

ПРОФІЛЬНІ ЗАВДАННЯ ДЛЯ ПІДГОТОВКИ З НАПРЯМУ «ПЕДІАТРІЯ»

Змістовний модуль 1. Загальна нозологія

Практичне заняття № 1. ПРЕДМЕТ, ЗАДАЧІ ТА МЕТОДИ ПАТОФІЗІОЛОГІЇ. ЕКСПЕРИМЕНТ. ПАТОГЕННА ДІЯ ЗОВНІШНІХ ФАКТОРІВ НА ОРГАНІЗМ. ВПЛИВ ТЕМПЕРАТУРНИХ ФАКТОРІВ

Профільні питання

1. Транзиторна гіпотермія і транзиторна гіпертермія новонароджених.

2. Патогенетичне обґрунтування застосування методу терапевтичної гіпотермії новонароджених при асфіксії.

Практичне заняття № 2. ПАТОГЕННА ДІЯ ФІЗИЧНИХ ФАКТОРІВ НА ОРГАНІЗМ. ВПЛИВ ІОНІЗУЮЧОГО ВИПРОМІНЮВАННЯ ТА БАРОФАКТОРІВ. ПРОМЕНЕВА ХВОРОБА

Профільне питання

1. Хто більш чутливий до іонізуючого випромінювання дорослий чи дитина, чому?

Профільна задача

Вагітна жінка та її 3-річна дитина зазнали радіаційного впливу.

1. Від чого залежать ризики для плода?

2. Якого ефекту може зазнати плід?

3. Які патології можуть розвинути після народження?

4. Як радіація може вплинути на скелетну систему дитини?

5. Чим може проявитися опромінення мозку дитини?

Практичне заняття № 3. ПАТОФІЗІОЛОГІЯ КЛІТИНИ. МЕХАНІЗМИ ПОШКОДЖЕННЯ КЛІТИН

Профільні задачі

Задача 1. В експерименті з різними моделями голодування дитинчат тварин утримували на різних видах дієти. Що відбувається за умов відсутності у раціоні:

1. протеїнів:
2. вітаміну В₁₂:
3. вітамінів С і Е:
4. вуглеводів:
5. жирів:

Задача 2. Вкажіть патогенетичні варіанти пошкодження клітин (розставте відповідні цифри):

У експерименті кроля опромінили рентгенівськими променями і отримали гостру променеву хворобу		A. Насильне
У експерименті кроля тримали в барокамері за умов розрідженого повітря		B. Гостре
У експерименті кроля тримали на дієті, що не містить вітамінів С і Е		C. Хронічне
Короткочасне охолодження (гіпотермія) до 4°C призвело до клітинного набряку		D. Цитопатичне
В експерименті моделювали інфаркт міокарду шляхом накладання лігатури на коронарну артерію		E. Оборотно

Задача 3. Перед експериментатором стоїть задача відтворення активації типового патологічного процесу пошкодження ліпідного обміну в клітині – активації перекисного окиснення ліпідів (ПОЛ). Він вирішив застосувати такі моделі. Вкажіть механізм активації ПОЛ при:

1. Променевій хворобі (рентгенівське випромінювання)
2. Утриманні тварини у барокамері з підвищеним вмістом кисню
3. Введенні великої дози вітаміну Д
4. Дієті із зниженим вмістом вітамінів С і Е
5. Голодуванні

Практичне заняття № 4. РОЛЬ СПАДКОВОСТІ, КОНСТИТУЦІЇ ТА ВІКУ ЛЮДИНИ У ВИНИКНЕННІ ПАТОЛОГІЇ

Профільні питання

1. Поняття про пренатальну патологію. Гамето-, бласто-, ембріо- і фетопатії. Тератогенні фактори. Критичні періоди в пренатальному онтогенезі. Внутрішньоутробні дистрофії, інфекція, гіпоксія

2. Поняття про недоношеність та затримку росту плода: етіологічні чинники та наслідки для дитини

Профільні задачі

Задача 1. Після операції з приводу гангренозної гранульоми синусу носа у 11-річної дівчинки, обробка рани розчином перекису водню не супроводжувалася утворенням бульбашок кисню, а колір крові ставав коричнево-чорним. При біохімічному аналізі було встановлено відсутність каталази не тільки в крові, але і в тканинах цієї хворої.

1. Який діагноз можна запідозрити?
2. До якої групи спадкових хвороб відноситься захворювання дівчинки?
3. Яка етіологія та патогенез захворювання?
4. Від кого успадкувала дівчинка мутантні гени?
5. Метаболізм яких ще речовин порушений у хворих з гіпокаталазією або акаталазією?

Задача 2. Мама 5-річного хлопчика звернулася в стаціонар у зв'язку з ударом у нього колінного суглоба. Скарги на біль і обмеження рухів в правому колінному суглобі, які з'явилися через 6 годин після падіння з велосипеда. З анамнезу відомо, що у дитини в 6-ти місячному віці при прорізуванні зубів спостерігалася кровоточивість з ясен. З 1 року життя в місцях ударів у хлопчика відзначалися великі «синці», кілька разів на рік – носові кровотечі. Дідусь по лінії матері страждав частими тривалими кровотечами, пов'язаними з вродженою відсутністю антигемофільного глобуліну (фактору VIII) у плазмі крові.

1. Яку спадкову хворобу можна запідозрити у пацієнта?
2. До якої групи спадкових хвороб відноситься це захворювання?
3. Механізм успадкування хвороби?
4. Назвіть сучасні генетичні методи підтвердження цієї хвороби.
5. Що можна порадити для запобігання кровотечі?

Задача 3. Дівчина 17 років має високий зріст (185 см), видовжену грудну клітку з гострим підгрудинним кутом, довгу шию, вузькі плечі, відносно довгі кінцівки, ніжну тонку бліду шкіру, слабо розвинуту підшкірну клітковину. Періодично звертається до лікаря зі скаргами на гострий біль у животі, судоми, порушення зору. Сеча червоного кольору. У її родичів з боку батька спостерігаються подібні симптоми.

1. Яку спадкову хворобу можна запідозрити у пацієнтки?
2. До якої групи спадкових хвороб відноситься захворювання?
3. Яка етіологія та патогенез захворювання?
4. Який тип конституції людини за класифікацією О.О. Богомольця, спостерігається у пацієнтки?
5. Які фармакологічні препарати можуть викликати загострення у хворої?

Задача 4. У хлопчика 6 років, після прийому протягом 2-х днів сульфадиметоксину (антибактеріальний засіб) з'явилася жовтушність склер, темна сеча, збільшилися печінка і селезінка. Мама дитини скаржиться, що подібні симптоми виникають у нього також після вживання в їжу агрусу, червоної смородини, кінських бобів.

1. Який діагноз можна запідозрити?
2. До якої групи спадкових хвороб відноситься захворювання дитини?
3. Яка етіологія захворювання?
4. Що таке «фавізм»?
5. Які ще фармакологічні препарати можуть викликати такі симптоми у хворого?

Задача 5. В родині зростає дочка 14-ти років, у якої спостерігаються деякі відхилення від норми: зріст нижче, ніж у однолітків, диспропорція тіла, крилоподібні складки на шії, шия дуже коротка, плечі широкі. Відсутні ознаки статевого дозрівання, відсутні менструації. Інтелект в нормі. При цитогенетичному дослідженні в ядрах лейкоцитів не виявлені "барабанні палички", а в ядрах букального епітелію відсутні тільця Барра.

1. Яке захворювання можна припустити?
2. Що таке тільця Барра?
3. Що таке "барабанні палички" в ядрах нейтрофільних лейкоцитів?
4. До яких хвороб відноситься цей синдром?
5. За допомогою якого методу можна підтвердити цей діагноз?

Задача 6. Визначення статевого хроматину в соматичних клітинах використовується для експрес-діагностики спадкових захворювань, пов'язаних зі зміною кількості X-хромосом.

1. Вкажіть найбільш імовірний каріотип юнака/чоловіка, з відхиленнями у фізичному і статевому розвитку, переважна більшість клітин слизової оболонки рота якого містять одну грудочку X-хроматину (одне тільце Барра):
2. Який попередній діагноз можна встановити жінці 30-ти років у якої в ядрах більшості клітин епітелію слизової оболонки щоки було виявлено по два тільця Барра?
3. При проведенні амніоцентезу в клітинах плоду виявлено по 2 тільця статевого хроматину (тільця Барра). Для якого захворювання характерна дана ознака?
4. При дослідженні амніотичної рідини, одержаної під час амніоцентезу (прокол амніотичної оболонки), виявлені клітини, ядра яких містять статевий хроматин (тільце Барра). Про що це може свідчити?
5. Назвіть хвороби, для діагностики яких доцільне визначення X-хроматину?

Задача 7. У юнака 17 років високого росту та астенічної будови тіла з ознаками гіпогонадізму, гінекомастією та зменшеною продукцією сперми (азооспермія) виявлено каріотип 47 ХХУ.

1. Який спадковий синдром супроводжується такою хромосомною аномалією?
2. Назвіть експрес-діагностику даного синдрому.
3. Які клітини людини найчастіше використовують для експрес-діагностики?
4. За допомогою якого методу можна підтвердити цей діагноз?
5. До яких хвороб відноситься цей синдром?

Задача 8. При медичному огляді у військкоматі був виявлений хлопчик 15-ти років, високого зросту, з євнухоїдними пропорціями тіла, гінекомастією, з ростом волосся на лобку за жіночим типом. Відмічається відкладання жиру на стегнах, відсутність росту волосся на обличчі, високий голос; коефіцієнт інтелекту знижений.

1. Виберіть каріотип, що відповідає даному захворюванню:
2. Назвіть експрес-діагностику даного синдрому?
3. Як називається таке кількісне порушення хромосом?
4. За допомогою якого методу можна підтвердити цей діагноз?
5. До яких хвороб відноситься цей синдром?

Задача 9. Юнак 15-ти років скаржиться на загальну слабкість, запаморочення, швидку стомлюваність. В ході обстеження виявлено еритроцити зміненої форми, кількість їх знижена. Попередній діагноз: серпоподібноклітинна анемія. При аналізі родоводу пробанда виявлено, що ознака проявляється з однаковою частотою у представників обох статей і хворі наявні у всіх поколіннях (по вертикалі), а по горизонталі – у сибсів (братів і сестер пробанда). У пробанда є здорова рідна сестра. Також має тяжко хворого брата на таласемію.

1. Який тип успадкування досліджуваної ознаки?
2. Який тип мутації зумовлює розвиток цього патологічного стану?
3. Які генотипи батьків?
4. Як можна пояснити тяжкі прояви хвороби у рідного брата пробанда?

Задача 10. У хворої 17 років з самого дитинства відмічалось зниження гемоглобіну до 90-95 г/л. У крові під час госпіталізації: ер. – $3,2 \cdot 10^{12}$ /л, Нб – 85 г/л, КП – 0,78; лейкоц. – $5,6 \cdot 10^9$ /л, тромбоц. – $210 \cdot 10^9$ /л. В мазку: анізоцитоз, пойкилоцитоз, мішенеподібні еритроцити. Ретикулоцити – 6%. Лікування препаратами заліза було неефективне.

1. Яку патологію системи крові можна запідозрити в даному випадку?

2. Який тип успадкування досліджуваної ознаки?
3. Який тип мутації зумовлює розвиток цього патологічного стану?
4. Які генотипи батьків?
5. Як можна пояснити тяжкі прояви хвороби?

Задача 11. Хлопчик 12 років поступив в клініку з гемартрозом колінного суглоба, з раннього дитинства страждає кровоточивістю. У хлопчика відсутній антигемофільний глобулін А (фактор VIII) у плазмі крові. Батьки здорові, а у дідуся за материнською лінією також був відсутній антигемофільний глобулін А (фактор VIII) у плазмі крові.

Яка хвороба у хлопчика?

Яка фаза гемостазу первинно порушена у цього хворого?

Визначте тип успадкування ознаки.

Який прогноз для синів у жінок-носіїв гену гемофілії?

Який прогноз для доньок у жінок-носіїв гену гемофілії?

Задача 12. У здорових батьків, спадковість яких не обтяжена, народилася дитина з множинними вадами розвитку. Цитогенетичний аналіз виявив у соматичних клітинах дитини трисомію за 18-ю хромосою.

1. Як називається ця хвороба?
2. З яким явищем пов'язане народження такої дитини?
3. Який метод медичної генетики дасть змогу віддиференціювати дану спадкову хворобу від її фенкопії?
4. Як називається таке кількісне порушення хромосом?
5. До яких хвороб відноситься цей синдром?

Задача 13. При розтині трупа новонародженого хлопчика виявлені полідактилія, мікроцефалія, незрошення верхньої губи та твердого піднебіння, а також гіпертрофія паренхіматозних органів. Вказані вади відповідають синдрому Патау.

1. Яка найбільш вірогідна причина даної патології?
2. Який метод медичної генетики дасть змогу віддиференціювати дану спадкову хворобу від її фенкопії?
3. З яким явищем пов'язане народження такої дитини?
4. Який каріотип дитини?
5. До яких хвороб відноситься цей синдром?

Задача 14. У здорових батьків, спадковість яких не обтяжена, народилась дитина з чисельними вадами розвитку: розщепленням верхньої губи ("заяча губа" "вовча паща"). Спостерігається деформація мозкового та лицьового черепа, мікрофтальмія, деформація вушної раковини. При додатковому обстеженні виявлені значні порушення нервової, серцево-судинної систем та зору. При дослідженні каріотипу діагностована трисомія за 13-ю хромосою.

1. Який синдром наявний у хлопчика?
2. З яким явищем пов'язане народження такої дитини?
3. Який каріотип дитини?
4. Як називається таке кількісне порушення хромосом?
5. До яких хвороб відноситься цей синдром?

Задача 15. У пологовому будинку народилася дитина з численними порушеннями як зовнішніх так і внутрішніх органів – серця, нирок, травної системи. Був встановлений попередній діагноз – синдром Дауна.

1. За допомогою якого методу можна підтвердити цей діагноз?
2. Скільки хромосом виявлено у фібробластах шкіри дитини?
3. Визначте тип аномалії:
4. Який каріотип дитини?
5. До яких хвороб відноситься цей синдром?

Задача 16. Вивчення родоводу хворого дає можливість визначити тип успадкування хвороби. Який тип успадкування притаманний для спадкової аномалії, якщо під час медико-генетичного консультування родини виявлено:

1. При диспансерному обстеженні хлопчику 7-ми років встановлено діагноз – дальтонізм. Батьки здорові, кольоровий зір у них у нормі, але у дідуся по материнській лінії така ж аномалія. Хвороба проявляється через покоління у чоловіків:
2. Хвороба зустрічається в осіб чоловічої та жіночої статей, не в усіх поколіннях, у здорових батьків можуть народжуватися хворі діти:
3. Гіпертрихоз (надмірне оволосіння вušних раковин), трапляється в усіх поколіннях тільки у чоловіків і успадковується від батька до сина:
4. Чоловік страждає на спадкову хворобу. Жінка здорова. Усі доньки від батька успадкували хворобу. Усі сини здорові:

Задача 17. Діатези – одна з форм реактивності організму, що характеризується своєрідними реакціями на звичайні подразники, що призводять до тих чи інших захворювань і являють собою сукупність спадкових і набутих властивостей організму.

1. Як називається вид діатезу у дитини, що часто хворіє на ангіни і фарингіти, відзначається збільшення лімфовузлів та селезінки. Зовнішній вигляд характеризується пастозністю і блідістю, м'язова тканина розвинена слабо. У крові спостерігається лімфоцитоз?
2. Назвіть вид діатезу, при якому частіше може розвинути ожиріння:
3. Який вид діатезу можна припустити, якщо дитини часто хворіє на респіраторні захворювання, відмічаються екзематозні явища після вживання деяких харчових продуктів, схильність до затяжного перебігу запальних процесів?
4. Чи є діатези хворобою?
5. Чи можна характеризувати діатези, як аномалію конституції?

Задача 18. У хворого під час об'єктивного огляду виявлено: тонка фігура, великий череп, сильно розвинена лобна частина обличчя, короткі кінцівки.

1. Для якого конституціонального типу, за Сіґо, це характерно?
2. Які конституціональні типи, за Сіґо, ви знаєте?
3. Які психосоматичні типи за морфологією видокремив Кречмер?
4. Назвіть типи особистості, за Шелдоном:
5. Назвіть типи конституції, за Богомольцем:

Профільні тести

1. Внаслідок дефіциту УФО-ендонуклеази порушується репарація ДНК і виникає таке захворювання:

2. Мати зауважила занадто темну сечу у її 5-річної дитини. Дитина скарж не висловлює. Жовчних пігментів у сечі не виявлено. Поставлено діагноз алкаптонурия. Дефіцит якого ферменту має місце у дитини?
3. У 19-місячної дитини із затримкою розвитку та проявами самоагресії, вміст сечової кислоти в крові – 1,96 ммоль/л. При якому метаболічному порушенні це спостерігається?
4. Батьки – глухонімі, але глухота у дружини залежить від аутосомно-рецесивного гена, а у чоловіка виникла внаслідок тривалого прийому антибіотиків у дитинстві. Яка імовірність народження глухої дитини в родині, якщо батько гомозиготний за аллелю нормального слуху?
5. Для лікування уrogenітальних інфекцій використовують хінолони – ігібітори ферменту ДНК-гірази. Який процес порушується під дією хінолонів у першу чергу?
6. Тривале вживання деяких лікарських засобів, що передують вагітності, збільшують ризик народження дитини з генетичними вадами. Як називається така дія ліків?

Практичне заняття № 5. БІОЛОГІЧНІ БАР'ЄРИ ОРГАНІЗМУ. ФАГОЦИТОЗ. ПАТОЛОГІЯ РЕАКТИВНОСТІ. ПОРУШЕННЯ ІМУННОЇ РЕАКТИВНОСТІ

Профільні питання

1. Характеристика первинних імунодефіцитів, які пов'язані з дефектами фагоцитозу (спадкові нейтропенії).

2. Визначення та класифікація первинних імунодефіцитів.

3. Характеристика комбінованих первинних імунодефіцитів

4. Характеристика гуморальних первинних імунодефіцитів

5. Характеристика клітинних первинних імунодефіцитів

6. Особливості реактивності у дитячому віці

7. Особливості перебігу ВІЧ-інфекції у дітей.

8. Вікові особливості механізмів адаптивного (набутого) імунітету у новонароджених та дітей раннього віку

9. Вікові особливості механізмів вродженого імунітету у новонароджених та дітей раннього віку

10. Етіопатогенез та прояви кістозного фіброзу (*cystic fibrosis*, муковісцидоз) у дитячому віці

Задача 1. При первинному імунодефіциті у дітей виявляються часті інфекції (вірусні, бактеріальні, грибові). Про що свідчать такі прояви:

1. зменшення кількості лімфоцитів, відсутність IgA, замала кількість IgG:
2. в кістковому мозку – нормальна кількість пре-B-клітин, відсутність плазматичних клітин; в крові – відсутність B-лімфоцитів та антитіл, нормальна кількість T-клітин:
3. стеноз аорти; нормальна кількість пре-B- і плазматичних клітин у кістковому мозку; нормальна кількість B-, відсутність T-клітин у крові:
4. відсутність гамаглобулінів, виявлено пошкодження гену тірозинкінази:
5. Як успадковується патологічний ген тірозинкінази?

Задача 2. У дитинчат тварин моделювали недостатність клітинного імунітету.

1. Який орган для цього потрібно видалити?
2. Надмірна активація якої ендокринної залози призведе до імунодефіциту?
3. Як надлишок глюкокортикоїдів (кортизолу) впливає на лімфоцити?
4. Який тип порушення імунної системи виникає при інтенсивній хіміотерапії лейкозу?
5. Інфекція якого типу є закономірною для станів з недостатністю нейтрофілів та фагоцитозу?

Задача 3. При трансплантації донорського кісткового мозку дитині з гострим недиференційованим лейкозом часто виникає ускладнення, яке може створювати загрозу для життя хворого в післяопераційному періоді.

1. Це є проявом такої реакції:

2. До якого типу, за класифікацією Кумбса і Джела, відноситься?
3. Як називається такий тип імунної відповіді?
4. Які клітини здійснюють імунні реакції?
5. Які гормони застосовують з метою імунодепресивної терапії?

Задача 4. У дитини з вродженою ВІЛ-інфекцією визначено зниження функції антигенпрезентуючих клітин.

1. З якими клітинами це пов'язане?
2. З молекулами клітинної поверхні якого типу відбувається презентація антигенів антигенпрезентуючими клітинами?
3. У віці 3 місяців у дитини розвинувся криптококовий менінгіт, які зміни імунної системи призвели до цього?
4. Крім лімфоцитів-хелперів при СНІДі інфікуються нейрони. Що обумовлює таке пошкодження?
5. Який прогноз для життя і що потрібно призначити хворій дитині?

Задача 5. При пошкодженні бар'єру деяких органів вже в дитячому віці виникає автоімунне захворювання, що пов'язане з відсутністю толерантності до органів і тканин, які «приховані» від імунної системи.

1. Які це органи?
2. Як називаються такі бар'єри?
3. Що призведе до автоімунного ушкодження?
4. Причиною зняття толерантності імунної системи до власних антигенів при автоімунних хворобах є:
5. Який типовий процес розвивається у місцях пошкодження?

Задача 6. Хлопчик з народження страждає рецидивуючими гнійними інфекціями. У крові різко знижений вміст В-клітин, вміст IgG < 1 г/л. Було встановлено діагноз: Агаммаглобулінемія, хвороба Брутона. Надайте відповіді:

1. Класифікуйте імунодефіцит у даному випадку:
2. Що відбувається з органами імунної системи (лімфатичні вузли, мигдалини)?
3. Чи доцільно дитині призначати стимулятори В-системи імунітету, чому?
4. Чи доцільно водити імуноглобуліни, чому?
5. Які особливості імунотерапії у цьому випадку?

Задача 7 (складний рівень). В клініку дитячих хвороб надійшов Костя Н. 8 років. Його батьки стурбовані частим розвитком у дитини отитів, ангін, ринітів, кон'юнктивітів, бронхітів, пневмоній, ентероколітів. Ця госпіталізація пов'язана з підозрою на розвиток ендокордиту і сепсису. При обстеженні виявлено: нестійкість у позі Ромберга, бульбарна кон'юнктива між кутом ока і лімбом має вигляд червоних звивистих судин і клубків; у крові – лейкопенія за рахунок значного зниження числа лімфоцитів, в основному Т-лімфоцитів і, в меншій мірі – В-лімфоцитів; зменшення вмісту в крові IgA і IgE (відповідно, на 40 і 50% від норми), рівень IgG – на нижній межі норми; реакція лімфоцитів на фітогемаглютинин (ФГА) знижена. Надайте відповіді на питання:

1. Як правильно визначити патологічний стан, що розвився у дитини? Відповідь обґрунтуйте.

2. Які його можливі причини?

3. Який механізм розвитку і наслідки цього стану, якщо судити за лабораторними даними?

4. Як Ви поясните зниження реакції лімфоцитів на ФГА і значне зменшення вмісту в крові IgA і IgE при нормі IgG?

5. Які прояви хворобливого стану дитини великою мірою можуть бути результатом зниження рівня IgA і IgE?

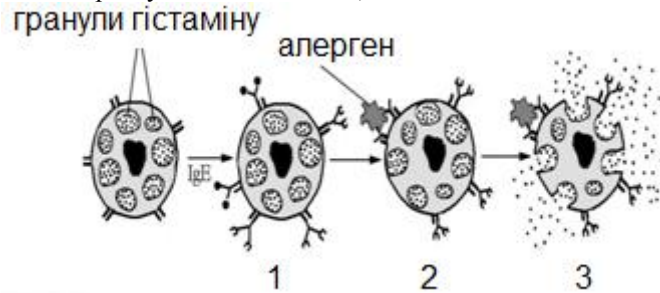
Практичне заняття № 6. АЛЕРГІЯ

Профільні питання

1. Алергія у дітей. Визначення атопії. Види алергічних реакцій у дитячому віці

2. Відмінності псевдоалергічних реакцій. Визначення індивідуальної непереносимості харчових продуктів у дітей.

3. При розвитку анафілактичної алергічної реакції у дітей послідовно відбуваються три етапи дегрануляції сенсibilізованих тучних клітин. Користуючись малюнком, назвіть їх.



- 1 – ...
2 – ...
3 – ...

Опішіть зміни, що відбуваються під впливом специфічного антигену (алергену) у тучних клітинах.

Про що свідчать ці зміни?

Профільні задачі

Задача 1. На прийомі у стоматолога через декілька хвилин після ін'єкції знеболювального у дитини з'явився набряк губ, утруднене свистяче дихання, дитина неспокійна, шкіра бліда, холодна та волога на дотик.

1. Розвиток якої реакції став причиною такого стану дитини?
2. До якого типу за Кумбсом і Джелом відноситься?
3. Назвіть місцеву реакцію у дитини, чим вона може ускладнитися?
4. Який патологічний процес спричинив такі прояви?
5. Яких заходів необхідно вжити?

Задача 2. Через 10 днів після введення протидифтерійної сироватки у дитини з'явився висип на шкірі, який супроводжувався сильним свербінням, підвищилася температура тіла до 38°C, з'явилася біль у суглобах.

1. Розвиток якої реакції є причиною такого стану дитини?
2. До якого типу за Кумбсом і Джелом відноситься?
3. Як називається така хвороба?
4. Яке автоімунне захворювання розвивається за аналогічним механізмом?
5. Що є причиною пошкодження суглобів?

Задача 3. Через 30 хвилин після внутрішньомязевого введення антибіотику у дитини А., 5 років, з'явилося свистяче дихання, дитина знепритомніла, шкіра бліда, волога на дотик, артеріальний тиск – 90/60 мм рт.ст. Надайте відповіді:

- Яка алергічна реакція, за Кумбсом і Джелом, спостерігається у дитини?
 1. Анафілактична
 2. Цитотоксична
 3. Імунокомплексна
 4. Сповільненого типу
 5. Паторецепторна стимульована
- Які антитіла опосередковують розвиток даної алергічної реакції?
 6. IgM
 7. IgG
 8. IgE
 9. IgA
 10. IgD

- Яка стадія алергічної реакції спостерігається у хворого?
 11. Імунологічна
 12. Патохімічна
 13. Патофізіологічна
 14. Сенсibiliзація
 15. Розпалу
- Виберіть основні медіатори патохімічної стадії алергічних реакцій цього типу:
 16. Компоненти системи комплементу
 17. Компоненти калікреїн-кінінової системи
 18. Продукти дегрануляції тканинних базофілів
 19. Ейкозаноїди (простагландини)
 20. Перфорини та гранзими
- Виберіть приклад іншого захворювання, що належить до цього ж типу алергічних реакцій:
 21. Контактний дерматит
 22. Автоімунна тромбоцитопенічна пурпура (хвороба Верльгофа)
 23. Атопічна бронхіальна астма
 24. Системний червоний вовчак
 25. «Легеня птахівника» (алергічний альвеоліт)

Практичне заняття № 7. ГІПОКСІЯ

Профільні питання

1. Поняття про недоношеність та затримку росту плода: етіологічні чинники та наслідки для дитини

2. Механізми більш високої стійкості новонароджених до гіпоксії порівняно з дорослими.

Профільні задачі

Задача 1. У хлопчика, народженого на 28 тижні вагітності розвинувся респіраторний дістрес-синдром (нездатність незрілих легень до синтезу сурфактанту), який проявився розладами дихання. Був проведений аналіз газового складу крові та призначено лікування.

- 1) Який типовий патологічний процес спостерігається у дитини?
- 2) Які зміни газового складу крові можна очікувати у цього пацієнта?

- 3) Яке лікування необхідно призначити пацієнту з метою усунення гіпоксії?
- 4) Яке лікування доцільно призначити недоношеним дітям з метою профілактики респіраторного дистрес синдрому?
- 5) Яке порушення кислотно-лужного балансу може бути виявлено у цієї дитини?

Задача 2. Після вживання в їжу ранньої полуниці у 5-річної дитини з'явився ціаноз, що свідчив про розвиток гіпоксії. Аналіз газового складу крові показав: $pO_2=95$ мм рт. ст., $SaO_2=75\%$, кров шоколадного кольору.

- 1) Чим обумовлено виникнення гіпоксії у дитини?
- 2) Чим пояснюється поява ціанозу при цьому стані?
- 3) Дефіцит якого ферменту сприяє розвитку гіпоксії, що виникла у дитини, та яка його роль?
- 4) Які зміни газового складу крові відбуваються при цьому виду гіпоксії?
- 5) Яку патогенетичну корекцію слід призначити цій дитині?

*Практичне заняття № 8. ПОРУШЕННЯ ПЕРИФЕРИЧНОГО КРОВООБІГУ ТА МІКРОЦИРКУЛЯЦІЇ.
ТРОМБОЗ, ЕМБОЛІЯ*

Профільні питання

1. Особливості мікроциркуляції та периферичного кровообігу у дітей

2. Прояви особливих судинних реакцій у новонароджених

3. Дослідження мікроциркуляторного руслу в педіатрії

Профільні задачі

Задача 1. У хлопчика віком 1 тиждень в поперековій області на ділянці розміром 2 см спостерігаються почервоніння, набряк, локальне підвищення температури, біль. Наступного дня місце ураження набуло ціанотичного відтінку і збільшилося в декілька разів, з'явилися ознаки некрозу тканин. З ознаками вираженої інтоксикації дитину госпіталізовано. Діагноз – флегмона новонароджених, спричинена золотистим стафілококом (*Staphylococcus aureus*). Дайте відповіді на питання:

- 1) Яке, за характером домінуючого місцевого процесу, запалення розвинулося у дитини в місці ураження?
- 2) Дія яких первинних та вторинних флогогенів спричинює альтерацію тканин в даному випадку?
- 3) Які судинні реакції в місці ураження обумовлюють описані в умовах задачі симптоми?
- 4) Який біологічний сенс запалення?
- 5) Які особливості перебігу запалення спостерігаються у дітей раннього віку (коротко)?

Задача 2. Підліток віком 13 років, занепокоєний своєю зовнішністю, застосував мазь із глюкокортикоїдами проти висипу на підборідді. Наступного дня вугрецевий висип розповсюдився на все обличчя хлопчика. Лікар-дерматолог діагностував піодермію, спричинену *Staphylococcus aureus*. Дайте відповіді на питання:

- 1) Яке, за перебігом та характером домінуючої фази, запалення розвинулося у дитини в місці ураження?
- 2) Дія яких первинних та вторинних флогогенів спостерігається в даному випадку?
- 3) Який біологічний сенс запалення?
- 4) Яка функція запалення була порушена глюкокортикоїдами в даному випадку?
- 5) При яких видах запалення вживання препаратів з глюкокортикоїдами буде доречним?

Практичне заняття № 9. ЗАПАЛЕННЯ: СТАДІЇ АЛЬТЕРАЦІЇ ТА ЕКСУДАЦІЇ З ЕМІГРАЦІЄЮ

Профільні питання

1. Особливості перебігу запалення у новонароджених

2. Особливості клітин запалення у немовлят

Профільні задачі

Задача 1. Дівчинку 6 років госпіталізовано з гострим респіраторним захворюванням. При огляді: температура тіла – $39,7^{\circ}\text{C}$, озноб, шкіра бліда та суха, біль в горлі, слизова глотки та носових пазух набрякла, подекуди з ціанотичним відтінком, піднебінні мигдалики збільшені, в їх лакунах – гній. Дайте відповіді на питання:

- 1) Який типовий патологічний процес лежить в основі захворювання дитини?
- 2) Які місцеві ознаки цього типового патологічного процесу спостерігаються при огляді дитини?
- 3) Які судинні реакції спричинили характерний вигляд слизової оболонки верхніх дихальних шляхів?
- 4) Яка стадія гарячки спостерігається у дитини під час огляду лікарем, які ознаки про це свідчать?
- 5) Які зміни в формулі крові слід очікувати у даного пацієнта?

Задача 2. Хлопчика 10 років госпіталізовано з гострим бронхітом. При огляді: температура тіла – $39,9^{\circ}\text{C}$, шкіра обличчя гіперемована (почервоніла), спостерігається рясне потовиділення, тахіпное, артеріальний тиск 80/60, скарги на головний та суглобовий біль, слабкість, запаморочення. В крові – лейкоцитів 22,5 Г/л, нейтрофілія (в тому числі мієлоцитів 2%, метамієлоцитів – 4%), ШОЕ – 50 мм/год. Дайте відповіді на питання:

- 1) Який типовий патологічний процес лежить в основі захворювання дитини?
- 2) Які ознаки системних реакцій, характерних для цього процесу, спостерігаються у пацієнта?
- 3) Які медіатори запалення викликають біль у м'язах та суглобах?
- 4) Як називається зсув лейкоцитарної формули, що спостерігається у пацієнта?
- 5) Яка стадія гарячки спостерігається у хворого? Доведіть свою думку.

*Практичне заняття № 10. ЗАПАЛЕННЯ: СТАДІЯ ПРОЛІФЕРАЦІЇ І РЕПАРАЦІЇ.
СИСТЕМНІ ОЗНАКИ ЗАПАЛЕННЯ. ГАРЯЧКА*

Профільні питання

1. Особливості терморегуляції та гарячки в ранньому віці

Профільні задачі

1. В дитячу лікарню госпіталізовано 2-х пацієнтів в важкому стані із значною гіпертермією. У дівчинки віком 2 тижні – зневоднення, що розвинулося на тлі гіполактації у молодій недосвідченій матері (в результаті – недостатнє надходження рідини в організм дитини), температура тіла – 39,4⁰С. У хлопчика 10 років – пневмонія як ускладнення гострого респіраторного вірусного захворювання, температура тіла – 40,2⁰С. Дайте відповіді на питання:
 - 1) Чи слід знижувати температуру тіла у цих хворих? Чому?
 - 2) Які типові патологічні процеси, що обумовлюють описану симптоматику, розвинулися у пацієнта з пневмонією?
 - 3) Який патогенез гіпертермії у новонародженої дівчинки?
 - 4) Якому пацієнту не допоможуть лікарські препарати антипіретичної дії? Чому?
 - 5) Як можна знизити температуру тіла хворого без вживання жарознижувачих препаратів?

Задача 2. На прийом до дільничного педіатра привели дівчинку 5 років з ознаками гострого респіраторного захворювання. При огляді: температура тіла – 37,7⁰С, скарги на біль при ковтанні, слизова оболонка глотки гіперемована, червона, присутня невелика набряклість. Піднебінні мигдалики збільшені, гній в лакунах відсутній. Із слів матері: поведінка дитини адекватна, але зменшена фізична активність та трохи збільшена сонливість, спостерігаються деякі диспептичні явища – рідкий стул, здуття, протягом доби відсутній апетит. Вживання рідини – в нормі. Дайте відповіді на питання:

- 1) Яке, за класифікацією, запалення розвинулося у дитини в місці ураження?
- 2) Які судинні реакції в місці ураження можна спостерігати у даного пацієнта?
- 3) Чи слід призначати жарознижувальні препарати даному пацієнту? Чому?
- 4) Які прозапальні цитокіни обумовлюють такі системні явища, як сонливість та зниження апетиту?

4. Патогенез клінічних проявів діабетичного кетоацидозу у дітей, хворих на цукровий діабет. Основні напрямки терапії діабетичного кетоацидозу.

Профільні задачі

Задача 1. 24-річна жінка, що хворіє на бронхіальну астму та цукровий діабет, шляхом кесарського розтину народила доношеного хлопчика, вагою 4400 г, станом за шкалою Апгар – 8 та 9 балів на 1 та 5 хвилині, відповідно. Через 30 хвилин після народження у дитини розвинувся тремор кінцівок та стався генералізований судомний напад. Під час огляду: у новонародженого немає помітних вад розвитку; шкіра дитини бліда, волога; дихання ослаблене, але під час аускультатії легень патологічних ознак не виявлено. Лабораторно: вміст Na^+ у сироватці крові – 144 ммоль/л; K^+ – 4,8 ммоль/л; Ca^{2+} (загальний) – 2,5 ммоль/л; рівень глюкози – 1,2 ммоль/л. Надайте відповіді на запитання:

1. Яке ускладнення розвинулося в дитини після народження?
2. Що є найвірогіднішим етіологічним чинником такого ускладнення?
3. Який механізм розвитку зазначеного ускладнення у дитини?
4. Які патогенетичні принципи лікування даного ускладнення?
5. Який механізм розвитку макросомії плода/дитини у даному випадку?

Задача 2. До лікаря звернулись батьки 3-х річного хлопчика з приводу нічного нетримання сечі, свербіжу шкіри у дитини, які з'явилися приблизно місяць тому. З анамнезу відомо, що півроку назад дитина хворіла на паротит, останнім часом хлопчик схуднув, незважаючи на гарний апетит та п'є багато води. При об'єктивному огляді виявлено сухість шкіри, піодермія, м'язи дещо гіпотрофовані. Добовий об'єм становить сечі 2,5 л, в сечі присутні глюкоза та кетонів тіла.

- 1) Яке порушення вуглеводного обміну, найбільш ймовірно, виникло у дитини?
- 2) Назвіть тріаду основних симптомів при цьому захворюванні:
- 3) Який патогенез цього захворювання?
- 4) Яка етіологія захворювання, що виникло у хлопчика?
- 5) Які зміни діурезу спостерігаються у дитини та який патогенез цих змін?

Задача 3. До лікарні каретою швидкої допомоги було доставлено дівчинку 13 років, яка знаходилась в прекоматозному стані. Зі слів супроводжуючих осіб, дівчина страждає на цукровий діабет. При об'єктивному дослідженні: вага тіла знижена, шкіра суха, тургор шкіри знижений, дихання часте, глибоке та шумне, АТ= 80/60 мм рт.ст., запах ацетону з рота. В аналізі крові: глюкоза 15 ммоль/л, кетонемія, рН = 7,2, HCO_3^- =13 ммоль/л.

- 1) Яке ускладнення цукрового діабету призвело до погіршення стану цієї пацієнтки?
- 2) Які зміни в аналізі крові підтверджують Вашу думку?

- 3) Які клінічні симптоми свідчать на користь Вашої думки?
- 4) Який механізм розвитку даного ускладнення?
- 5) Яка найбільш ймовірна причина виникнення даного ускладнення у цієї дівчини?

Практичне заняття № 13. ПОРУШЕННЯ КИСЛОТНО-ОСНОВНОГО СТАНУ

Профільні питання

1. Особливості підтримання кислотно-основного стану у дітей.

2. Взаємозв'язок між КОС і електролітним обміном у дітей

Профільні задачі

Задача 1. У дитини з пілоростенозом внаслідок блювання, що часто повторювалося, з'явилися слабкість, гіподинамія, іноді судоми.

- 1). Яка форма порушення кислотно-основного стану спостерігається у дитини?
- 2). Надайте визначення цього стану:
- 3). Які зміни показників кислотно-основного стану характерні для цього виду порушення?
- 4). Як здійснюють корекцію цього виду порушення?
- 5). Які ще причини цього виду порушення КОС вам відомі?

Задача 2. У підлітка, хворого на пневмонію, спостерігається обтурація мокротинням дихальних шляхів.

- 1). Яка зміна КОС буде розвиватися?
- 2). Надайте визначення.
- 3). Які зміни КОС характерні для цього виду порушень?
- 4). Які захисно-компенсаторні реакції розвиваються при цьому?
- 5). Як здійснюють корекцію цього порушення КОС.

Задача 3. У групи школярів, що піднялися на висоту 5000 м розвинулося відчуття нестачі повітря.

- 1). Яке порушення КОС виникло?
- 2). Надайте визначення.
- 3). Що є причиною його розвитку?
- 4). Які зміни КОС характерні для цього виду порушень?
- 5). Які захисно-компенсаторні реакції розвиваються при цьому?

Задача 4. Хлопцеві, 14 років, що хворіє на цукровий діабет I типу, з метою корекції кетоацидотичної коми було введено розчин гідрокарбонату натрію. Через декілька годин після введення: АТ 80/50 мм.рт.ст., пульс 110 уд/хв. Шкірні покриви сухі, знижений тургор. В результаті лабораторних досліджень виявлено: рН артеріальної крові – 7,50, стандартний гідрокарбонат ↑, зсув буферних основ – ↑. Надайте відповіді на наступні запитання:

- 1) Яке порушення КОС розвинулося у пацієнта?
- 2) Які механізми компенсації розвиваються при такому порушенні КОС?
- 3) На що повинна бути спрямована корекція цього порушення?
- 4) Що потрібно використовувати з метою корекції?

5) Якими змінами з боку іонного складу крові може маніфестувати це порушення КОС?

Задача 5. Хворий О., 17 років, хворіє на цукровий діабет II типу, регулярно приймає метформін у дозі 1500 мг на добу. Напередодні, на шкільному випускному вечері вживав алкоголь. При поступленні до лікарні скарги на виражену загальну слабкість, нудоту, рвоту, біль в животі. Показники КОС у крові: рН артеріальної крові – 7,32, стандартний гідрокарбонат ↓, глюкоза – 11 ммоль/л, молочна кислота – 2,8 ммоль/л.

1) Яке порушення КОС розвинулося у пацієнта?

2) Які причини такого зсуву кислотно-основної рівноваги?

3) Що потрібно використовувати з метою корекції цього порушення КОС?

4) Якими змінами з боку іонного складу крові може маніфестувати це порушення КОС?

5) Які механізми компенсації розвиваються при такому порушенні КОС?

Практичне заняття № 14. ПОРУШЕННЯ ВОДНО-СОЛЬОВОГО ОБМІНУ. НАБРЯКИ

Профільні питання

1) Вміст води та електролітів, особливості розподілу рідини в організмі новонароджених та дітей раннього віку.

2) Поняття про неімунну водянку плода, її етіопатогенез

3) Поняття про синдром імунної водянки плода, його етіопатогенез

4) Поняття про «невідчутну» втрату рідини у новонароджених немовлят: етіологічні фактори, механізми, принципи профілактики

Профільні задачі

Задача 1. У дитини, внаслідок діареї, дуже швидко, за декілька годин, виникло зневоднення організму. Була призначена система з ізотонічним розчином натрію хлориду та дезоксикортикостероїдом (мінералокортикоїд). Через деякий час у дитини розвинулася м'язова слабкість. При цьому вміст натрію у плазмі становив 180 ммоль/л, а калію – 3,4 ммоль/л.

1. Яке порушення водно-електролітного обміну виникло у дитини?
2. Охарактеризуйте зміни у плазмі крові
3. Який механізм ускладнення (м'язова слабкість), що виникло у дитини.
4. Вкажіть ускладнення, які можуть розвинутися при даному порушенні водно-електролітного обміну ?
5. Які механізми підтримання нормальної осмолярності позаклітинної рідини при порушенні водно-електролітного обміну?

Задача 2. У дитини з патологією нирок спостерігається значна протеїнурія та накопичення води переважно у міжклітинному просторі.

1. Яке порушення водно-електролітного обміну спостерігається у дитини?
2. Який патогенез даного порушення водно-електролітного обміну?
3. Дайте класифікацію набряку у дитини за етіологіє та патогенезом.
4. Охарактеризуйте патогенез набряку у дитини.
5. Які особливості дитячого організму в ранньому віці знижують його толерантність до зневоднення?

Задача 3. У дітей найбільші прояви рахіту припадають на ранню весну.

1. Що зумовлює загострення хвороби в зимовий час?
2. Чим стимулюється усмоктування фосфатів у кишках?
3. Причини гіпофосфатемії
4. Патогенез рахіту у дитини.
5. Охарактеризуйте патогенез гіпоксії при гіпофосфатемії

Задача 4. У дитини через 2 тижні після перенесеної ангіни розвинулися набряки. В сечі спостерігається протеїнурія, гематурія, циліндрурія.

1. Яке порушення водно-електролітного обміну спостерігається у дитини?
2. Назвіть тип алергічної реакції, що лежить в основі даної патології
3. Які імуноглобуліни беруть участь в розвитку даної алергічної реакції?
4. Охарактеризуйте патогенез набряків у дитини
5. Охарактеризуйте осмолярність та об'єм рідини у внутрішньоклітинному та позаклітинному секторах?

Задача 5. У дитини хворої на цукровий діабет виникла значна спрага, дисфагія та порушення психічної діяльності.

1. Який тип розладів водно-електролітного балансу характеризує поява вказаних ознак?
2. Охарактеризуйте осмолярність та об'єм рідини у внутрішньоклітинному та позаклітинному секторах?
3. Як відбувається рух рідини при даному порушенні водно-електролітного обміну?
4. Охарактеризуйте патогенез даного порушення водно-електролітного обміну.

5. Як змінюється секреція гормонів при даному порушенні водно-електролітного обміну?

*Практичне заняття № 15. ПОРУШЕННЯ БІЛКОВОГО І ЖИРОВОГО ОБМІНУ,
МЕТАБОЛІЗМУ НУКЛЕЇНОВИХ ОСНОВ. ПОДАГРА. ОЖИРІННЯ*

Профільні питання

1. Спадкові порушення обміну амінокислот: фенілкетонурія, алкаптонурия, альбінізм, тирозиноз. Можливості їх фармакорекції
2. Характеристика гіперурикемії та подагри у дітей.
3. Характеристика спадкової оротоацидурії.
4. Етіологія та класифікація синдромів генетичного ожиріння у дітей
5. Надайте коротку характеристику ліпідозам.

6. Надайте коротку характеристику первинному ксантоматозу (хвороба Вольмана).
7. Надайте коротку характеристику хворобі Шюллера-Христіана.
8. Надайте коротку характеристику хворобі амавротичній ідіотії (хвороба Тея-Сакса).
9. Надайте коротку характеристику сфінгомелінозу (хвороба Німана-Піка).
10. Надайте коротку характеристику глікозилцерамідозу (хвороба Гоше).
11. Назвіть форми вродженої гіполіпемії, дайте їх характеристику:
- а) абеталіпопротеїдемія (акантоцитоз, синдром Бассена-Корнцвейга)
 - б) гіпобеталіпопротеїдемія
 - в) анальфапротеїнемія (танжерська хвороба)
12. Назвіть форми ожиріння, дайте їх характеристику:
- первинне:
 - а)
 - б)
 - вторинне:
 - а)
 - б)
 - за типом розподілення жиру в організмі :
 - а)
 - б)
 - в)

- за типом порушень адипоцитів:

- а)
- б)

13. Назвіть та коротко охарактеризуйте порушення жирового обміну при цукровому діабеті (складний рівень):

- а)
- б)
- в)
- г)
- д)
- ж)

14. Надайте характеристику спадковим формам гіперліпемії (ГЛП)

Тип ГЛП	I	IIa	IIb	III	IV	V
Первинна ГЛП та її частота						
Які ЛП підвищуються						
Клініка						

Профільні задачі

Задача 1. У дитини після гострого отруєння (випадкове вживання сульфаніламідів) розвився гострий токсичний гепатит. Встановлене значне зниження в крові вмісту альбумінів до 45 г/л.

1. Як називається такий патологічний стан білкового обміну?
2. Яка функція печінки страждає у хворого?
3. Яке порушення в організмі найбільш вірогідно може бути наслідком?
4. Що може бути причинами хронічної печінкової недостатності у дітей?
5. При яких патологічних процесах може бути зниження в крові вмісту альбумінів?

Задача 2. При вроджених порушеннях білкового обміну визначення яких речовин може підтвердити діагноз?

1. при альбінізмі:
2. при алкаптонурії:
3. при фенілкетонурії:
4. при гіпотиреозі, кретинізмі:
5. при пелагрі:

Задача 3. Розставте відповідні літери у таблицю:

Клінічна ситуація	Ваша відповідь	Варіанти відповідей
Мати зауважила занадто темну сечу у її 5-річної дитини. Дитина скарж не висловлює. Жовчних пігментів у сечі не виявлено. Поставлено діагноз алкаптонурия. Що необхідно визначити у сечі дитини?		A. уридин
У дитини 10 років з сечокам'яною хворобою, уповільненням росту та мегалобластною анемією, резистентною до вітамінотерапії, виявлено оротоацидурия. Метаболізм якої речовини порушено?		B. триптофан
Альбіноси погано переносять вплив сонця: засмага не розвивається, а з'являються опіки. Порушення метаболізму якої речовини лежить в основі цього явища?		C. гомоген-тизинова кислота
У дитини 6 місяців з уповільненим моторним і психічним розвитком відзначається посвітління шкірних покривів, волосся, райдужної оболонки ока, позитивна проба Фелінга (з 3% розчином трихлороцтового заліза). Порушення метаболізму якої речовини лежить в основі цього явища?		D. феніл-аланін
У дитини 8 місяців виникли прояви пелагри. Порушення метаболізму якої речовини лежить в основі цього явища?		F. тирозин

Задача 4. До педіатра на прийом звернулася жінка, сільська мешканка, яка народила дитину півроку тому, до лікарів не зверталася, на облік не становилися, пологи відбулися вдома. У дитини спостерігається млявість, інколи судоми. Об'єктивно: бліді шкірні покриви, дуже світла шкіра і світло-блакитні очі, маленький розмір голови, "мишачий" запах шкіри; на шкірі дифузні висипання, почервоніння; відставання у фізичному та розумовому розвитку. Надайте відповіді:

- Який вроджене захворювання може запідозрити лікар?
 1. тирозиноз;
 2. пелагру;
 3. альбінізм;
 4. фенілкетонурия;
 5. алкаптонурия;
- Яке дослідження крові може підтвердити діагноз?
 6. визначення гідроксіфенілпірвіноградної кислоти;
 7. визначення гомогентинзинової кислоти;
 8. визначення фенілаланіну;
 9. визначення тирксину;
 10. визначення меланіну;
- Який вроджений дефект є причиною захворювання?
 11. відсутність печінкового ферменту фенілаланінгідроксилази;
 12. відсутність тирозинази;
 13. відсутність оксидази гідроксіфенілпірвіноградної кислоти;
 14. відсутність оксидази гомогентинзинової кислоти;
 15. відсутність тирозингідроксилази;
- Ушкодження яких органів та тканин в першу чергу слід очікувати у дитини?
 16. центральної нервової системи;
 17. серцево-судинної системи;
 18. травної системи (синдром мальабсорбції);
 19. печінка та підшлункова залоза (синдром мальдігестії);
 20. меланоцитів шкіри та пігментного епітелію сітківки;
- Які варіанти терапії будуть ефективні у даному випадку?
 21. призначення тирозину;
 22. обмеження в раціоні білків;
 23. виключення продуктів, які містять фенілаланін;
 24. виключення продуктів, які містять нуклеїнови кислоти;
 25. медикаментозне лікування.

Задача 5. На прийом до педіатра батьки привели хлопчика А., 5 років. Шкіра молочно-білого кольору, волосся біле, райдужка здається блакитною, але при яскравому освітленні набуває червоний відтінок. Хлопчик постійно носить чорні окуляри, уникає підлітків, відмовляється ходити до школи. Надайте відповіді на наступні питання:

- 1) Який діагноз є найбільш ймовірним?
- 2) Який генетичний дефект викликає захворювання?
- 3) Який тип успадкування даного генетичного дефекту?

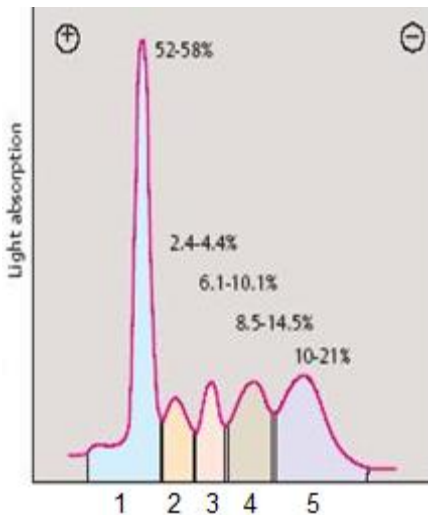
- 4) Який механізм розвитку основних симптомів захворювання?
- 5) Які рекомендації можна дати хлопчику та його батькам?

Задача 6. До табору біженців викликали педіатра для консультації хворої дитини. У дівчинки 3 років витончене волосся, виражена набряклість обличчя, роздутий живіт (асцит), кінцівки витончені, вага та ріст знижені, виражений стоматит. Вміст загального білку у крові 35,0 г/л. Надайте відповіді на наступні питання:

- 1) Яке порушення обміну речовин розвинулося у дитини?
- 2) Що було причиною такого порушення?
- 3) Який механізм розвитку асциту?
- 4) Нестача яких речовин, крім білка, визначає розвиток патологічного стану дитини?
- 5) Які рекомендації слід очікувати від лікаря?

Задача 7. На прийом до педіатра батьки принесли двохмісячну дитину, хлопчика М. із гострою респіраторною інфекцією, скаргами на млявість, сонливість, виражену блідість шкіри. У аналізі крові – виражена мегалобластна анемія, вміст вітаміну В₁₂ і фолієвої кислоти в нормі. У аналізі сечі – різке збільшення оротової кислоти – 520 мг/л (норма до 1,5 мг/л). Надайте відповіді на наступні питання:

- 1) Яке порушення обміну можна діагностувати у хлопчика?
- 2) Які лабораторні показники підтверджують діагноз?
- 3) Яка причина розвитку такого патологічного стану?
- 4) Розвиток яких ускладнень можна очікувати у даному випадку?
- 5) Які лікувальні заходи треба вжити?



Задача 8. На протеїнограмі цифрами позначені білкові фракції. Назвіть їх та надайте коротку характеристику.

- 1 – ...
- 2 – ...
- 3 – ...
- 4 – ...
- 5 – ...

Задача 9. На прийом до лікаря-дієтолога батьки привели хлопчика, 9 років, вага 135 кг, скарги на м'язову слабкість, відставання у розвитку на першому році життя, а в подальшому – гіперфагія, ожиріння, уповільнення темпів зростання, затримка психомоторного розвитку. Об'єктивно – виражене ожиріння, вузька скронева частина черепа, гіпопігментація шкіри, маленькі розміри кистей і ступень, розумовий розвиток відповідає 4-5 рокам. Надайте відповіді на питання:

- 1) Який діагноз є найбільш імовірним?
- 2) Якими лабораторними аналізами можна підтвердити такий діагноз і які очікувати результати?
- 3) Який тип ожиріння у дитини і якого ступеню?
- 4) Від чого може наступити раптова смерть у хворих з таким ожирінням?
- 5) Який тип лікування можна запропонувати дитині?

Задача 10. На прийом до психіатра звернулися батьки дівчини К, 15 років. Дівчина майже нічого не їсть вже понад одного року, активно відказується від їжі при тому, що вважає себе занадто товстою. У віці 12 років мала надлишок маси тіла (вага була 78 кг), почала обмежувати себе у їжі. Об'єктивно: вага 47 кг, ріст 1,77 м, тони серця приглушені, артеріальний тиск – 100/65 мм рт.ст., температура тіла 35,2°C, стан загальмований. Надайте відповіді на питання:

- 1) Яке порушення жирового обміну розвинулося у дівчини ?
- 2) Розрахуйте ІМТ та визначте патологічний стан жирового обміну?
- 3) Який діагноз є найбільш імовірним?
- 4) До яких наслідків може призвести обмеження їжі?
- 5) Які заходи патогенетичної терапії можна рекомендувати?

Задача 11 (складний рівень). На прийом до педіатра батьки привели хлопчика А, 11 років, із скаргами на часті болі у животі, слабкість м'язів та зниження чутливості нижніх кінцівок. Об'єктивно: ріст 1,0 м, вага 27 кг, шкіра волога на дотик, частота дихання 22 на хвилину, пульс 82 удари на хвилину, рефлекси знижені, в позі Ромберга нестійкий; збільшення печінки і селезінки, мигдалики збільшені, жовтого кольору. Лабораторно: холестерин – 2,9 ммоль/л, тригліцериди – 3,1 ммоль/л, ЛПНЩ – 2,5 ммоль/л, ЛПВЩ – 0,1 ммоль/л, відсутній аполіпопротеїн ApoA1. Надайте відповіді на наступні питання:

- 1) Яке порушення жирового обміну можна діагностувати у хлопчика?
- 2) Які лабораторні показники жирового обміну підтверджують діагноз?
- 3) Яка причина розвитку такого патологічного стану?
- 4) Розвиток яких ускладнень можна очікувати у даному випадку?
- 5) Як скажуться на стані хлопчика переїдання, жирна їжа?

Задача 12 (складний рівень). Хворий П., 14 років, на прийомі у ендокринолога скаржиться на періодичні приступи м'язової слабкості, запаморочення, тремтіння пальців рук, інколи – зтяжні судоми, що проявляється переважно в ранні ранкові часи. З 10-річного віку збільшився апетит, вага – 94 кг, ріст 1,75 м. Рівень глюкози у крові натще 3,1 ммоль/л,

рівень інсуліну 45,1 мкОД/мл (норма 7-22 мкОД/мл). Проходив лікування у психіатра з приводу епілепсії (безрезультатно). Надайте відповіді на наступні питання:

1. Яке ожиріння розвилось у хворого?
2. Розрахуйте ІМТ та визначте патологічний стан жирового обміну?
3. Який ймовірний діагноз можна поставити у даному випадку?
4. Який механізм розвитку ожиріння у даному випадку?
5. Які рекомендації слід очікувати від лікаря?

Самостійне заняття № 1. ПАТОГЕННА ДІЯ ХІМІЧНИХ І БІОЛОГІЧНИХ (ІНФЕКЦІЙНИХ) ФАКТОРІВ
Профільне питання

1. Хвороби і шкідливі звички матері, як причинні, або фактори ризику патології плода
2. Особливості патогенної дії хімічних факторів на дітей
3. Чому діти більш схильні до впливу хімічних патогенів?

Профільні задачі

Задача 1. Батьки, звернулися до лікарні з дівчинкою 4 років, які мешкають у Південній Азії, з такими симптомами, як дуже сильний, погано локалізований біль у животі. При обстеженні виявлені сенсорні, рухові, інтелектуальні, психологічні розлади, інтерстиційний фіброз та мікроцитарна гіпохромна анемія з цятковим базофільним малюнком еритроцитів. У розмові з батьками було з'ясовано, що дитина п'є воду з під крану.

- 1) Отруєння якою речовиною можна запідозрити у дитини?
- 2) Чим можна пояснити розвиток анемії з базофільним цятковим малюнком?
- 3) Які ще зміни можна виявити у крові?
- 4) Які зміни можна побачити на рентгенограмі кісток?
- 5) Який симптом можна побачити на слизових оболонках ясен?

Задача 2. У новонародженої дитини такі симптоми: церебральний параліч, глухота, сліпота, тяжкі дефекти ЦНС. Відомо, що породілля під час вагітності вживала багато риби (тунець, риба-меч, акула). Є старша дитина, 6 років, з симптомами: тремор, гінгівіт, химерна поведінка, такою як у шаленого капелюшника в романі Л. Керролла «Аліса в країні чудес», помірне олігофренія.

- 1) Отруєння якою речовиною можна запідозрити?
- 2) Яку хворобу можна запідозрити у новонародженої дитини?
- 3) Які зміни можуть виникати з боку травного тракту?
- 4) Які зміни можуть виникати з боку нирок?
- 5) Чим викликані зміни з боку ЦНС у новонародженої дитини?

Самостійне заняття № 2. ГОЛОДУВАННЯ. ПОРУШЕННЯ ЕНЕРГЕТИЧНОГО ОБМІНУ

Профільні питання

1. Особливості енергетичного обміну у дітей

2. Особливості енергетичного обміну у недоношених дітей.

3. Особливості обміну речовин у ранньому неонатальному періоді

4. Особливості обміну речовин у грудному періоді

5. Особливості голодування у дітей

Профільні задачі

Задача 1. У сім'ї з низьким соціальним статусом соціальні працівники виявили хвору дитину і звернулися до лікарні. При обстеженні виявлено низхідний набряк, зменшення маси тіла на 50%, ураження шкіри («облуплена фарба»). При дослідженні крові змішана мікроцитарна-макроцитарна анемія.

- 1) Яку патологію можна запідозрити?
- 2) Коли виникає дана патологія?
- 3) Які зміни з боку печінки можна виявити під час УЗД? Причини змін з боку печінки?
- 4) Що включає в себе симптом «облупленої фарби» ?
- 5) Що призводить до розвитку змішаної мікроцитарно-макроцитарної анемії?

Задача 2. Дівчина, 15 років. З 14 років почала відмовлятися від їжі, впродовж останнього місяця п'є тільки воду. Об'єктивно: зріст 175 см., вага 43 кг. Дихальний коефіцієнт 0,7.

- 1) Яку патологію можна запідозрити?
- 2) В якому періоді голодування знаходиться дівчина?
- 3) Які зміни основного обміну у цей період голодування?
- 4) Які зміни з боку кислотно-основного стану?
- 5) Що є основним джерелом енергії в цей період голодування?

Самостійне заняття № 3. ПОРУШЕННЯ ОБМІНУ ВІТАМІНІВ ТА МІКРОЕЛЕМЕНТІВ

Профільні питання

1. Який вітамінний препарат і чому доцільно призначити дитині зі скаргами на зниження гостроти зору в сутінках, сухість шкіри, ламкість волосся?
2. Дитині з діагнозом: «Авітаміноз вітаміну А» педіатр рекомендував їсти більше червоно-м'якушевих овочів (моркви, томатів, перцю), хоча вітаміну А в них немає. Чому?
3. При дослідженні сироватки крові дитини виявлено зниження вмісту фосфату кальцію. Відзначено також варусне положення нижніх кінцівок, уповільнене прорізування зубів, пізніше закриття джерельця, асиметрія голови. Зазначені зміни свідчать про рахіт (авітаміноз вітаміну D). Який механізм виникнення цих симптомів?

4. У дитини, сім'я якого дотримується вегетаріанського харчування, спостерігається кон'юнктивіт, довгостроково незагойні тріщини в кутах рота, дерматит носо-губної складки, випадання волосся. Діагноз – авітаміноз вітаміну В₂. Який механізм виникнення симптомів?
5. До лікаря звернувся підліток з патологією жовчовивідних шляхів і підшлункової залози. Авітаміноз яких вітамінів можна очікувати в цьому випадку? Чому?

Профільні задачі

Задача 1. У дитини 9-ти місяців під час профілактичного огляду виявлено порушення мінералізації кісток. Спостерігається запізніле прорізування зубів, порушення порядку прорізування. Конфігурація верхньої щелепи – у горизонтальному напрямку ("високе піднебіння"). Клінічний діагноз педіатра «Ранній рахіт».

1. Нестача якого вітаміну може бути причиною хвороби у дитини?
2. Призначення якого вітаміну доцільне в даному випадку?
3. Назвіть чинники розвитку рахіту у дитини.
4. Назвіть профілактичні заходи запобігання рахіту.
5. Назвіть класичні клінічні ознаки дефіциту вітаміну D:

Задача 2. Підліток, який знаходиться під Д-наглядом у гастроентеролога, звернувся до окуліста зі скаргами на зниження гостроти зору в сутінках. Лікар виявив збільшення часу адаптації ока до темряви.

1. Дефіцит якого вітаміну може викликати ці симптоми?
2. Як називається симптом зниження гостроти зору в сутінках?
3. Що треба призначити хворому з лікувальною метою?
4. Які ще прояви нестачі цього вітаміну у дітей ви знаєте?
5. Які ви знаєте причини виникнення дефіциту цього вітаміну?

Задача 3. У дерматолога на прийомі хвора дитина. На щоках, навколо губ, на носі, лобі, тильній стороні кистей рук виявляються симетричні ділянки ураження шкіри (еритема). Уражена шкіра темно-червоного кольору, набрякла, відзначається лущення, гіперкератоз. Маса тіла дитини знижена. В анамнезі – ентерит з порушенням всмоктування поживних речовин, діарея, затримка розумового розвитку. Клінічний діагноз «Пелагра»

1. Дефіцит якого вітаміну може викликати ці симптоми?
2. З чим пов'язаний патогенез пелагри?
3. В яких органах і тканинах відбуваються найбільш виражені зміни?
4. У яких продуктах міститься цей вітамін?
5. Яка роль цього вітаміну в обміні речовин?

Видавець ТОВ Видавництво «КІМ»
Свідоцтво про внесення до державного реєстру суб'єктів видавничої справи серії ДК № 2888 від 3.07.2007 р.

Виготівник та розповсюджувач ФО-П Купріянова О.О.
Свідоцтво про внесення до Державного реєстру суб'єктів видавничої діяльності ДК № 315 від 24.01.2001 р.
03142, м. Київ, вул. Кржижановського, 3. ОКТБ, корп. 5, офіс 142. Тел. (044) 221-41-05.