анкилозирующий спондилит.</li> <li>10. Дискоидная красная волчанка, тактика терапии и прогноз.</li> <li>11. Очаговая склеродермия, тактика терапии и прогноз.</li> <li>12. Ювенильный дерматомиозит, тактика терапии и прогноз.</li> <li>13. Почечное поражение при СКВ у детей.</li> <li>14. Кожные проявления СКВ у детей.</li> <li>15. Критерии диагностики СКВ.</li> <li>16. Генно-инженерная биологическая терапия.</li> <li>17. Иммунологическая диагностика СКВ и других заболеваний.</li> <li>18. Феномен Рейно.</li> <li>19. Поражение сердца при диффузных заболеваниях соединительной ткани</li> </ol>	<b>теоретический</b>
<i>Задание для показателя оценивания дескриптора «Умеет», «Владеет»</i>	<i>Вид задания</i>
<p><b><u>Ситуационные задачи:</u></b></p> <p><b>Задача 1.</b> Мальчик 9 лет от 2 беременности, протекавшей на фоне микоплазмоза, хронической внутриутробной гипоксии плода. Срочные роды, м-2950, дл. 50 см. Грудное вскармливание до 2 мес. Наблюдался невропатологом с диагнозом перинатальная энцефалопатия, хирургом с диагнозом крипторхизм слева, операция низведения яичка. Болел ОРВИ нечасто. Ветряная оспа в 7 лет, тяжелая форма.</p> <p>После ванны заметили пигментацию кожи очень распространенную. Летом много загорал и купался. Отмечено распространение процесса и его прогрессирование.</p> <p>При осмотре в кожной клинике первоначально трактовался как атрофодермия, в дальнейшем с подозрением на системный процесс направлен к ревматологу.</p> <p>При поступлении отмечалась распространенная пигментация без атрофии и склероза на всей верхней половине туловища, за исключением околососковой области. От гребня подвздошной кости, с захватом передней и боковой поверхности бедра до колена участки пигментации, кожа не собирается в складку, ткани спаяны, с атрофией и начальным склерозом. Отдельные</p>	<b>практический</b>

аналогичные очаги на голенях.

ОАК СОЭ 4 мм/ч, Hb 106 г/л, Eг 3,95\*10<sup>12</sup>, Tr 296\*10<sup>9</sup>, Leuc 7,3\*10<sup>9</sup>, нейтр 22%, э 7,0%, л/ф 70%, мон 2%.

Б/Х АНАЛИЗ АСЛ-О 134IU/L, СРБ 0,5мг/л (норма до 5), сиаловые кислоты 3,2мМоль/л, АЛТ –17IU\Л, АСТ- 16IU\Л, билирубин 6,9мкМоль/л, железо 9,7 мкМоль/л, глюкоза 5,10мМоль/л, щел.фосфатаза 138IU/L (норма до 362), КФК 19 IU/L, общий белок 73г/л, мочевины 4,0мМоль/л. Фибриноген 5,6 г/л, общий белок 68г/л, альбумины – 45%, глобулины: α1 – 5,2%, α2 – 14,1%, β – 14,5%, γ – 20,6%. IgA 0,58, IgG 10,0, IgM 1,25, IgE 197,1. А/т к ДНК нат.

(ИФА) 1,45, к денатур. 1,33, к коллагену 1,84, к эластину 1,74, к фосфолипидам клет. мембран 3,25, к сердцу 1,71, легкому 1,58, почкам 1,44

Общий анализ мочи – без патологии, Проба Реберга: Клубочковая фильтрация – 85мл/мин Канальцевая реабсорбция - 99% Ан.суточной мочи на белок следы. Проба Зимницкого – концентрационная функция сохранена

На рентгенограмме органов грудной клетки в легких с обеих сторон сохраняется усиление легочного рисунка за счет перибронхиальных, периваскулярных интерстициальных изменений. Корни легких расширены. Синусы свободны. Контуры диафрагмы четкие, ровные. Сердце в норме.

На рентгенограмме пищевода с контрастированием бариевой взвесью в прямой проекции пищевод свободно проходим. Видимые складки слизистой не изменены.

Обнаружены а/тела класса IgG к вирусу ВЭБ и герпеса ½ типа.

ЭГДС макроскопическая эндоскопическая картина пищевода без особенностей. Дуоденит с лимфостазом послебульбарного отдела.

Копрограмма: без патологии

УЗИ органов брюшной полости и почек - Печень - край ровный, ткань однородная, мелкозернистая, внутрпеченочные сосуды не расширены. Желчный пузырь –60\*21, перегородка в нижней трети, стенки уплотнены, конкрементов не определяется. Поджелудочная железа 15\*11\*17, нормальной эхогенности. Селезенка 72\*42, нормальной эхогенности. Почки –форма, контур, расположение, подвижность в пределах нормы. ЧЛС без грубой деформации. Мочевой пузырь в норме. Электрокардиограмма Синусовая аритмия. Неполная блокада пр. н. п. Гиса.

Офтальмолог – биомикроскопический астигматизм обоих глаз.

Микроскопическое исследование кожного лоскута- В присланной коже со стороны эпидермиса его атрофия, местами резкая ( до 3-5 слоев), меланин распределен неравномерно в базальном слое, эпидермальные отростки единичные, небольшие. Сосочковый слой дермы однороден, гомогенизирован. Глубже – небольшой отек с умеренным спазмом сосудов капиллярного типа с лимфогистиоцитарными инфильтратами вокруг сосудов и немногочисленных атрофических придатков, со стороны волокон дермы - их утолщение, огрубление, небольшая базофилия, очаговая гомогенизация. Морфологическая картина может соответствовать проявлениям ограниченной склеродермии в стадии эритемы и атрофии.

**Задание:**

1. Охарактеризуйте кожный синдром
2. Сделайте заключение по данным инструментального обследования.
3. Сделайте заключение по данным лабораторных методов обследования
4. Сформулируйте предварительный диагноз.
5. Назначьте дополнительное обследование, консультации специалистов с обоснованием цели.
6. Спектр дифференциальной диагностики.
7. Тактика терапии и наблюдения за ребенком.
8. Дополнительные рекомендации

**ЗАДАЧА 2** Пациентка А., 11 лет, доставлена в приемное отделение из детского

дома с жалобами на слабость, боли в мышцах, снижение аппетита, осиплость голоса, невозможность самостоятельно встать и садиться, до 38,5°C, отек и гиперемия век. Из анамнеза заболевания: перенесла ОРЗ около 2-3 месяца назад. Ухудшение самочувствия в течение 2-3 недель. Ранний анамнез скудный. До 2 лет амбулаторная карта утеряна.

Объективно: ребенок лежит на кушетке, выраженных болевых ощущений в покое нет. Клинически отмечается выраженная мышечная слабость, быстрая утомляемость. Самостоятельно не встает, отмечается неустойчивая походка. При пальпации отмечается выраженная болезненность и уплотнение мышц плечевого пояса, верхних и нижних конечностей. Поражение кожи и слизистых оболочек характеризовалось сухостью кожи, лиловой эритемой верхнего и нижнего век обоих глаз, отмечался отек кистей и ладонный капиллярит. Были выявлены воспалительными изменениями околоногтевых областей, явления красно-фиолетовой эритема над областью коленных, локтевых, пястно-фаланговых суставов. Афтозный стоматит. Катаральных явлений нет. Периферические лимфатические узлы мелкие. Тоны сердца звучные, ритмичные, ЧСС 110 в мин, артериальное давление до 130/80 мм рт. ст., В легких везикулярное дыхание, ЧД 18/мин. Умеренная гепатоспленомегалия. Суставы без признаков воспаления.

1. ОАК: Нв - 115 г/л, эр. -  $3,86 \times 10^{12}/л$ , ЦП - 0,95, Тр -  $445 \times 10^9/л$ , лейкоц. -  $13,9 \times 10^9/л$ , э - 4%, п/я -

7%, с/я - 52%, л - 29%, м - 8%, СОЭ - 18 мм/час.

2. ОАМ: отн. плотность - 1019, белок - 0,033 г/л, сахар - нет, лейкоц. - 2-3, эр. - 0-1, эпителий - 1-2 в п.зр.

3. Билирубин общий - 13,5 мкмоль/л, прямой - 4,2 мкмоль/л, непрямой - 9,3 мкмоль/л, фибриноген - 4,8 г/л, общий белок - 80 г/л, альбумины - 50%,  $\alpha_1$  - 6%,  $\alpha_2$  - 17%,  $\beta$  - 21%,  $\gamma$  - 22%, СРБ - 9,5 мг/л (N=1-6 мг/л), ЩФ более 450 IU/L, КФК более 1000 IU/L.

#### **Задание:**

1. Выделите и обоснуйте синдромы, выделите ведущий.
2. Сформулируйте предварительный диагноз.
3. Характеристика кожного синдрома
4. Оцените тяжесть состояния больного.
5. Сделайте заключение по лабораторной картине
6. Предварительный диагноз
7. Тактика терапии.
8. Консультация специалистов с обоснованием цели
9. Дополнительное иммунологическое обследование

**ЗАДАЧА № 3** пациентка Г., 14 лет, поступила с жалобами на повышение температуры тела до 38–38,5°C, выраженную слабость, сонливость; высыпания в области скуловых дуг, нижних и верхних конечностей, отек нижних конечностей, пастозность лица. Из анамнеза известно, что девочка родилась в срок от III-й беременности протекавшей на фоне токсикоза, родилась доношенной в срок с массой тела при 3000 г, длина тела — 50 см. Росла и развивалась соответственно возрасту. ОРЗ не часто, ДИ: ветряная оспа в 11 лет. Аллергологический анамнез: неотягощен. Вакцинации в срок.

Первые высыпания около месяца назад, высыпания полиморфного характера (в том числе кольцевидные, пятнисто-папулезные) на коже ладоней, локтей, щек, нижних конечностей, а также покраснение в области десны верхней челюсти. Отмечались эпизоды субфебрилитета. Кожный синдром трактовался как крапивница, получала а/гистаминные средства + сорбенты без эффекта. В динамике появились отеки в области лица, нижних конечностей, боли в области голеностопных суставов, мелких суставов кистей; стойкие эпизоды подъема тем-пературы тела до 38,5°C.

Объективные данные при поступлении: общее состояние средней тяжести,

температура тела 38,6°C; выраженная слабость, в контакт вступает не охотно. Кожа бледная; в области скуловых дуг лица красные пятнисто-папулезные элементы сыпи по типу «крыльев бабочки», отек кистей с признаками ладного капиллярита. На фоне отека нижних преимущественно в области тыльной поверхности стоп и нижней трети голени — мелкоточечная сыпь, участки гиперпигментации. Слизистые оболочки розовые, чистые. Пастозность лица. Периферические л/узлы мелкие. В легких выслушивалось жесткое дыхание. Границы сердца находится в пределах возрастной нормы. Артериальное давление повышено до 140/90 мм рт. ст. Аускультативно: тоны сердца приглушены, ЧСС 96/мин, систолический шум в области верхушки. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень у края реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Симптом поколачивания — отрицательный с обеих сторон. Мочеиспускание — 2–3 раза/сут, моча мутная.

ОАК: Нв - 88 г/л, эр. -  $3,86 \times 10^{12}$ /л, тромб -  $134 * 10^9$ /л, лейкоц. -  $12,9 \times 10^9$ /л, э - 4%, п/я - 7%, с/я - 82%, л - 6%, м - 1%, СОЭ - 42 мм/час.

ОАМ: отн. плотность - 1009, белок - 0,71 г/л, сахар - нет, лейкоц. - 8-10, эр. - 0-1, эпителий - 1-2 в п.зр. цилиндры +. СПБ более 1,5 г/сутки.

Б/Х анализ: Билирубин 5,1 мМоль/л, глюкоза 5,1 мМоль/л, мочевины 3,5 мМоль/л, АЛТ 36 IU/L, щел.фосфатаза 230 IU/L (норма до 320), КФК 43 IU/L, мочевины 11,8 мМоль/л, креатинин 0,106 мМоль/л, фибриноген - 5,2 г/л, общий белок - 54 г/л, альбумины - 24%,  $\alpha_1$  - 6%,  $\alpha_2$  - 18%,  $\beta$  - 21%,  $\gamma$  - 26%, СРБ - 19,5 мг/л (N=1-6 мг/л), ЩФ более 450 IU/L, КФК более 1000 IU/L. К 6,6 мМоль/л, Натрий - 133 мМоль/л, Са 2,2 мМоль/л.

При иммунологическом обследовании: увеличение уровня CD3+, циркулирующих иммунных комплексов, резкое снижение уровня CD19+, активация нейтрофильного звена. По результатам иммуноферментного анализа (ИФА) и полимеразной цепной реакции были исключены острые герпесвирусные инфекции. По данным ИФА также выявлено значительное повышение антител к н-ДНК — 286 МЕ/мл (норма до 20 МЕ/мл), РФ — 88 Ед/мл (норма до 25 МЕ/мл), кардиолипину IgM — 25 Ед/мл (норма 0–7 Ед/мл); обнаружены LE-клетки.

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости: диффузные изменения паренхимы печени и увеличение селезенки, диффузные изменения паренхимы поджелудочной железы по типу умеренного отека, выраженные диффузные изменения паренхимы почек, свободная жидкость в брюшной полости.

При эхокардиографии отмечено небольшое скопление жидкости в полости перикарда, клапанный аппарат не изменен, септальных дефектов нет, признаков гипертрофии не выявлено.

#### **Задание:**

1. Охарактеризуйте патологические синдромы и выделите ведущий.
2. Сделайте заключение по данным инструментального обследования.
3. Сделайте заключение по данным лабораторных методов обследования
4. Сформулируйте предварительный диагноз.
5. Назначьте дополнительное обследование, консультации специалистов с обоснованием цели.
6. Спектр дифференциальной диагностики.
7. Тактика терапии и наблюдения за ребенком.
8. Дополнительные рекомендации

#### **Практические навыки:**

- сбор анамнеза
- клиническая оценка кожного и суставного синдрома
- клиничко-лабораторная оценка почечного синдрома

- |   |  |
|---|--|
| <ul style="list-style-type: none"><li>- назначения и трактовка результатов рентгенологического исследования суставов</li><li>- назначения и трактовка результатов УЗ-исследования суставов</li><li>- назначения и трактовка результатов дополнительных инструментальных методов исследования (КТ, МРТ, остеосцинтиграфия)</li><li>- назначения и техника выполнения диагностической и лечебной пункции коленного или голеностопного сустава</li><li>- назначения, техника выполнения и оценка результатов биопсии кожного лоскута мышц</li><li>- назначения, техника выполнения и оценка результатов биопсии почки</li><li>- назначения и трактовка данных лабораторной картины</li><li>- назначения и оценка эффективности НПВС (+ расчет дозировки)</li><li>- назначения, оценка эффективности базисной противоревматической терапии (+ расчет дозировки)</li></ul> |  |
|---|--|