

**ПРОФІЛЬНІ ЗАВДАННЯ НАПРЯМУ «ПЕДІАТРІЯ» ДЛЯ ПІДГОТОВКИ ДО ЕКЗАМЕНУ З
ПАТОФІЗІОЛОГІЇ**

ЧАСТИНА 2. ПАТОФІЗІОЛОГІЯ ОРГАНІВ ТА СИСТЕМ

Практичне заняття № 1. ПАТОФІЗІОЛОГІЯ ЧЕРВОНОЇ КРОВІ. ПОСТЕМОРАГІЧНА АНЕМІЯ

Профільні питання

1. Загальний об'єм крові, гематокрит та особливості клітинного складу периферійної крові у новонароджених та дітей різного віку.

Практичне заняття № 2. ГЕМОЛІТИЧНІ І ДИЗЕРИТРОПОЕТИЧНІ АНЕМІЇ

Профільні питання

1. Патогенез та прояви гемолітичної хвороби плода/новонародженого (резус-конфлікт)

2. Профілактика резус-конфлікту

3. Етіопатогенез гемолітико-уремічного синдрому (ГУС) у дітей.

4. Спадкові гемолітичні анемії: причини, механізми, клінічні приклади:

А) Спадкові мембранопатії:

Б) Спадкові ферментопатії:

В) Спадкові гемоглобінопатії. Серпоподібноклітинна анемія (генетичний дефект, що її спричинює, тип спадкування, патогенез, картина крові):

5. Патологічні форми еритроцитів, характерні для різних видів гемолітичних анемій. Загальні прояви та механізми компенсації.

Профільні задачі

Задача 1. Дівчинку, 8 місяців, доставлено в лікарню з жовтушним кольором шкіри та збільшеним животом. При огляді: дитина млява, бліда, має знижений апетит. Спостерігається збільшення печінки та селезінки, відставання у фізичному та психічному розвитку. В крові: Ер – 3.0Т/л; ретикулоцити – 8%, Лейкоцити – 8Г/л, Тромбоцити - 190Г/л, виявлений HbF, білірубін непрямої – 60 мкмоль/л. В мазку крові – мікроцити та мішенеподібні еритроцити. У матері дитини – симптоми гемолітичної анемії.

- Про що свідчить жовтий колір шкіри дитини?
- На що вказує збільшена кількість ретикулоцитів у хворої?
- Що є причиною хвороби у дитини?
- Яку назву має описана хвороба ?
- Назвіть можливі варіанти цієї хвороби та що для них характерно:

Практичне заняття № 3. ПАТОЛОГІЯ БІЛОЇ КРОВІ. ЛЕЙКОЦИТОЗИ, ЛЕЙКОПЕНІЇ, ЛЕЙКОЗИ

Профільні питання

1. Механізм фізіологічного лейкоцитозу новонароджених. Особливості лейкоформули у дітей різного віку

2. Хвороба Філатова у дітей, як прояв лейкемоїдної реакції

3. Загальні особливості захворювання на лейкози у дитячому віці: найбільш часті форми, клінічні прояви, патогенетичне обґрунтування можливих напрямків лікування

Профільні задачі

Задача 1. Хлопчика, 12 років, турбує задишка, біль у грудях, кашель, значна пітливість, шкірний свербіж, загальна слабкість. Об'єктивно: шкіра і слизові оболонки бліді, під очима синці. Збільшені шийні надключичні лімфовузли справа та вузли середостіння. Лімфовузли рухливі, безболісні. Також спостерігається набряк шії, розширення венозної сітки на грудях. Температура тіла хвилеподібного типу (то підвищується, то повертається до норми). Печінка і селезінка більшені у розмірах. Рентгенологічно: тінь середостіння у вигляді «труби». В анамнезі – схильність до ГРВІ, яка різко погіршує стан дитини. В крові: Ер. – 2,7 Т/л. Гемоглобін – 5,2 ммоль/л, Лейкоцити – 3 Г/л, еозинофіли – 7%, лімфоцити – 10%, Тромбоцити – 60 Г/л ШОЕ – 50 мм/год. В пунктаті лімфовузла – наявні клітини Березовського-Штемберга. Лікар діагностував Хворобу Ходшкіна. Дайте відповіді на запитання:

1. До якої групи хвороб належить хвороба Ходшкіна?
2. Що таке клітини Березовського-Штернберга?
3. Як називається процес прогресування хвороби дитини, що може виникнути з часом?
4. Як по-іншому називають Хворобу Ходшкіна?
- 5.3 чим пов'язані часті ГРВІ у дитини?

Задача 2. У дівчинки, 4 років, різко підвищилась температура тіла до 39⁰С, з'явилися млявість та слабкість, зник апетит. Скаржаться на болі в горлі при ковтанні. При огляді: блідий колір шкіри, збільшення усіх груп лімфатичних вузлів, герпетичні висипання на нижній губі та мигдаликах, збільшення печінки і селезінки. В крові: Еритроцити – 3,5 Т/л, Гемоглобін – 105 г/л, Нт – 30%. Тромбоцити – 135 Г/л. Лейкоцити – 16Г/л, лейкоцитарна формула: нейтрофіли – 42% (баз. – 0%, еоз. – 2%, паличкоядерні – 16%, сегментоядерні – 24%), лімфоцити – 40%, моноцити – 18%. В мазку крові велика кількість атипових мононуклеарів. ШОЕ – 35 мм/год.

Враховуючи вищенаведену інформацію, про яке захворювання йде мова?	Виберіть ядерний зсув, який має місце в цьому випадку:	Який фактор ймовірно викликав хворобу у дитини?	Назвіть механізм підвищення кількості лейкоцитів при цій патології:	Вкажіть, який лейкоцитоз розвився у дитини, за переважним збільшенням абсолютної кількості лейкоцитів:
1. Гострий мієлобластний лейкоз 2. Хронічний мієлолейкоз 3. Інфекційний мононуклеоз 4. Гострий лімфобластний лейкоз 5. ДВЗ-синдром	6. Регенеративний вліво 7. Гіперрегенеративний вліво 8. Регенеративно-дегенеративний вліво 9. Дегенеративний вліво 10. Дегенеративний вправо	11. Іонізуюче випромінювання 12. Гемолітичний стрептокок 13. Вірус Епштейна-Барра 14. Мікобактерії туберкульозу 15. Гельмінти	16. Підвищення продукції лейкоцитів 17. Прискорення виходу лейкоцитів з кісткового мозку 18. Перерозподіл лейкоцитів в периферичній крові 19. Зменшення об'єму плазми крові	20. Нейтофільний 21. Еозинофільний 22. Базофільний 23. Моноцитарний 24. Лімфоцитарний 25. Нейтрофільно-еозинофільний

Профільні питання

1. Клінічні форми та етіопатогенез геморагічної хвороби новонароджених.

Профільні задачі

Задача 1. Дічинка, 3 років, впала на вулиці на розбите скло та порізала руку. Кровотеча не зупинялася, тому дитину відвезли до лікарні. З анамнезу відомо, що у дитини з'являються спонтанні гематоми на тілі та кровоточать ясна. Аналіз крові: еритроцити 3,8Т/л, Hb – 130 г/л, лейкоцити – 8 Г/л, тромбоцити – 200 Т/л. Виявлено подовження часу кровотечі та зниження ретракції кров'яного згустка. Після переливання тромбоцитарної маси кровотечу вдалося зупинити. Лікар встановив, що хвороба має спадковий характер та поставив діагноз «Тромбастенія Гланцмана».

- Про порушення якої ланки системи гемостазу йде мова в задачі?
- Чим зумовлена функціональна неповноцінність тромбоцитів у дитини?
- Як впливають мембранні рецептори на активність тромбоцитів в нормі?
- Яка стадія утворення тромбоцитарного тромбу порушена за цієї патології?
- Який тип успадкування цієї хвороби?

Задача 2. У хлопчика, 5 років, після перенесеної ГРВІ з'явилися геморагії на шкірі у вигляді петехій та екхімозів, кровотечі з носа та крововиливи в слизову ротової порожнини та сітківку ока. Аналіз крові: еритроцити – 3,7Т/л, Hb – 140 г/л, лейкоцити – 7 Г/л, тромбоцити 110Г/л, збільшений час кровотечі, позитивна проба джгута. В мазку крові наявність антитромбоцитарних антитіл. В кістковому мозку збільшена кількість «недієвих» мегакаріоцитів. Дитині поставлено діагноз «Ідіопатична тромбоцитопенічна пурпура».

- Які проблеми гемостазу мають місце у дитини?
- Які зміни в імунній системі могла викликати вірусна інфекція?
- Чому у хлопчика виникають спонтанні геморагії?
- Назвіть можливі причини тромбоцитопенії в даному випадку
- Як ще називають ідіопатичну тромбоцитопенічну пурпуру?

Задача 3. У недоношеного немовляти на другу добу після народження на шкірі тулуба і кінцівок відмічено геморагічну петехіальну висипку, на третю добу з'явилися кров'яністі виділення з пупкової ранки, мелена. Загальний стан дитини мало порушений, неврологічний статус без особливостей, з боку внутрішніх органів патології не виявлено. В аналізах крові: еритроцити $4,5 \times 10^{12}/л$, Hb 138 г/л, тромбоцити $190 \times 10^9/л$, збільшення протромбінового часу. Надайте відповіді на наступні запитання:

- Про яке захворювання слід подумати в даному випадку?
- 2) Порушення якої ланки системи зсідання крові має місце?

- На що може вказувати збільшення протробінового часу і який його патогенез ?

4) Яка профілактика цього стану?

5) Назвіть вітамін К-залежні фактори зсідання крові:

Задача 4. В дитячу лікарню госпіталізовано 12-річного хлопчика. З анамнезу відомо, що він неодноразово лікувався з приводу гемартрозу. Зі слів хворого, через декілька годин після падіння з велосипеда в нього виник абдомінальний біль, припухлість, почервоніння та обмеження рухів правого колінного суглоба, поступово наросла блідість шкіри. На момент огляду: ЧСС – 116 у хв., АТ 85/60 мм.рт.ст. В загальному аналізі крові: Ер. – $3,6 \times 10^{12}$ /л, Нь 92 г/л, КП – 0,9, Лейк. – $6,4 \times 10^9$ /л, Тр. 220×10^9 /л. Час згортання крові по Лі-Уайту 17 хв, подовження АЧТЧ. Хірург діагностував гемартроз правого колінного суглоба, закриту травму органів черевної порожнини, внутрішньочеревну кровотечу. Надайте відповіді на наступні запитання:

- Яке захворювання, найімовірніше, має місце у пацієнта, та яка його етіологія?
- Яка ланка гемостазу порушена у пацієнта, і що це підтверджує?
- Як зміниться час кровотечі у даному випадку?
- Як називається тип кровоточивості притаманний для цього захворювання?
- Оцініть загальний аналіз крові:

Задача 5. Хлопчик, 9 років, скаржиться на болі у лівому ліктьовому суглобі, що виникла після забою, загальну слабкість. Температура тіла 38°C . З анамнезу відомо, що у дитини періодично бувають кровотечі з носа та декілька разів виділялась сеча з домішками крові. Дід хлопчика хворий на гемофілію А. Об-но: лівий ліктьовий суглоб збільшений у розмірах, при пальпації виникає різкий біль В ділянці суглоба є значний підшкірний крововилив. Рухи в суглобі обмежені. З боку внутрішніх органів змін не виявлено. В крові: Еритроцити – $3,0$ Т/л, Гемоглобін – 4,98 ммоль/л, КП – ? Тромбоцити – 200 Г/л. Лейкоцити – 10Г/л. Час зсідання крові різко уповільнений. Повне зсідання не відбувається навіть впродовж 3 годин. Тривалість кровотечі в межах норми, проба джгута – негативна.

1. Яка хвороба гемостазу має місце у хлопчика?
2. Який патогенез цієї хвороби?
3. Чи має хвороба спадковий характер, якщо «так», то який тип її успадкування?
4. Хто міг передати дитині цю хворобу?
5. Чим небезпечні крововиливи в суглоби?

*Практичне заняття № 5. ПАТОФІЗІОЛОГІЯ СИСТЕМНОГО КРОВООБІГУ.
НЕДОСТАТНІСТЬ КРОВООБІГУ. СЕРЦЕВА НЕДОСТАТНІСТЬ*

Профільні питання

- Вади серця у дітей. Класифікація за етіологією, характеристика, приклади вад кожного типу:
 - А). Набуті вади серця – етіологія, види за локалізацією, патогенез, принципи лікування:

 - Б). Вроджені вади серця у дітей, причини їх розвитку – спадкові та набуті в ембріогенезі:

 - В). Класифікація вроджених вад серця в залежності від характеру порушення гемодинаміки (за Мардером), приклади вад кожного типу:
- 2. Порушення внутрішньосерцевої та системної гемодинаміки при основних вроджених вадах серця:
 - А). при дефекті міжпередсердної перетинки:

 - Б). при дефекті міжшлуночкової перетинки:

 - В). при стенозі легеневої артерії,

 - Г). при коарктації аорти:

 - Д). при транспозиції магістральних артерій:

 - Ж). при відкритій артеріальній протоці:

 - З). при тетраді Фалло:
- 3. Принципи лікування набутих та вроджених вад серця.
- 4. Кардіоміопатії у дітей: визначення, основні ознаки, види кардіоміопатій, прояви, етіологія, патогенез

*Практичне заняття № 6. МІОКАРДІАЛЬНА ФОРМА СЕРЦЕВОЇ НЕДОСТАТНОСТІ.
ПОРУШЕННЯ ВІНЦЕВОГО КРОВООБІГУ ТА РИТМУ СЕРЦЯ*

Профільні питання

- Особливості проявів, причини розвитку аритмій у дітей:
 -
 -
 -
 -
 -
 -
 -
 -
- Синдром подовженого інтервалу QT. ЕКГ-прояви, ускладнення (поліморфна шлуночкова тахікардія, або «піруетна тахікардія»), етіологія, можливі клінічні наслідки, лікування
- Запальні та аутоіммунні захворювання серця у дітей

*Практичне заняття № 7. ПАТОФІЗІОЛОГІЯ КРОВОНОСНИХ СУДИН. АТЕРОСКЛЕРОЗ.
ГІПЕРТОНІЧНА ХВОРОБА*

Профільні питання

1. Особливості та механізми змін гемодинаміки новонародженого при переході від фетального кровообігу до неонатального

2. Патогенез синдрому відкритої артеріальної протоки у новонароджених. Принципи лікування

3. Фактори ризику розвитку атеросклерозу у дітей та підлітків. Спадкові форми атеросклерозу. Сімейна гіперхолестеринемія: які спадкові дефекти, гомо- та гетерозиготні форми СГХС, клінічні прояви, діагностика, принципи лікування

- Артеріальна гіпертензія у дітей та підлітків. Нормальні показники артеріального тиску у дітей різного віку. Етіологія вторинних гіпертензій у дітей. Фактори ризику розвитку АГ у дітей та підлітків

Практичне заняття № 8. ПАТОФІЗІОЛОГІЯ ЗОВНІШНЬОГО ДИХАННЯ. ДИХАЛЬНА НЕДОСТАТНІСТЬ

Профільні питання

1. Етіопатогенез гострого респіраторного дистрес-синдрому новонароджених. Принципи лікування та попередження

2. Поняття про синдром транзиторного тахіпноє новонароджених, його етіопатогенез

3. Диспное в дитячому віці. Особливості перебігу.

4. Вплив порушень частоти дихання на організм дитини

5. Особливості типів дихання в дитячому віці та їх порушення

Профільні задачі

Задача 1. У 26-річної жінки з гестаційним діабетом на 28 тижні вагітності стався передчасний розрив плідних оболонок, розвинулася пологова діяльність й народилася недоношена дівчинка, вагою 1000 г, без помітних вад розвитку. Через годину в неї розвинулися важкі дихальні розлади: тахіпноє, ЧД більше 60 за 1 хв., прогресуючий ціаноз, інспіраторне втягування мечоподібного відростка та епігастральної ділянки. На рентгенограмі ОГК: дифузне зменшення повітряності обох легень по типу «шліфованого скельця». Дівчинку переведено на штучну вентиляцію легень з ендотрахеальним введенням препаратів сурфактанту. Надайте відповіді на запитання:

1. Яке ускладнення розвинулося у дитини після народження?
2. Які можливі причини розвитку такого ускладнення у дитини?
3. Який механізм розвитку зазначеного ускладнення?
4. Який тип дихальної недостатності розвивається в даному випадку?
5. Які патогенетичні принципи попередження розвитку описаного ускладнення?

Практичне заняття № 9. ПАТОФІЗІОЛОГІЯ СИСТЕМИ ТРАВЛЕННЯ. ПОРУШЕННЯ ТРАВЛЕННЯ У ШЛУНКУ

Профільні питання

1. Етіопатогенез та прояви кістозного фіброзу (cystic fibrosis, муковісцидоз) у дитячому віці.
2. Етіопатогенез некротичного ентероколіту у новонароджених.

Профільні задачі

Задача 1. Через передчасне відшарування плаценти та розвиток кровотечі на 30 тижні вагітності 22-річній жінці було проведено екстрений кесарський розтин – народився хлопчик з малою для гестаційного віку вагою. Він отримав препарати сурфактанту – дихальні розлади не спостерігалися. Знаходився на штучному вигодовуванні. Через 5 днів після народження з'явилися кров'яністі випорожнення. Під час огляду: дитина млява, погано реагує на подразники; відзначається здуття живота, при аускультатії відсутні перистальтичні шуми; спостерігаються артеріальна гіпотензія, брадикардія та гарячка. На рентгенограмі ОЧП: збільшення пневматизації кишківника, роздуті петлі кишок, визначається потовщення та газ у кишкової стінці (*pneumatosis intestinalis*), а також вільне повітря в черевній порожнині. Показано термінове хірургічне лікування. Дайте відповіді на запитання:

1. Яке ускладнення розвинулося у дитини?
2. Які можливі причини розвитку такого ускладнення в даному випадку?
3. Який патогенез описаного ускладнення?
4. Поясніть механізм розвитку артеріальної гіпотензії у цієї дитини:
5. Які зміни в загальному аналізі крові слід очікувати в такому випадку?

Задача 2. У 9-річного хлопчика спостерігається гарячка та продуктивний кашель протягом 4 днів. Батьки скаржаться, що дитина часто хворіє на респіраторні інфекції. З анамнезу також відомо, що після народження у дитини був меконієвий ілеус, а зараз, протягом останніх 3 років, спостерігаються епізоди діареї, що з кожним разом тривають довше. Об'єктивно: шкіра бліда; температура тіла – 38,3 °С; пульс – 84/хв.; АТ – 95/55 мм рт.ст.; ЧД – 20/хв.. При аускультатії вислуховуються крепітації над обома легеньми. Лабораторно: в мокротинні – ріст *Pseudomonas aeruginosa*; в аналізі калу – стеаторея. Виставлено діагноз двобічної вогнищевої пневмонії. Запідозрено спадкову екзокринопатію. Надайте відповіді на запитання:

1. Яка спадкова патологія може лежати в основі зазначених порушень у такого пацієнта?
2. Мутація якого протеїну лежить в основі цієї патології?
3. Які додаткові методи обстеження можуть бути використані для остаточного діагнозу?
4. Який патогенез та можливі наслідки стеатореї у такого пацієнта?
5. Які принципи патогенетичного лікування хворих з описаною спадковою патологією?

Задача 3. Мати 2х місячної дитини звернулася до дільничного педіатра зі скаргами на те що дитина не набирає вагу, а після годування молоком дитина плаче, з'являється метеоризм, діарея, інколи блювота.

- Яку патологію запідозрив педіатр у дитини ?
2. Яке дослідження потрібно зробити для уточнення діагнозу?
 3. Як пояснити диспепсичні явища у дитини?
- .
4. Яка, за патогенезом, виникла діарея?
- Які рекомендації повинен дати педіатр для покращення стану у дитини?

Практичне заняття № 10. ПАТОФІЗІОЛОГІЯ ПЕЧІНКИ. ЖОВТЯНИЦІ. ПЕЧІНКОВА НЕДОСТАТНІСТЬ

Профільні питання

1. Етіопатогенез фізіологічної жовтяниці новонароджених

2. Патогенез білірубінової енцефалопатії новонароджених («ядерної жовтяниці»): механізми нейротоксичності білірубіну

Профільні задачі

Задача 1. У відділенні реанімації у важкому стані знаходиться дівчинка 12 років. Перебіг гепатиту в неї ускладнено розвитком гострої печінкової недостатності. За останню годину артеріальний тиск крові знизився до 60/40 мм рт ст, свідомість відсутня, хвора не реагує на зовнішні стимули, навіть на больові подразники. Стан хворої кваліфіковано як печінкова кома.

- Який вид печінкової коми розвинувся у дівчинки?

2. Яка причина розвитку печінкової коми у даному випадку ?

3. Яка основна ланка у патогенезі печінкової коми?

- Які «несправжні» нейромедіатори приймають участь у патогенезі печінкової коми?
- Яке порушення метаболізму має важливе значення в патогенезі печінкової коми?

Практичне заняття № 11. ПАТОФІЗІОЛОГІЯ НИРОК. НИРКОВА НЕДОСТАТНІСТЬ

Профільні питання

- Особливості розвитку гострого гломерулонефриту у дитячому віці: причини, патогенез та прояви.

2. Етіопатогенез синдрому Фанконі у дітей.

3. Етіопатогенез полікістозної хвороби нирок у дітей.

Профільні задачі

Задача 1. Дитина, 13 років, поступила у педіатричне відділення зі скаргами на субфебрилітет, макуло-папульозний висип, загальну слабкість. З анамнезу відомо, що 2 тижні тому приймала ампіцилін з приводу гаймориту. У крові: лейкоцити - 11 Г/л, лейкоцитарна формула: п/я нейтрофіли – 4%, сегментоядерні нейтрофіли – 59 %, еозинофіли – 9%, лімфоцити – 20%, моноцити – 8%. У загальному аналізі сечі: білок 1 г/л, лейкоцити – 10-15 в п/з, еритроцити – 15-20 в п/з, гіалінові та епітеліальні циліндри. Відносна щільність сечі – 1,001-1,005. На УЗД нирок – ознаки інтерстиційного набряку. Надайте відповіді на наступні запитання

- Яке захворювання найвірогідніше розвинулося у дитини?
- Який нирковий синдром спостерігається у хворої?

- Оцініть зміни в загальному аналізі крові:
- Про що можуть свідчити зміни в лейкоцитарній формулі хворого?
- Які якісні зміни сечі у пацієнта?
- Оцініть відносну щільність сечі:

Задача 2. У 3-річного хлопчика відмічаються набряки обличчя, підвищення АТ до 160/90 мм.рт.ст, зміна кольору сечі. Також наявні порушення слуху та зору. У крові: Нb – 85г/л, загальний білок – 50 г/л, креатинін – 180 мкмоль/л. У сечі : білок - 4,5 г/л, макрогематурія. Було проведено біопсію нирки: встановлено діагноз синдрому Альпорта, спадкового дефекту α -ланцюгів колагену IV типу, що призводить до порушення структури базальних мембран гломерул. Надайте відповіді на наступні запитання:

- Порушення якого ниркового процесу має першочергове місце?
- Яким нирковим синдромом маніфестує це захворювання ?
- Оцініть вміст загального білка у крові та вкажіть причину цього?
- Які набряки, за етіологію та патогенезом, у хворого?
- Які ще захворювання проявляються нефротичним синдромом?

Задача 3. У дівчини 15 років, яка декілька років хворіє на системний червоний вовчак (СЧВ), набряки на обличчі, підвищення АТ до 180/90 мм.рт. ст, креатинін крові – 176 мкмоль/л, білок крові – 52 г/л, у сечі білок – 3,5 г/л, еритроцити – 25-30 в п/з, гіалінові та зернисті циліндри. Зі слів хворої, набряки та підвищення тиску мали місце в дебюті СЧВ. Надайте відповіді на наступні запитання:

- Яка патологія нирок має місце у пацієнтки?

2) Який тип алергічних реакцій (за Кумбсом та Джеллом) відіграє ключову роль в патогенезі розвитку цієї патології в даному випадку?

- Який нирковий синдром спостерігається у хворої?
- Які провідні механізми підвищення АТ?
- З урахуванням патогенезу артеріальної гіпертензії, які гіпотензивні препарати є засобами вибору:
- Які якісні зміни сечі у пацієнтки?

Задача 4. У дівчинки 2 років через тиждень після епізоду кров'янистої діареї, викликаній ентеропатогенним штамом *E. coli* (серотип O157:H7), підвищилася температура до 38,2 °С та з'явилися периферичні набряки. Об'єктивно: дівчинка загальмована, не контактна; шкіра та склери очей жовті; відмічаються генералізовані набряки та посмикування кінцівок; ЧСС – 130/хв., АТ – 115/70 мм рт.ст., ЧД – 28/хв.. Лабораторно: Нb – 90 г/л, Еr – 2,9 Т/л, Rt – 4%, L – 17,3 Г/л, Тг – 100 Г/л, ШОЕ – 19 мм/год., сечовина – 25,4 ммоль/л, креатинін – 0,198 ммоль/л, непрямий білірубін – 86 мкмоль/л, вміст Na⁺ – 134 ммоль/л, вміст K⁺ – 6,5 ммоль/л, визначається позитивний Д-димер. Сечовипускання протягом 6 годин відсутнє. Шляхом катетеризації сечового міхура отримано 50 мл темної сечі. Надайте відповіді на запитання:

1. Яке ускладнення розвинулося в дівчинки? Які його компоненти?
2. Охарактеризуйте патологічні зміни лабораторних показників крові в даному випадку.
3. Які механізми розвитку виявлених змін показників формених елементів крові?
4. Охарактеризуйте ниркову функцію у такої пацієнтки (назвіть наявні «ниркові» синдроми).
5. Які порушення водно-електролітного та кислотно-основного обмінів слід очікувати в даному випадку?

Практичне заняття № 12. ПАТОФІЗІОЛОГІЯ ЕНДОКРИННОЇ СИСТЕМИ

Профільні питання

- Причини та прояви гігантизму та карликового нанізму у дитячому віці. Принципи патогенетичної корекції гормональних порушень
- Етіопатогенез спадкових порушень синтезу та периферичної дії альдостерону в дитячому віці

- Етіопатогенез вродженого гіпертиреозу, клінічні прояви

Профільні задачі

Задача 1. У хлопчика К., який мешкає у гірському районі Карпат діагностовано ендемічний зоб.

1. Який основний механізм розвитку гіпотиреозу у хлопця?
2. Яка причина розвитку гіпотиреозу при ендемічному зобі ?
3. Які порушення у формуванні плода можуть розвинути під час вагітності матері з ендемічним зобом?
4. Чому розвинувся зоб у хлопчика?
5. Яка клінічна форма гіпотиреозу розвивається в ранньому дитинстві або є вродженою?

Задача 2. Пацієнт 16-ти років, що страждає на хворобу Іценко-Кушінга, консультований з приводу надмірної ваги тіла. При опитуванні з'ясувалося, що енергетична цінність спожитої їжі складає 1700-1900 ккал/добу.

1. Яка провідна причина ожиріння у даному випадку?
2. Яка етіологія хвороби Іценко-Кушінга?
3. Яке порушення вуглеводного обміну розвивається при цієї хвороби?
4. Що є головною ланкою в патогенезі порушення вуглеводного обміну ?
5. Як змінюється функція імунітету у хворих на таку ендокринну патологію?

Задача 3. Дівчинка 15 років, має зріст 110 см при пропорційній статурі, розумовий розвиток нормальний. При рентгенографії черепа над турецьким сідлом не виявлено змін в паренхімі гіпофіза. Вміст глюкози в крові натще 3 ммоль / л. З анамнезу відомо, що батько хворий отримував лікування соматотропином в дитинстві.

- Для якої патології характерні вказані прояви?
2. Яка причина розвитку патології у дівчинки ?
 3. Який патогенез спостережуваних змін?
 4. Яке порушення вуглеводного обміну розвивається при цієї хвороби та чому?
 5. У якому віці, як правило, проявляються перші ознаки цього захворювання у дітей?

Практичне заняття № 13. ПОРУШЕННЯ ФУНКЦІЙ ПРИЩИТОПОДІБНИХ ТА СТАТЕВИХ ЗАЛОЗ, ЕПІФІЗУ. ПРИНЦИПИ ДІАГНОСТИКИ ПАТОЛОГІЇ ЕНДОКРИННИХ ЗАЛОЗ

Профільні питання

1. Класифікація та етіопатогенез аденогенітального синдрому у дітей та підлітків

2. Етіопатогенез та прояви синдрому тестикулярної фемінізації у дітей та підлітків

Профільні задачі

Задача 1. Хлопчик 5-ти місяців госпіталізований з приводу тонічних судом. Хворіє з народження. Об'єктивно: волосся жорстке, нігті витончені та ламкі, шкірні покриви бліді та сухі. В біохімічному аналізі крові: кальцій - 0,5 ммоль/л (норма - 0,75-2,5 ммоль/л), фосфор - 1,9 ммоль/л (норма - 0,646-1,292 ммоль/л).

1. З чим пов'язані ці зміни?

2. Які можливі причини розвитку даної патології?

3. Які розлади мінерального обміну спостерігаються у хлопчика ?

4. Як пояснити розвиток судом ?

5. Як можна усунути ці порушення?

Задача 2. У дівчинки О. діагностований аденогенітальний синдром (псевдогермафродитизм).

1. Надмірна секреція яких гормонів обумовила дану патологію?

2. Порушення функцій якої ендокринної залози спостерігаються у дівчинки?

3. З дефіцитом якого ферменту пов'язують цей синдром?

4. Який механізм виникнення та розвитку ендокринопатії у даному випадку?

5. Які наслідки цих гормональних порушень слід очікувати?

Практичне заняття № 14. ПАТОФІЗІОЛОГІЯ НЕРВОВОЇ СИСТЕМИ

Профільні питання

1. Поняття про синдром раптової смерті немовлят, фактори ризику, гіпотези патогенезу.

2. Етіологенез та принципи лікування перинатальної гіпоксично-ішемічної енцефалопатії.

Профільні питання

1. Значення гіпоглікемічної коми в практиці лікаря-педіатора, її ознаки та міри запобігання.

2. Особливості шоку у дітей.

3. Особливості гіповолемічного шоку у дітей.

4. Особливості септичного шоку у дітей.

5. Особливості анафілактичного шоку у дітей.

Профільні задачі

Задача 1. Дитину, 5 років, доставили у клініку в коматозному стані. В анамнезі – захворювання на цукровий діабет 1 типу. Об'єктивно: дихання шумне, часте, глибоке (типу Куссмауля), артеріальний тиск – 90/45 мм рт.ст., у повітрі, що видихається, відчутний запах ацетону. Вміст глюкози в крові 15 ммоль/л, кетонів тіл – 11 ммоль/л, у сечі – глюкозурія, кетонурія.

1. Для якого ускладнення цукрового діабету характерні такі показники?
2. Що обумовило розвиток коми?
3. Що обумовило розвиток дихання Куссмауля?
4. Який метаболіт при кетоацидозі переважно накопичується у крові?
5. Які заходи патологічної корекції необхідно вжити?

Задача 2. Дівчинка, 15 років, доставлена бригадою швидкої допомоги. Об'єктивно: стан важкий, непритомність, адинамія. Шкірні покриви сухі, запалі очі, ціаноз обличчя, тахікардія, запах ацетону з рота. Результати аналізів: глюкоза крові – 25 ммоль/л, у сечі – 3,7%.

1. Який найбільш вірогідний діагноз?
2. Що є причиною гіперглікемії?
3. Опишіть патогенез розвитку цього стану.
4. Яке ускладнення виникне за умов відсутності лікування?
5. Які заходи патологічної корекції необхідно вжити?

Задача 3. Хлопець, 15 років доставлений у стаціонар непритомним, дихання часте, поверхневе, артеріальний тиск – 90/45 мм рт.ст., шкіра в'яла, суха, запах ацетону відсутній. Лабораторно: глюкоза крові – 45 ммоль/л, Na^+ – 150 ммоль/л, Cl^- – 15 ммоль/л.

1. Яка кома виникла у даного хворого?
2. Яке патологічне явище лежить в основі порушення функцій клітин мозку в даному випадку?
3. Яке порушення водно-електролітного обміну виникає у таких випадках?
4. Для якого захворювання характерний розвиток такого стану?
5. Які заходи патологічної корекції необхідно вжити?

Задача 4. Дитині на цукровий діабет I типу ввели інсулін. Через деякий час у з'явилися загальна слабкість, гостре відчуття голоду, дратівливість, тремор рук, запаморочення, кома.

1. Який основний механізм виникнення коми у пацієнта?
2. Чим можна пояснити дратливість, тремор рук?
3. Секреція яких гормонів буде активуватися, як вони називаються?
4. При якому захворюванні ендокринної системи можливо спонтанне появлення таких станів?
5. Які заходи патологічної корекції необхідно вжити?

Задача 5. У лікарню швидкої допомоги доставили хлопчика М, 7 років, який упав з 4 поверху; є закритий переломом стегна. При огляді: артеріальний тиск – 140/90 мм. рт.ст., пульс 120 уд./хв., дитина збуджена, багатослівний, блідий. Через 1 годину у постраждалого розвився сопор, об'єктивно – нитко-подібний пульс, артеріальна гіпотензія, часте та поверхневе дихання, блідість шкіри, холодний піт. Встановлено діагноз травматичного шоку.

1. Що вимагає негайної корекції в патогенезі травматичного шоку і який тип терапії необхідно застосувати?
2. Яка стадія шоку у дитини спостерігалася відразу після травми?
3. Яка стадія шоку розвинулась у дитини через 1 годину?
4. Назвіть основні шоківі реакції, які обумовлюють розвиток травматичного шоку?
5. Які причини зниження периферійного опору судин?