

федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования
«Приволжский исследовательский медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации



УТВЕРЖДАЮ
проректор по учебной работе
ФГБОУ ВО «ПИМУ»
Минздрава России
Е.С. Богомолова

« 19 » 03 _____ 2021 г.

РАБОЧАЯ ПРОГРАММА
подготовки кадров высшей квалификации в ординатуре
по специальности 31.08.19 Педиатрия

Дисциплина: Детская неврология
Вариативная часть Б1.В.ОД.1
36 часов (1 з.е.)

Рабочая программа разработана в соответствии с ФГОС ВО по специальности 31.08.19 «Педиатрия» (уровень подготовки кадров высшей квалификации), утвержденным приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от «24» августа 2014 г. № 1060.

Разработчик рабочей программы:

Халецкая О.В., д.м.н., профессор кафедры госпитальной педиатрии

Рецензенты:

1. Прахов А.В., д.м.н., профессор, профессор кафедры акушерства, гинекологии и неотложной педиатрии с курсом планирования семьи Института ФСБ России (г. Нижний Новгород)
2. Чекалова С.А., д.м.н., доцент, зав. кафедрой педиатрии им. Ф.Д.Агафонова

Программа рассмотрена и одобрена на заседании кафедры госпитальной педиатрии (протокол от «17» 02 2021 г. № 2)

Заведующий кафедрой

Халецкая
(подпись)

Халецкая О.В.

«17» 02 2021 г.

СОГЛАСОВАНО

Заместитель начальника
учебно-методического управления

Довцова
(подпись)

Л.В. Довцова

«19» 03 2021 г.

1. Цель и задачи освоения дисциплины

Цель освоения дисциплины: участие в формировании компетенций – УК-1, ПК-6

Задачи дисциплины:

1. Сформировать объем базовых, фундаментальных медицинских знаний, формирующих универсальные и профессиональные компетенции врача, способного успешно решать свои профессиональные задачи по оказанию медицинской помощи детскому населению в рамках специальности «педиатрия».

2. Место дисциплины в структуре образовательной программы

Дисциплина «Детская неврология» относится к вариативной части блока Б1 (индекс Б1.В.ОД.1) образовательной программы подготовки кадров высшей квалификации в ординатуре по специальности 31.08.19 «Педиатрия», изучается на 2 курсе обучения.

3. Требования к результатам освоения программы дисциплины (модуля)

В результате освоения программы дисциплины (модуля) у выпускника формируются универсальные и профессиональные компетенции:

Универсальная компетенция (УК-1):

готовность к абстрактному мышлению, анализу, синтезу.

Профессиональная компетенция (ПК-6):

готовность к ведению и лечению пациентов, нуждающихся в оказании педиатрической медицинской помощи.

4. Перечень компетенций и результатов освоения дисциплины

Компетенция	Результаты освоения дисциплины (знать, уметь, владеть)	Виды занятий	Оценочные средства
УК-1	<p>готовность к абстрактному мышлению, анализу, синтезу</p> <p>Знать:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Этиологию, патогенез, клинические проявления наиболее распространенных неврологических заболеваний детского возраста; критерии диагностики и дифференциальной диагностики. • Критерии назначения терапевтическихходов, фармакотерапии и нейрореабилитации при заболеваниях нервной системы у детей, методики проведения лечебных воздействий, показания и противопоказания, контроль эффективности и безопасности в процессе терапии, диспансеризация и оценка прогноза. <p>Уметь:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Разработать план диагностических и терапевтических действий, с учетом протекания болезни и ее лечения. • Сформулировать показания к избранному методу лечения с учетом этиотропных и патогенетических средств, обосновать терапию у конкретного больного, определить виды и режимы терапевтических воздействий, оценить эффективность и безопасность проводимого лечения. • Оценивать факторы, влияющие на эффективность и безопасность терапии, разрабатывать подходы по их модификации. <p>Владеть:</p>	Лекции, семинары, практические занятия, самостоятельная работа	Тестовые задания, опрос, ситуационные задачи

	<ul style="list-style-type: none"> • Методологией абстрактного мышления, анализа и синтеза полученной информации для выбора лечения Владеть методами оценки определения реабилитационного потенциала у пациентов и эффективности нейрореабилитации, возможностями применения их на практике с целью оптимизации абилитации и реабилитации пациентов. 		
ПК-6	готовность к ведению и лечению пациентов, нуждающихся в оказании педиатрической медицинской помощи		
	<p>Знать:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Методики оценки неврологического статуса и нервно-психического развития в зависимости от возраста, основные клинические симптомы и синдромы поражения нервной системы у детей. • Основные диагностические мероприятия с целью установления диагноза, проведения дифференциального диагноза. • Направления абилитации и нейрореабилитации, подходы к определению реабилитационного потенциала пациента, выбора методов лечения, диспансерного наблюдения. <p>Уметь:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Оценить неврологический статус и нервно-психическое развитие пациента с учетом возраста, выявить отклонения, определить симптомы и синдромы поражения нервной системы, сформулировать клинический диагноз в соответствии с МКБ-10. • Разработать план диагностических действий для обоснования диагноза, провести дифференциальную диагностику. • Сформулировать показания к терапевтическим действиям с учетом протекания болезни и ее лечения, избранному методу лечения с учетом этиотропных и патогенетических средств, обосновать терапию у конкретного больного, оценить эффективность и безопасность проводимого лечения, составить план реабилитации и диспансеризации. <p>Владеть:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Методикой неврологического осмотра и оценки неврологического статуса, нервно-психического развития у детей в зависимости от возраста. • Владеть методами оценки и интерпретации результатов основных диагностических мероприятий при заболеваниях нервной системы у детей. • Навыками оценки реабилитационного потенциала, обоснованного назначения реабилитационных воздействий, возможностями применения их на практике, оптимизировать применение реабилитационных воздействий в лечебно-профилактическом учреждении 	Лекции, семинары, практические занятия, самостоятельная работа	Тестовые задания, опрос, ситуационные задачи

5. Распределение трудоемкости дисциплины

5.1. Распределение трудоемкости дисциплины и видов учебной работы:

Вид учебной работы	Трудоемкость	
	объем в зачетных единицах (ЗЕ)	объем в академических часах (АЧ)
Аудиторная работа, в том числе	0,67	24
Лекции (Л)	0,08	3
Клинические практические занятия (КПЗ)	0,42	15
Семинары (С)	0,17	6
Самостоятельная работа (СР)	0,33	12
Промежуточная аттестация		
Зачет		
ИТОГО	1	36

5.2. Разделы дисциплины, виды учебной работы и формы текущего контроля:

№ п/п	Наименование раздела дисциплины	Вид учебной работы (в АЧ)					Оценочные средства
		Л	С	КПЗ	СР	всего	
1	Анатомо-физиологические особенности нервной системы в детском возрасте, методы исследования нервной системы у детей.		6	6	4	16	тестовые задания, ситуационные задачи, опрос
2	Неврологические заболевания у детей.	3		9	8	20	тестовые задания, ситуационные задачи, опрос
	ИТОГО	3	6	15	12	36	

Л- лекции

КПЗ – клинические практические занятия

С – семинары

СР – самостоятельная работа

5.3. Темы лекций:

№ п/п	Наименование тем лекций	Трудоемкость в А.Ч.
2 год обучения (3 семестр)		
1.	Перинатальные повреждения нервной системы и их исходы.	1,5
2.	Наследственные и врожденные заболевания нервной системы у детей.	1,5
	ИТОГО (всего - 3 АЧ)	

5.4. Темы семинаров:

№ п/п	Наименование тем семинаров	Трудоемкость в А.Ч.
2 год обучения (3 семестр)		
1.	Оценка рефлекторной деятельности новорожденных и детей	6

	грудного возраста. Нервно-психическое развитие детей раннего возраста и его оценка.	
	ИТОГО (всего - 6 АЧ)	

5.5. Темы клинических практических занятий:

№ п/п	Наименование тем клинических практических занятий	Трудоемкость в А.Ч.
2 год обучения (3 семестр)		
1.	Методика неврологического осмотра и оценка неврологического статуса у детей различного возраста. Методы исследования нервной системы у детей.	6
2.	Нарушения поведения и развития в детском возрасте: синдром дефицита внимания и гиперактивности (СДВГ), задержка речевого развития, неврозоподобные состояния.	6
3.	Судорожные состояния в детском возрасте. Эпилепсия.	3
	ИТОГО (всего - 15 АЧ)	

5.6. Самостоятельная работа по видам:

№ п/п	Вид работы	Трудоемкость в А.Ч.
1.	Подготовка к занятию №1. Написание реферата.	4
2.	Подготовка к занятию №2. Написание реферата. Решение предложенных ситуационных задач.	4
3.	Подготовка к занятию №3. Решение предложенных ситуационных задач.	4
	ИТОГО (всего - 12 АЧ)	

6. Оценочные средства для текущего и промежуточного контроля

6.1. Виды оценочных средств: тестовые задания и ситуационные задачи

6.2. Примеры оценочных средств:

Тестовые задания:

1. ХВАТАТЕЛЬНЫЙ РЕФЛЕКС ФИЗИОЛОГИЧЕН У ДЕТЕЙ В ВОЗРАСТЕ

- 1) до 1-2 месяцев v
- 2) до 3-4 месяцев
- 3) до 5-6 месяцев
- 4) до 7-8 месяцев

2. ПОРАЖЕНИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ НАСЛЕДСТВЕННЫХ НАРУШЕНИЯХ ОБМЕНА У ДЕТЕЙ ПРЕИМУЩЕСТВЕННО СВЯЗАНО

- 1) с нарушением мозгового кровообращения
- 2) с эндокринными нарушениями
- 3) с токсическим повреждением нейрона продуктами обмена v
- 4) с гипоксией нейрона
- 5) с изменением клеточной проницаемости

3. ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТЬ ДИЕТОЛЕЧЕНИЯ БОЛЬНОГО С ФЕНИЛКЕТОНУРИЕЙ СОСТАВЛЯЕТ

- 1) от 2 до 6 месяцев
- 2) от 2 месяцев до 1 года
- 3) от 2 месяцев до 3 лет

- 4) от 2 месяцев до 5-6 лет
- 5) всю жизнь v

4. ПРИ МИКРОЦЕФАЛИИ У ДЕТЕЙ ОБЫЧНО

- 1) головной мозг относительно больше черепа
- 2) головной мозг значительно меньше черепа
- 3) уменьшение мозгового черепа примерно соответствует уменьшению головного мозга v
- 4) уменьшается лишь мозговой череп относительно лицевого
- 5) мозговой и лицевой череп уменьшаются пропорционально

5. ДЛЯ МУКОПОЛИСАХАРИДОЗА 1 ТИПА (СИНДРОМ ГУРЛЕР) НЕ ХАРАКТЕРНО

- 1) грубые черты лица
- 2) контрактуры в крупных суставах
- 3) нарушение пигментации волос и кожи v
- 4) диспропорциональное телосложение
- 5) задержка нервно-психического развития

6. ПРИ ТЯЖЕЛОЙ ГИПОКСИИ НОВОРОЖДЕННЫЙ ИМЕЕТ ОЦЕНКУ ПО ШКАЛЕ АПГАР НА ПЕРВОЙ МИНУТЕ

- 1) 3 балла и менее v
- 2) 4-5 баллов
- 3) 5-7 баллов

7. ДЛЯ ЦЕРЕБРАЛЬНОЙ ИШЕМИИ I СТЕПЕНИ В КЛИНИЧЕСКОЙ КАРТИНЕ ХАРАКТЕРНЫ

- 1) тремор рук, гиперрефлексия, мышечная дистония v
- 2) судороги
- 3) внутричерепная гипертензия

8. К ОСНОВНЫМ КЛИНИЧЕСКИМ ПРОЯВЛЕНИЯМ ЦЕРЕБРАЛЬНОЙ ИШЕМИИ II СТЕПЕНИ ОТНОСЯТСЯ

- 1) вялость, адинамия v
- 2) мозговая кома
- 3) тремор рук, гиперрефлексия, мышечная дистония
- 4) децеребрационный синдром

9. ДИАГНОЗ СИНДРОМА ДЕФИЦИТА ВНИМАНИЯ И ГИПЕРАКТИВНОСТИ УСТАНОВЛИВАЕТСЯ В ВОЗРАСТЕ

- 1) до 3 лет
- 2) с 3 лет до 7 лет v
- 3) после начала школьного обучения
- 4) после 3 лет

10. ПРЕПАРАТОМ ДЛЯ ОКАЗАНИЯ НЕОТЛОЖНОЙ ПОМОЩИ ПРИ СУДОРОГАХ ЯВЛЯЕТСЯ:

- 1) сульфат магния
- 2) диазепам v
- 3) пирацетам
- 4) фенобаритал

11. К ПЕРИНАТАЛЬНЫМ ПОРАЖЕНИЯМ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ОТНОСЯТСЯ

- 1) гипоксия-ишемия мозга
- 2) родовая травма нервной системы
- 3) инфекционные поражения нервной системы
- 4) метаболические расстройства
- 5) все выше перечисленное v

12. ПЕРИНАТАЛЬНЫЕ ПОРАЖЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ВОЗНИКАЮТ

- 1) в антенатальном (или позднем фетальном), интранатальном или раннем неонатальном периодах v
- 2) в антенатальном (или позднем фетальном)
- 3) в интранатальном или раннем неонатальном периодах

13. КРИТЕРИИ ТЯЖЕЛОЙ АСФИКСИИ. НЕОБХОДИМО НАЛИЧИЕ СЛЕДУЮЩИХ ПРИЗНАКОВ

- 1) оценка по шкале Апгар – 7 баллов и менее, неврологические расстройства
- 2) оценка по шкале Апгар – 8 баллов и выше, неврологические расстройства
- 3) рН пуповинной крови ниже 7,2, оценка по шкале Апгар – 3 балла и менее, сохраняющаяся 5 мин. и более, тяжелые неврологические расстройства (судороги, кома), полиорганные нарушения v
- 4) нарушения дыхания, метаболический ацидоз, оценка по шкале Апгар – 3 балла и менее, сохраняющаяся 5 мин. и более, тяжелые неврологические расстройства

14. НЕБЛАГОПРИЯТНЫЙ ПРОГНОСТИЧЕСКИЙ КРИТЕРИЙ НЕВРОЛОГИЧЕСКИХ НАРУШЕНИЙ ПОСЛЕ ПЕРЕНЕСЕННОЙ АСФИКСИИ НА 30 МИНУТЕ ПОСЛЕ РОДОВ

- 1) лактатемия меньше 5 ммоль/л и/или дефицит оснований менее 10 ммоль/л
- 2) лактатемия более 9 ммоль/л v
- 3) лактатемия 5-9 ммоль/л и/или дефицит оснований менее 10 ммоль/л
- 4) дефицит оснований менее 10 ммоль/л

15. ОСНОВНЫЕ НЕЙРОМОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ВАРИАНТЫ ИШЕМИЧЕСКОГО ПОВРЕЖДЕНИЯ ГОЛОВНОГО МОЗГА У НЕДОНОШЕННЫХ

- 1) кора головного мозга и парасаггитальных зон (селективный некроз нейронов, фокальный или мультифокальный церебральный некроз)
- 2) перивентрикулярная область (перивентрикулярная лейкомаляция, перивентрикулярные кровоизлияния) v
- 3) кора головного мозга и парасаггитальных зон и перивентрикулярная область
- 4) ВЖК и постгеморрагическая гидроцефалия

Ситуационные задачи:

Задача 1.

И	-	ОЗНАКОМЬТЕСЬ С СИТУАЦИЕЙ И ДАЙТЕ РАЗВЕРНУТЫЕ ОТВЕТЫ НА ВОПРОСЫ
У	-	<p>Девочка Л. поступила в стационар в возрасте 6 дней. Из анамнеза известно, что ребенок от женщины 26 лет, от первой беременности, протекавшей с токсикозом в 1 триместре, преэклампсией. Роды в срок, слабость родовой деятельности, стимуляция окситоцином. 1-й период 12 часов, 2-й - 25 минут. Безводный промежуток - 10 часов, в родах отмечалось затруднение выведения плечиков. Масса тела при рождении 4200 г, длина тела 54 см. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов.</p>

		<p>После рождения ребенок беспокойный, отмечается гиперактивность, мышечная дистония, объем активных движений в левой руке снижен. В роддоме ребенку проводилось введение викасола. На 6-е сутки ребенок переведен в стационар для дальнейшего лечения.</p> <p>При поступлении состояние ребенка средней тяжести. Кожные покровы розовые, мраморность рисунка. Пупочная ранка сухая. В легких дыхание пуэрильное. Тоны сердца ритмичные. Живот мягкий, печень выступает из-под реберного края на 1,5 см, селезенка не пальпируется. Стул желтый, кашицеобразный. Окружность головы - 37 см, большой родничок 2x2 см. Черепно-мозговая иннервация без особенностей. Рефлексы новорожденных: орального автоматизма +, но ладонно-ротовой слева не вызывается, хватательный и рефлекс Моро слева снижены. Мышечный тонус дистоничен, в левой руке снижен, рука приведена к туловищу, разогнута во всех суставах, ротирована внутрь в плече, кисть в ладонном сгибании. Активные движения ограничены в плечевом и локтевом суставах. Движения в пальцах сохранены. Сухожильный рефлекс с двуглавой мышцы слева не вызывается. На опоре сидит, автоматическая походка вызывается. Рефлексы: ползания +, защитный +, спинальные рефлексы +.</p> <p><i>Общий анализ крови:</i> НЬ - 221 г/л, Эр - $6,5 \times 10^9$/л, ц.п. - 0,97, Лейк - $7,2 \times 10^9$/л, п/я - 6%, с - 56%, э - 1%, б - 1%, л - 30%, СОЭ - 2 мм/час.</p> <p><i>Биохимический анализ крови:</i> общий белок - 55,0 г/л, билирубин: непрямо - 98 мкмоль/л, прямо - нет, мочевины - 4,0 ммоль/л, калий - 6,0 ммоль/л, натрий - 136 ммоль/л, кальций - 1,05 ммоль/л.</p> <p><i>Нейросонограмма:</i> немногочисленные эхоплотные включения в подкорковых ганглиях, повышена эхогенность перивентрикулярных областей, глубина большой затылочной цистерны 8 мм (норма - 6 мм).</p>
В	l	Предложите наиболее вероятный диагноз
Э	-	Родовая травма: плексопатия слева (вариант Дюшена-Эрба).
P2	-	Диагноз поставлен верно.
P1	-	Диагноз поставлен не полностью: не указана локализация патологического процесса.
P0	-	Диагноз поставлен неверно.
В	n	Какие дополнительные исследования необходимо провести для уточнения диагноза?
Э	-	Рентгенография левого плечевого сустава и плечевой кости Консультация хирурга
P2	-	Перечислены верно.
P1	-	Перечислены не полностью: не указано одно обследование.
P0	-	Перечислены неверно.
Э		Назначьте лечение.
P2		Лечение назначено верно
P1		Лечение назначено не полностью

Р0	Лечение назначено неверно
----	---------------------------

Задача 2.

И	-	ОЗНАКОМЬТЕСЬ С СИТУАЦИЕЙ И ДАЙТЕ РАЗВЕРНУТЫЕ ОТВЕТЫ НА ВОПРОСЫ
У	-	<p>Девочка В., 8,5 месяцев, доставлена в детскую больницу в связи с внезапным возникновением приступа судорог с остановкой дыхания и цианозом.</p> <p>Из анамнеза известно, что ребенок в течение 5 дней лечился амбулаторно по поводу бронхита. Накануне вечером при постановке горчичников плакала, отмечался монотонный крик, после чего начались судороги, продолжавшиеся 3 минуты.</p> <p>Во время осмотра участковым педиатром активно сопротивлялась, кричала. Внезапно крик стих, наступила остановка дыхания, появился диффузный цианоз, потеря сознания. Затем возникли судороги тонического характера с распространением их сверху вниз: нахмуренное лицо, вытягивание губ, рук, затем ног. Тонические судороги сменились клоническими, появилось храпящее дыхание. Через 3 минуты судороги спонтанно прекратились, ребенок пришел в сознание и уснул. Участковый педиатр направил ребенка в стационар.</p> <p>При осмотре в клинике ребенок в сознании, температура тела 36,6°C, кожа бледная, чистая. Зев чистый, умеренно гиперемирован. Большой родничок 2,0x2,5 см, не выбухает, края податливые. Обращают на себя внимание выступающие лобные бугры. Грудная клетка бочкообразной формы ("сдавлена" с боков), выражена гаррисонова борозда. Мышечный тонус понижен. Симптомы Хвостека, Труссо - положительные. Над легкими перкуторный звук с коробочным оттенком. Дыхание жестковатое, выслушиваются единичные сухие хрипы с обеих сторон. Границы относительной сердечной тупости: верхняя - II межреберье, левая - по левой средне-ключичной линии, правая - на 0,5 см кнаружи от правой парастернальной линии. Тоны сердца громкие, ритмичные. Живот мягкий при пальпации безболезненный во всех отделах. Печень +2,0 см ниже реберного края. Селезенка не пальпируется. Менингеальных, общемозговых и очаговых симптомов не выявляется. Стул и мочеиспускание не нарушены.</p> <p><i>Общий анализ крови:</i> НЬ - 120 г/л. Эр - $3,8 \cdot 10^{12}$/л, Цп. - 0,83, Лейк - $7,2 \cdot 10^9$/л, п/я - 2%, с - 20%, э - 4%, л - 64%, м - 10%, СОЭ - 8 мм/час.</p> <p><i>Общий анализ мочи:</i> цвет - светло-желтый, удельный вес - 1010, белок - нет, глюкоза - нет, эпителий плоский - немного, лейкоциты - 0-1 в п/з, эритроциты - нет, цилиндры - нет, слизь - немного.</p> <p><i>Биохимический анализ крови:</i> общий белок - 72 г/л, мочевины - 4,7 ммоль/л, холестерин - 3,3 ммоль/л, калий - 4,3 ммоль/л, натрий - 138 ммоль/л, кальций ионизированный - 0,6 ммоль/л (норма - 0,8-1,1), кальций общий - 1,6 ммоль/л (норма - 1,8-2,1), фосфор - 0,6 ммоль/л (норма - 0,6-1,6), АлТ - 23 Ед/л (норма - до 40), АсТ - 19 Ед/л (норма - до 40), серомукоид - 0,180 (норма - до 0,200).</p> <p><i>Исследование спинномозговой жидкости:</i> ликвор вытекает частыми каплями, прозрачность - прозрачная, белок - 160 г/л, цитоз - 2 в 3 мкл: нейтрофилы - 0%, лимфоциты - 2%.</p>
В	1	Предложите наиболее вероятный диагноз
Э	-	ОРВИ. Острый (простой) бронхит. Рахит I-II степени, подострое течение; фаза разгара. Судорожный синдром при спазмофилии.

P2	-	Диагноз поставлен верно.
P1	-	Диагноз поставлен не полностью: не указана локализация патологического процесса.
P0	-	Диагноз поставлен неверно.
B	n	Каков механизм развития судорожного синдрома у данного ребенка? С какими заболеваниями необходимо проводить дифференциальный диагноз?
Э	-	Нарушение кальциевого обмена Дифференциальный диагноз с нейроинфекциями, НБО и др. состояниями
P2	-	Перечислены верно.
P1	-	Перечислены не полностью: не указано одно обследование.
P0	-	Перечислены неверно.
Э		Назначьте лечение. Какие мероприятия Вы сочли бы первичными и неотложными? Какова тактика ведения такого больного на участке?
P2		Лечение назначено верно
P1		Лечение назначено не полностью
P0		Лечение назначено неверно

Задача 3.

И	-	ОЗНАКОМЬТЕСЬ С СИТУАЦИЕЙ И ДАЙТЕ РАЗВЕРНУТЫЕ ОТВЕТЫ НА ВОПРОСЫ
У	-	<p>Ребенок 3 месяцев, от матери с отягощенным соматическим (пролап митрального клапана, хронический холецистит, реактивный панкреатит) и акушерским (кольпит, эрозия шейки матки) анамнезом. Беременность первая, протекавшая с токсикозом в первом триместре, повышением АД в третьем триместре беременности. Роды на 42-й неделе беременности, масса при рождении 2200 г, длина 47 см.</p> <p>Вскармливание: до 2 мес - грудное, далее смесью "Тупели". Appetit был всегда снижен.</p> <p>Объективно: масса тела 2700 г, длина 50 см. Псевдогидроцефалия. Лицо треугольной формы, маленькая нижняя челюсть, "карпий" рот, деформированные ушные раковины. Подкожно-жировой слой практически отсутствует. Кожа с сероватым оттенком, сухая, эластичность снижена, тургор тканей снижен. Видимые слизистые ярко-красного цвета. Трещины в углах рта, молочница, стоматит. Беспокоен, плаксив. Перкуторный звук легочный с коробочным оттенком. Auscultativno - дыхание пуэрильное. ЧД 30 в 1 минуту. Тоны сердца глухие, дыхательная аритмия. ЧСС -124 уд/мин. Живот вздут из-за метеоризма. Стул неустойчивый, скудный.</p> <p><i>Общий анализ крови:</i> НЬ - 132 г/л. Эр - $5,2 \times 10^{12}/л$, Лейк - $4,8 \times 10^9/л$, п/я - 1%, с - 31%, э - 3%, л - 55%, м - 10%, СОЭ - 2 мм/час.</p> <p><i>Общий анализ мочи:</i> количество - 40,0 мл, лейкоциты - 2-3 в п/з, эритроциты - нет.</p> <p><i>Биохимический анализ крови:</i> общий белок - 58 г/л, альбумины -30 г/л,</p>

		холестерин - 3,2ммоль/л, глюкоза - 3,4 ммоль/л, мочеви́на -3,4 ммоль/л, калий - 4,4 ммоль/л, натрий –140ммоль/л.
В	1	Предложите наиболее вероятный диагноз
Э	-	Синдром Рассела-Сильвера; гипотрофия II степени, анемия гипохромная. Кандидоз слизистой ротовой полости.
P2	-	Диагноз поставлен верно.
P1	-	Диагноз поставлен не полностью: не указана локализация патологического процесса.
P0	-	Диагноз поставлен неверно.
В	n	Какие дополнительные исследования необходимо провести для уточнения диагноза? Какая причина этого заболевания?
Э	-	Кариотипирование, ХМА Консультация генетика Однородительская моносомия по 7 хромосоме (реже – по другим хромосомам)
P2	-	Перечислены верно.
P1	-	Перечислены не полностью: не указано одно обследование.
P0	-	Перечислены неверно.
Э		Назначьте лечение. Представьте лечение с учетом патогенеза задержки физического развития ребенка.
P2		Лечение назначено верно
P1		Лечение назначено не полностью
P0		Лечение назначено неверно

Задача 4.

И	-	ОЗНАКОМЬТЕСЬ С СИТУАЦИЕЙ И ДАЙТЕ РАЗВЕРНУТЫЕ ОТВЕТЫ НА ВОПРОСЫ
У	-	<p>Ребенок 8 месяцев.</p> <p>Анамнез жизни: ребенок от молодых, здоровых родителей. Беременность первая, протекала физиологически, первые срочные роды. Масса при рождении 3100 г, длина 50 см, закричал сразу, оценка по шкале Апгар 8/9 баллов, к груди приложен в первые сутки, из родильного дома выписан на 5-е сутки. В первом полугодии жизни изменений в развитии ребенка не наблюдалось, на учете у специалистов не состоял, прививки по плану. Ребенок на грудном вскармливании, прикорм по возрасту.</p> <p>С 7-8-месячного возраста у ребенка нарушилась двигательная активность, возникли периодические бесцельные движения, ритмические покачивания туловища, появился гипертонус конечностей. Ребенок начал отставать в психическом развитии. Временами отмечались приступы неукротимой рвоты.</p>

		<p>Объективно: ребенок правильного телосложения, удовлетворительного питания. Обращает внимание очень светлая кожа, белокурые волосы и яркие голубые глаза. От ребенка ощущается своеобразный "мышинный" запах. В легких дыхание пуэрильное, проводится во все отделы, ЧД 32 в 1 минуту. Тоны сердца ясные, ритмичные, ЧСС 124 уд/мин. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации во всех отделах, безболезненный. Печень выступает на 2 см из-под края реберной дуги, эластичной консистенции, безболезненная; поверхность ровная, гладкая, край закруглен. Неврологический статус: ребенок сидит только с поддержкой, не стоит, эмоционально вял, издает редкие монотонные звуки, не узнает мать, отмечается выраженный гипертонус, усиление глубоких сухожильных рефлексов.</p> <p><i>Общий анализ крови:</i> НЬ - 110 г/л, Эр - $4,3 \times 10^{12}$/л, Лейк - $5,8 \times 10^9$/л, п/я - 1% с - 32%, э - 1%, л - 58%, м - 8%, СОЭ - 2 мм/час.</p> <p><i>Общий анализ мочи:</i> количество - 40,0 мл, относительная плотность - 1,012, лейкоциты - 2-3 в п/з, эритроциты - нет, слизь - немного.</p> <p><i>Проба Фелинга:</i> положительная.</p>
В	1	Предложите наиболее вероятный диагноз
Э	-	Фенилкетонурия, позднее выявление; отставание психомоторного развития.
P2	-	Диагноз поставлен верно.
P1	-	Диагноз поставлен не полностью: не указана локализация патологического процесса.
P0	-	Диагноз поставлен неверно.
В	n	Какие дополнительные исследования необходимо провести для уточнения диагноза?
Э	-	Диагностика биохимических нарушений (ТМС, молекулярно-генетическое обследование) Консультация генетика, невролога
P2	-	Перечислены верно.
P1	-	Перечислены не полностью: не указано одно обследование.
P0	-	Перечислены неверно.
Э		Назначьте лечение. Охарактеризуйте основные принципы профилактики данной патологии.
P2		Лечение назначено верно
P1		Лечение назначено не полностью
P0		Лечение назначено неверно

Задача 5.

И	-	ОЗНАКОМЬТЕСЬ С СИТУАЦИЕЙ И ДАЙТЕ РАЗВЕРНУТЫЕ ОТВЕТЫ НА ВОПРОСЫ
---	---	---

У	-	<p>Ребенок О., 4 дня, находится на стационарном лечении. Из анамнеза известно, что ребенок от 2 беременности, 1 родов (1 беременность – выкидыш в 12 недель). Беременность протекала на фоне угрозы прерывания в 12 недель, ОРВИ на 20-21 неделе, преэклампсии с 35 недели. Роды самопроизвольные в срок, стремительные. Сразу после рождения ребенок не закричал, бледный, ЧСС 80 в минуту, атония, арефлексия. Оценка по Апгар на 1 мин 2 балла. В родильном зале проводились реанимационные мероприятия. Оценка по шкале Апгар на 5 мин – 5 баллов. Масса при рождении 3060 г, длина 50 см. Из родильного дома переведен в стационар.</p> <p>При поступлении: состояние ребенка тяжелое. На осмотр реакции нет. Реакция на болевое раздражение отсутствует. Отмечаются мышечная гипотония, гипорефлексия. Врожденные рефлексы угнетены. Зрачки средней величины, реакция зрачков на свет сохранена. Вызывается рефлекс Бабинского с обеих сторон. Большой родничок 2,5х2,5 см, выбухает. В течение суток периодически наблюдаются ритмичные подергивания конечностей, туловища, лица. Кожные покровы бледные с цианотичным оттенком. Плохо удерживает тепло. Дыхание в легких проводится на всем отделе, ЧД 60 в мин, периодически отмечаются эпизоды апноэ. Тоны сердца ритмичные, ЧСС 146 в мин. Живот мягкий, доступен пальпации. Печень выступает на 2 см из-под края реберной дуги по средне-ключичной линии, селезенка не пальпируется.</p> <p>НСГ: диффузное повышение эхогенности мозговой паренхимы, сужение боковых желудочков. Эхографические признаки отека мозга.</p> <p>Кислотно-основное состояние крови: рО₂ – 72 мм рт.ст., рСО₂ – 28 мм рт.ст., ВЕ – 0,8 ммоль/л, рН – 7,26.</p>
В	1	Предложите наиболее вероятный диагноз
Э	-	Асфиксия новорожденного, тяжелой степени. Перинатальное гипоксически-ишемическое поражение ЦНС III степени, острый период, мозговая кома I степени, отек головного мозга, неонатальные судороги.
P2	-	Диагноз поставлен верно.
P1	-	Диагноз поставлен не полностью: не указана локализация патологического процесса.
P0	-	Диагноз поставлен неверно.
В	n	Какие дополнительные исследования необходимо провести для уточнения диагноза?
Э	-	<p>Проведение общего анализа крови и мочи, определение уровня глюкозы, контроль биохимических показателей, лактата, КЩС.</p> <p>Проведение электроэнцефалографии.</p> <p>Повторное проведение нейросонографии с доплеровским исследованием интракраниального кровотока.</p> <p>Возможно проведение компьютерной томографии и/или МРТ головного мозга.</p>
P2	-	Перечислены верно.
P1	-	Перечислены не полностью: не указано одно обследование.
P0	-	Перечислены неверно.

Э		Назначьте лечение.
P2		Лечение назначено верно
P1		Лечение назначено не полностью
P0		Лечение назначено неверно

7. Учебно-методическое и информационное обеспечение дисциплины (печатные, электронные издания, интернет и другие сетевые ресурсы).

7.1. Перечень основной литературы

№ п/п	Наименование согласно библиографическим требованиям
1.	Детские болезни: учебник в 2х т./Н.П.Шабалов. – 6е изд., перераб. и доп. – СПб: Питер, 2018. – 928 с.: ил., тв. (учебник для ВУЗов)
2.	Курс лекций по педиатрии: учебное пособие /Под ред. А.В.Прахова, О.В.Халецкой, И.И.Балаболкина. – Н.Новгород: Гладкова О.В., 2019. – 403 с.

7.2 Перечень дополнительной литературы

№ п/п	Наименование согласно библиографическим требованиям
1.	Федеральное руководство по детской неврологии /Под ред. Гузевой В.И.. – М: ООО «МК», 2016 – 656 с.
2.	Педиатрия: национальное руководство: краткое издание/ Союз педиатров России; под ред. А.А.Баранов. – М.:ГЭОТАР. – Медиа, 2014. – 768 с.
3	Неонатология: национальное руководство: краткое издание/ РАСПИМ; под ред. Н.Н.Володин. – М.:ГЭОТАР. – Медиа, 2013. – 896 с.
4	Наследственные болезни: национальное руководство. – М.:ГЭОТАР. – Медиа, 2013. – 936 с.
5	Неотложная педиатрия. Цыбулькин Э.К., ГЭОТАР-Медиа, Москва, 2012, 155с.

7.3 Перечень методических рекомендаций для аудиторной и самостоятельной работы:

№ п/п	Наименование согласно библиографическим требованиям
1.	Презентации клинических случаев
2.	Альбом данных нейровизуализации (МРТ/КТ головного мозга, НСГ)
3.	Альбом электроэнцефалограмм

7.4. Электронные образовательные ресурсы, используемые в процессе преподавания дисциплины:

1. Внутренняя электронная библиотечная система университета (ВЭБС)

Наименование электронного ресурса	Краткая характеристика (контент)	Условия доступа	Количество пользователей
Внутренняя электронная библиотечная система (ВЭБС) http://nbk.pimunn.net/MegaPro/Web	Труды профессорско-преподавательского состава университета: учебники, учебные пособия, сборники задач, методические пособия, лабораторные работы, монографии, сборники научных трудов, научные статьи, диссертации, авторефераты диссертаций, патенты	С любого компьютера и мобильного устройства по индивидуальному логину и паролю. Режим доступа: http://nbk.pimunn.net/MegaPro/Web	Не ограничено

7.4.2. Электронные образовательные ресурсы, приобретенные ПИМУ

№ пп	Наименование электронного ресурса	Краткая характеристика (контент)	Условия доступа	Количество пользователей
1.	ЭБС «Консультант студента» (Электронная база данных «Консультант студента». База данных «Медицина. Здравоохранение (ВО) и «Медицина. Здравоохранение (СПО)») http://www.studmedlib.ru	Учебная литература, дополнительные материалы (аудио-, видео-, интерактивные материалы, тестовые задания) для высшего медицинского и фармацевтического образования	С любого компьютера и мобильного устройства по индивидуальному логину и паролю (на платформе Электронной библиотеки ПИМУ)	Не ограничено Срок действия: до 31.12.2021
2.	База данных «Консультант врача. Электронная медицинская библиотека» https://www.rosmedlib.ru	Национальные руководства, клинические рекомендации, учебные пособия, монографии, атласы, фармацевтические справочники, аудио- и видеоматериалы, МКБ-10 и АТХ	С любого компьютера и мобильного устройства по индивидуальному логину и паролю (на платформе Электронной библиотеки ПИМУ)	Не ограничено Срок действия: до 31.12.2021
3.	Электронная библиотечная система «Букап» https://www.books-up.ru	Учебная и научная медицинская литература российских издательств, в т.ч. переводы зарубежных изданий. В рамках проекта «Большая медицинская библиотека» доступны издания вузов-участников проекта	С любого компьютера и мобильного устройства по индивидуальному логину и паролю (на платформе Электронной библиотеки ПИМУ); с компьютеров университета. Для чтения	Не ограничено Срок действия: до 31.05.2022

			доступны издания из раздела «Мои книги».	
4.	Образовательная платформа «ЮРАЙТ» https://urait.ru	Коллекция изданий по психологии, этике, конфликтологии	С любого компьютера и мобильного устройства по индивидуальному логину и паролю (на платформе Электронной библиотеки ПИМУ)	Не ограничено Срок действия: до 31.12.2021
5.	Электронные периодические издания в составе базы данных «Научная электронная библиотека eLIBRARY» https://elibrary.ru	Электронные медицинские журналы	С компьютеров университета ; с любого компьютера и мобильного устройства по индивидуальному логину и паролю (после регистрации с компьютеров ПИМУ)	Не ограничено Срок действия: до 31.12.2021
6.	Интегрированная информационно-библиотечная система (ИБС) научно-образовательного медицинского кластера Приволжского федерального округа – «Средневолжский» (договор на бесплатной основе)	Электронные копии научных и учебных изданий из фондов библиотек-участников научно-образовательного медицинского кластера ПФО «Средневолжский»	Доступ предоставляется по заявке на по индивидуальному логину и паролю с любого компьютера и мобильного устройства	Не ограничено Срок действия: неограничен
7.	Электронная справочно-правовая система «Консультант Плюс» (договор на бесплатной основе) http://www.consultant.ru	Нормативные документы, регламентирующие деятельность медицинских и фармацевтических учреждений	С компьютеров научной библиотеки	Не ограничено Срок действия: неограничен
8.	Национальная электронная библиотека (НЭБ) (договор на бесплатной основе): http://нэб.рф	Электронные копии изданий (в т.ч. научных и учебных) по широкому спектру знаний	Научные и учебные произведения, не переиздававшиеся последние 10 лет – в открытом доступе.	Не ограничено Срок действия не ограничен (договор)

			Произведения, ограниченные авторским правом, – с компьютеров научной библиотеки.	продолжается каждые 5 (пять) лет).
--	--	--	--	------------------------------------

7.4.3. Ресурсы открытого доступа (указаны основные)

№ п/п	Наименование электронного ресурса	Краткая характеристика (контент)	Условия доступа	Количество пользователей
Отечественные ресурсы				
1.	Федеральная электронная медицинская библиотека (ФЭМБ) http://нэб.рф	Полнотекстовые электронные копии печатных изданий и оригинальные электронные издания по медицине и биологии	С любого компьютера, находящегося в сети Интернет. Режим доступа: http://нэб.рф	Не ограничено
2.	Научная электронная библиотека eLIBRARY.RU https://elibrary.ru	Рефераты и полные тексты научных публикаций, электронные версии российских научных журналов	С любого компьютера, находящегося в сети Интернет. Режим доступа: https://elibrary.ru	Не ограничено
3.	Научная электронная библиотека открытого доступа КиберЛенинка http://cyberleninka.ru	Полные тексты научных статей с аннотациями, публикуемые в научных журналах России и ближнего зарубежья	С любого компьютера, находящегося в сети Интернет. Режим доступа: https://cyberleninka.ru	Не ограничено
Зарубежные ресурсы в рамках Национальной подписки				
1.	Электронная коллекция издательства Springer https://rd.springer.com	Полнотекстовые научные издания (журналы, книги, статьи, научные протоколы, материалы конференций)	С компьютеров университета	Не ограничено Срок действия: до 31.12.2021
2.	База данных периодических изданий издательства Wiley www.onlinelibrary.wiley.com	Периодические издания издательства Wiley	С компьютеров университета, с любого компьютера по индивидуальному логину и паролю	Не ограничено Срок действия: до 31.12.2021
3.	Электронная коллекция периодических изданий «Freedom» на платформе Science Direct https://www.sciencedirect.com	Периодические издания издательства «Elsevier»	С компьютеров университета, с любого компьютера по индивидуальному логину и паролю.	Не ограничено Срок действия: до 31.12.2021

4.	База данных Scopus www.scopus.com	Международная реферативная база данных научного цитирования	С компьютеров университета, с любого компьютера по индивидуальному логину и паролю.	Не ограничено Срок действия: до 31.12.2021
5.	База данных Web of Science Core Collection https://www.webofscience.com	Международная реферативная база данных научного цитирования	С компьютеров университета, с любого компьютера по индивидуальному логину и паролю. Режим доступа: https://www.webofscience.com	Не ограничено Срок действия: до 31.12.2021
6.	База данных Questel Orbit https://www.orbit.com	Патентная база данных компании Questel	С компьютеров университета. Режим доступа: https://www.orbit.com	Не ограничено Срок действия: до 31.12.2021
Зарубежные ресурсы открытого доступа (указаны основные)				
1.	PubMed https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed	Поисковая система Национальной медицинской библиотеки США по базам данных «Medline», «PreMedline»	С любого компьютера и мобильного устройства. Режим доступа: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed	Не ограничено
2.	Directory of Open Access Journals http://www.doaj.org	Директория открытого доступа к полнотекстовой коллекции периодических изданий	С любого компьютера и мобильного устройства. Режим доступа: http://www.doaj.org	Не ограничено
3.	Directory of open access books (DOAB) http://www.doabooks.org	Директория открытого доступа к полнотекстовой коллекции научных книг	С любого компьютера и мобильного устройства. Режим доступа: http://www.doabooks.org	Не ограничено

8. Материально-техническое обеспечение дисциплины.

8.1. Перечень помещений, необходимых для проведения аудиторных занятий по дисциплине.

1. Лекционный зал
2. Учебные аудитории для проведения семинарских занятий, текущего контроля и промежуточной аттестации
3. помещение для самостоятельной работы

8.2. Перечень оборудования, необходимого для проведения аудиторных занятий по дисциплине.

1. Мультимедийный комплекс (ноутбук, проектор, экран), ПК, монитор, принтер.

2. Наборы слайдов, таблиц, мультимедийных наглядных материалов по различным разделам дисциплины.

3. Доски.

8.3. Комплект лицензионного и свободно распространяемого программного обеспечения, в том числе отечественного производства

№ п. п.	Программное обеспечение	кол-во лицензий	Тип программного обеспечения	Производитель	Номер в едином реестре российского ПО	№ и дата договора
1	Wtware	100	Операционная система тонких клиентов	Ковалёв Андрей Александрович	1960	2471/05-18 от 28.05.2018
2	МойОфис Стандартный. Лицензия Корпоративная на пользователя для образовательных организаций, без ограничения срока действия, с правом на получение обновлений на 1 год.	220	Офисное приложение	ООО "НОВЫЕ ОБЛАЧНЫЕ ТЕХНОЛОГИИ"	283	без ограничения с правом на получение обновлений на 1 год.
3	LibreOffice		Офисное приложение	The Document Foundation	Свободно распространяемое ПО	
4	Windows 10 Education	700	Операционные системы	Microsoft	Подписка Azure Dev Tools for Teaching	
5	Яндекс.Браузер		Браузер	ООО «ЯНДЕКС»	3722	
6	Подписка на MS Office Pro на 170 ПК для ФГБОУ ВО	170	Офисное приложение	Microsoft		23618/НН 10030 ООО "Софтлай

	"ПИМУ" Минздрава России					н Трейд" от 04.12.202 0
--	-------------------------------	--	--	--	--	----------------------------------