

Министерство здравоохранения Красноярского края
краевое государственное бюджетное
профессиональное образовательное учреждение
«Дивногорский медицинский техникум»

**МЕТОДИЧЕСКИЕ МАТЕРИАЛЫ ПО ПРОВЕДЕНИЮ
ПРАКТИЧЕСКОГО ЗАНЯТИЯ № 3 ДЛЯ СТУДЕНТА**

**Тема занятия: Сестринский уход при заболеваниях новорожденных детей
(родовые травмы, наследственные и врожденные заболевания).**

ПМ.02 Участие в лечебно-диагностическом и реабилитационном процессах

МДК 02.01 Сестринский уход при различных заболеваниях и состояниях

«Проведение сестринского ухода в педиатрии»

для специальности 34.02.01 Сестринское дело (базовой подготовки)

3 курс, 5 семестр

Дивногорск, 2019

В настоящем учебно-методическом пособии представлена методическая разработка этапов самостоятельной работы обучающихся на практическом занятии № 3 по МДК 02.01. Сестринский уход при различных заболеваниях и состояниях, Теме 1.2. «Проведение сестринского ухода в педиатрии» профессионального модуля ПМ.02 «Участие в лечебно-диагностическом и реабилитационном процессах», в структуре образовательной программы по специальности 34.02.01 Сестринское дело (базовой подготовки) на 3 курсе, в 5 семестре.

Рассмотрено

На заседании ЦМК ПЦ № 1

протокол № 1

Мену председатель

Каменева М.Н.

« 11 » 09 2019г.

Утверждаю

зам. директора по УР

Е. А. Болсуновская

« 11 » 09 2019г.

Разработчик:

Е.А. Кузнецова преподаватель сестринского ухода в педиатрии, высшей квалификационной категории КГБПОУ ДМТ

СОДЕРЖАНИЕ

ПОЯСНИТЕЛЬНАЯ ЗАПИСКА	4-6
Этапы самостоятельной работы	7
Контрольные вопросы по теме	8-9
Теоретический материал (лекция)	9-49
Ситуационная задача (кейс) № 1	50
Ситуационная задача (кейс) № 2	51
Тестовые задания для итогового контроля знаний	52-55
Информационное обеспечение	56
Приложение 1 Ответ к заданиям по ситуационной задаче № 1	57
Приложение 2 Инструктаж мамы о важности соблюдения естественного вскармливания	58
Приложение 3 Алгоритм манипуляции к задаче № 1	59-61
Приложение 4 Ответ к заданиям по ситуационной задаче № 2	62
Приложение 5 Алгоритм манипуляции к задаче № 2	63-64
Приложение 6 Эталон ответа к тестовым заданиям	65

ПОЯСНИТЕЛЬНАЯ ЗАПИСКА

Уважаемые студенты!

Данное учебно-методическое пособие поможет Вам в процессе самостоятельной работы освоить умения и знания по теме практического занятия № 3 «Сестринский уход при заболеваниях новорожденных детей (родовые травмы, наследственные и врожденные заболевания)», при освоении МДК 02.01. Сестринский уход при различных заболеваниях и состояниях, профессионального модуля ПМ.02 Участие в лечебно-диагностическом и реабилитационном процессах.

Пособие включает теоретический блок, перечень практических заданий, вопросы для самоконтроля, информационное обеспечение. Наличие базисной информации по теме позволит Вам вспомнить ключевые моменты, рассмотренные преподавателем на занятии.

После изучения теоретического блока приведен перечень практических заданий, выполнение которых обязательно. Наличие положительной оценки по выполнению практических заданий необходимо для получения допуска к текущей оценке по Теме 1.2. «Проведение сестринского ухода в педиатрии» и к учебной практике.

В результате освоения темы, представленной в пособии, Вы освоите умения:

- У1 готовить пациента к лечебно-диагностическим вмешательствам
- У2 осуществлять сестринский уход за пациентом при различных заболеваниях и состояниях;
- У3 консультировать пациента и его окружение по применению лекарственных средств;
- У5 осуществлять фармакотерапию по назначению врача;
- У7 проводить мероприятия по сохранению и улучшению качества жизни пациента;

- У9 вести утвержденную медицинскую документацию;
- ДУ12 разъяснять правила приема лекарственных средств.

Освоенные умения будут способствовать формированию и развитию у Вас **общих компетенций** медицинского брата/ медицинской сестры, таких как: ОК1. Понимать сущность и социальную значимость своей будущей профессии, проявлять к ней устойчивый интерес; ОК 2. Организовывать собственную деятельность, выбирать типовые методы и способы выполнения профессиональных задач, оценивать их выполнение и качество; ОК 4. Осуществлять поиск и использование информации, необходимой для эффективного выполнения профессиональных задач, профессионального и личностного развития; ОК 5. Использовать информационно коммуникационные технологии в профессиональной деятельности; ОК 6. Работать в коллективе и в команде, эффективно общаться с коллегами, руководством, потребителями; ОК 11. Быть готовым брать на себя нравственные обязательства по отношению к природе, обществу и человеку; ОК 12. Организовывать рабочее место с соблюдением требований охраны труда, производственной санитарии, инфекционной и противопожарной безопасности.

Освоенные умения будут способствовать формированию и развитию у Вас **профессиональных компетенций** медицинского брата/ медицинской сестры, таких как: ПК 2.1. Представлять информацию в понятном для пациента виде, объяснять ему суть вмешательств; ПК 2.2. Осуществлять лечебно-диагностические вмешательства, взаимодействуя с участниками лечебного процесса; ПК 2.3. Сотрудничать со взаимодействующими организациями и службами; ПК 2.4. Применять медикаментозные средства в соответствии с правилами их использования; ПК 2.5. Соблюдать правила использования аппаратуры, оборудования и изделий медицинского назначения в ходе лечебно-диагностического процесса; ПК 2.6. Вести утвержденную медицинскую документацию; ДПК 2.9. Обучать пациентов самопомощи и самоконтролю с использованием различных приемов и методов; ДПК.2.10. Представлять информацию пациенту по приему лекарственных средств.

В результате освоения темы, Вы будете *знать* о:

- 31 причины, клинические проявления, возможные осложнения, методы диагностики проблем пациента, организацию и оказание сестринской помощи;
- 32 пути введения лекарственных препаратов;
- 34 правила использования аппаратуры, оборудования, изделий медицинского назначения;
- Д35 методы самопомощи;
- Д36 приемы самоконтроля;
- Д37 особенности приема лекарственных средств.

Для освоения материала занятия Вам понадобятся знания по МДК.04.01. Теория и практика сестринского дела; МДК 04.03. Технология оказания медицинских услуг.

При затруднении выполнения самостоятельной работы обращайтесь к преподавателю.

Этапы самостоятельной работы

№ п/п	Этапы занятия	Целевая установка: формируемые ПК и ОК	Время	Содержание самостоятельной работы
1.	Контроль исходного уровня теоретических знаний.	ОК1. ОК2. ПК 2.1.	20 мин	Устно ответьте на контрольные вопросы по теме.
2.	Подготовка к решению ситуационной задачи (кейса) – самостоятельная работа студентов.	ОК 4. ОК5. ПК 2.2. ПК 2.3.	60 мин	Ознакомьтесь с теоретическим материалом об организации сестринского ухода за ребёнком с родовыми травмами, наследственными и врождёнными заболеваниями. Оформите дневник практического занятия. Ознакомьтесь с заданием - кейсом.
3.	Работа по решению кейса.	ОК6. ОК11. ОК12. ПК 2.2. ПК 2.4. ПК 2.5. ПК 2.6. ДПК 2.9. ДПК.2.10.	60 мин	Участвуйте в решении кейсов по теме, решая задания.
4.	Саморефлексия - оценка результатов решения кейса.	ОК2.	10 мин	Оценка, согласно критериям.
5.	Задание на дом (для самостоятельной внеаудиторной работы студентов)	ОК4. ОК5.	5 мин	1.Решение кейса (1 час). 2. Подготовьте ответы на контрольные вопросы по теме.

Контрольные вопросы для определения исходного уровня теоретических знаний

1. Определение родовые травмы.
2. Какие факторы риска способствуют развитию родовой травмы?
3. Какие клинические признаки родовой опухоли и кефалогематомы?
4. Какие периоды выделяют в клиническом течении внутричерепной родовой травмы?
5. Какие клинические признаки внутричерепной родовой травмы в остром периоде?
6. Дайте определение наследственные болезни.
7. Каковы этиологические факторы наследственных болезней?
8. Какова классификация наследственных болезней?
9. Дайте определение фенилкетонурии?
10. Каковы этиологические факторы развития фенилкетонурии?
11. Каковы невропатологические симптомы и психопатологические нарушения при фенилкетонурии?
12. Каковы основные принципы лечения и профилактики фенилкетонурии?
13. Дайте определение муковисцидоз, каковы клинические формы муковисцидоза?
14. Дайте характеристику легочного синдрома при муковисцидозе.
15. Дайте характеристику кишечного синдрома при муковисцидозе.
16. Диагностические критерии муковисцидоза.
17. Основные принципы лечения муковисцидоза.
18. Дайте определение первичный гипотиреоз. Каковы этиологические факторы первичного гипотиреоза?
19. Особенности клинического течения гипотиреоза у детей.
20. Диагностические критерии гипотиреоза у детей.
21. Каковы основные принципы лечения гипотиреоза у детей.
22. Дайте определение хромосомные болезни.

23. Дайте определение синдрому Дауна. Причины синдрома Дауна.
24. Каковы клинические проявления синдрома Дауна?
25. Дайте определение болезни Морфана.
26. Каковы клинические проявления болезни Морфана?

Уважаемые студенты!

Для ответов на контрольные вопросы ознакомьтесь с теоретическим материалом по теме практического занятия № 3: «Сестринский уход при заболеваниях новорожденных детей (родовые травмы, наследственные и врожденные заболевания)».

Теоретический материал.

➤ **Родовая травма** - это нарушение целостности и расстройство функции тканей и органов новорожденного, которые возникают во время родов.

Факторы риска развития родовой травмы:

1. Ягодичное и другие аномальные положения плода.
2. Макросомия (крупный плод).
3. Затяжные или стремительные роды.
4. Большие размеры головки плода.
5. Недоношенность.
6. Внутриутробная асфиксия.
7. Неквалифицированное выполнение акушерских пособий в родах (наложение щипцов, вакуум экстрактора, поворот плода), оперативного вмешательства (кесарево сечение).

Классификация родовой травмы новорожденных:

1. Родовые травмы мягких тканей: кожи, подкожной клетчатки, мышц, родовая опухоль, кефалогематома.
2. Родовые травмы костно-суставной системы: трещины и переломы ключицы, плечевых и бедренных костей, травматический эпифизеолиз плечевой кости, подвывих суставов С1 и С2, повреждение костей черепа и др.

3. Родовые травмы внутренних органов - кровоизлияния во внутренние органы (печень, селезенку, надпочечники).
4. Родовые травмы центральной и периферической нервной системы у новорожденных:
 - Внутричерепная родовая травма: эпидуральные, субдуральные, субарахноидальные, интравентрикулярные кровоизлияния.
 - Родовая травма спинного мозга: кровоизлияния в спинной мозг и его оболочки.
 - Родовая травма периферической нервной системы: повреждение плечевого сплетения (парез/паралич Дюшена-Эрба или паралич Дежерин-Клюмпке, тотальный паралич, парез диафрагмы, повреждение лицевого нерва и др.).

I. Родовые травмы мягких тканей:

1. **Родовая опухоль** - характеризуется отеком и кровоизлиянием в мягкие ткани подлежащих частей. При головном предлежании родовая опухоль может определяться на затылке, теменной или лицевой части. Её возникновение обычно связано с затяжными родами в головном предлежании или наложением акушерских щипцов.

Клинические проявления:

- опухоль мягкой консистенции, безболезненная на ощупь;
- отечность часто распространяется за пределы шва черепа и может захватывать одновременно несколько костей, без резкой границы;
- в месте отека могут обнаруживаться кровоизлияния различной формы и величины в зависимости от силы и продолжительности давления на ткани во время родов;
- иногда наблюдаются кровоизлияния в конъюнктиву и сетчатку глаза.



Лечение. Родовая опухоль лечения не требует, как правило, рассасывается через 2-3 дня после рождения ребенка. Дети с локализацией родовой опухоли на голове находятся 3-4 дня под наблюдением врача.

2. Кефалогематома – это кровоизлияние под надкостницу, локализующееся в своде черепа, возникающее вследствие сдавления и смещения тканей и костей черепа во время родов. Вначале гематома малозаметна, а через 2-3 дня начинает увеличиваться.

Клинические проявления:

- опухоль чаще односторонняя, очень редко – двухсторонняя, никогда границы её не выходят за пределы поврежденной кости;
- обычно располагается на теменных костях, реже на затылочной и лобной;
- на ощупь опухоль мягкой консистенции, флюктуирует, имеет широкое основание, в окружности ее определяется плотный валик (вследствие утолщения надкостницы);
- с конца 2-й недели жизни гематома начинает кальцефицироваться;
- при рентгенологическом исследовании костей черепа определяется утолщение губчатой ткани (костные наросты, образовавшиеся вследствие кальцефикации).

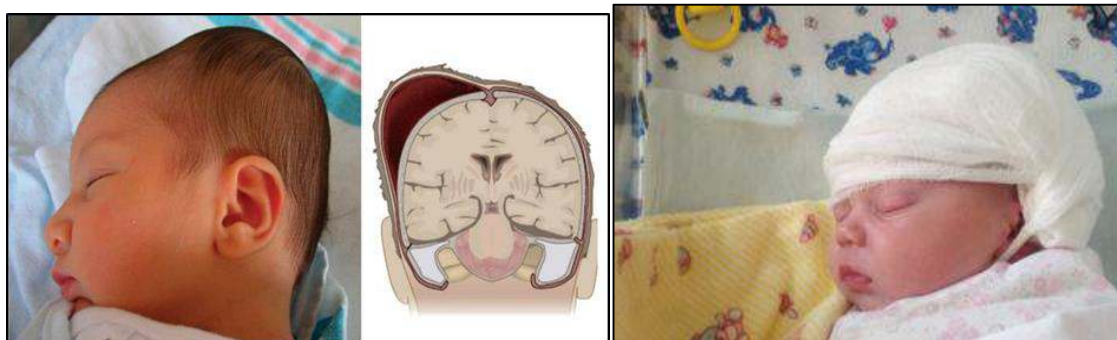
Со 2-3 недели по 6-8 происходит полное рассасывание. Иногда костные наросты остаются у ребенка в течение нескольких лет.

Осложнения. При массивной кефалогематоме могут развиваться анемия, гемолитическая желтуха, нагноение.

Лечение: Основные принципы лечения кефалогематом:

- отмена грудного кормления на 3-4 дня с целью уменьшения внутричерепного давления;
- назначение Викасола, Эпсилонаминокапроновой кислоты, Аскорутина;
- малые кефалогематомы (2-3 см в диаметре) оставляют без вмешательства;
- большие кефалогематомы пунктируют в асептических условиях с наложением тугой повязки и обязательным введением при пункции

антибиотика. Эта операция осуществляется не раньше 8-го дня жизни, желательно на 10-12-й день, когда фибринолитические процессы делают кровь жидкой и прошло заживление поврежденных сосудов. Более ранняя пункция может привести к повторному образованию кефалогематомы.

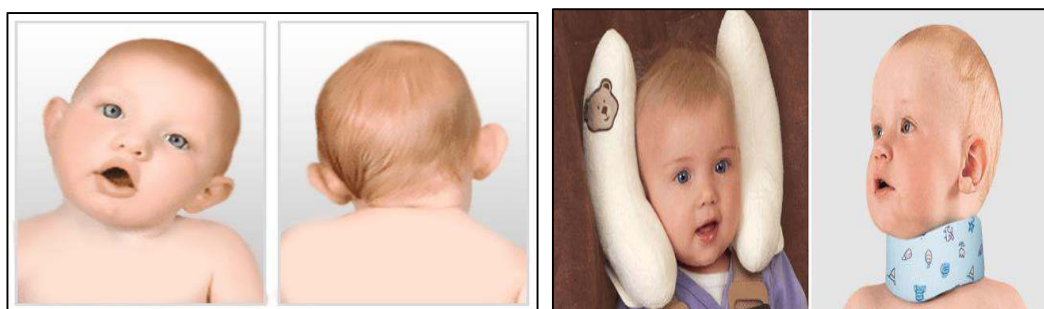


3. Повреждение мышц - чаще встречается повреждение грудино-ключично-сосцевидной мышцы, которое может привести к развитию у ребенка кривошеи. Реже повреждаются другие виды мышц: трапецевидная, дельтовидная и жевательные.

Механизм развития повреждения мышц: Во время родов мышцы ребенка находятся в состоянии сокращения. Если происходит травма, возникает разрыв мышцы и кровоизлияние в окружающие ткани. Повреждение мышц может произойти при естественных родах, но чаще - при ягодичном предлежании и наложении акушерских щипцов.

Клинические признаки повреждения мышц:

- в месте повреждения мышцы образуется вздутие величиной с лесной орех, при пальпации твердой консистенции;
- при повреждении грудино-ключично-сосцевидной мышцы – голова ребёнка наклонена в больную сторону, а лицо повернуто - в здоровую, так называемая «кривошея».



Основные принципы лечения при кривошее: Разрывы мышц и гематома грудино-ключично-сосцевидной мышцы лечатся консервативно:

- создание корригирующего положения головы (необходимо обучить родителей укладывать ребенка таким образом, чтобы его головка была повернута с помощью валика в противоположную повреждению сторону);
- местное применение сухого тепла или согревающих компрессов;
- проведение физиотерапевтических процедур (электрофорез с йодистым калием);
- комплексы массажа, лечебной физкультуры (проводятся осторожные упражнения на растяжку с поворотом головы в сторону поражения).

II. Родовые травмы костно-суставной системы:

1. **Перелом ключицы.** Чаще диагностируется перелом правой кости ключицы, так происходит из-за физиологического положения ребёнка во время родов. Обычно акушер-гинеколог ставит диагноз сразу после родов во время осмотра малыша. Но в некоторых случаях травму замечают через 2-3 дня, когда появляется гематома и отёки.

Основные причины:

- тазовое предлежание плода (если положение неправильное, то его ключичные и другие кости сильно сдавливаются);
- стремительные роды;
- узкий родовой канал (несоответствие ширины родовых путей и размеров плода);
- травма вследствие ручного или инструментального родовспоможения;
- несовершенное костеобразование (наследственная патология, вследствие которой повышается ломкость костей).

Клинические проявления:

- болезненная реакция на пальпацию ключицы;
- надключичная область сглажена;
- через некоторое время мягкие ткани в области ключицы краснеют и отекают;

- во время пальпации костные обломки трутся друг о друга и хрустят;
- при переломе со смещением конечность двигается с трудом.
- также у ребёнка снижается аппетит, он пропускает кормление, плохо набирается вес. Иммунная система ослабляется, появляется риск проникновения инфекции в место перелома.



Диагностика. Чтобы подтвердить травму, необходимо провести рентгенографическое исследование.

Лечение. В первую очередь, при переломе ключицы у новорожденного необходимо обездвижить повреждённую конечность. Для ограничения движений используется эластичная и мягкая повязка Дезо. В подмышечную область вставляют ватный валик, конечность прибинтовывают к телу, но повязка не должна быть тугая: это может нарушить кровообращение и пальцы ребёнка посинеют. На протяжении 14 дней маленький пациент должен спать только на здоровой стороне или спине, во время кормления тоже переворачивайте его на здоровый бок. Это вариант лечения для обычного перелома или трещины в ключице.

При незначительном смещении накладывается повязка Дезо или кольца Дельба. А при сильном смещении накладывают двойную шину Крамера. В особо тяжёлых случаях понадобится хирургическая операция.

Длительность заращения перелома составляет 7 дней. Повреждённую конечность нужно фиксировать ещё в течение 30 дней, чтобы её функциональность полностью восстановилась.

Если у младенца в области перелома появилась кефалогематома (обширное кровоизлияние с выпуклостью), то необходимо дополнительное лечение:

- раствор для инъекций Канавит (витамин К), который вводится в/в. Курс лечения – 3 дня.
- также при гематоме врач может назначить мазь Траумель С на основе растительных и минеральных компонентов. Лекарственное средство обезболивает, останавливает кровотечение, снимает отёк, устраняет воспалительный процесс. Препарат безопасен для младенцев, обработке подлежит не только сломанная ключичная кость, но и трапециевидная мышца.

Реабилитация:

- магнитотерапия;
- лечебная физкультура тоже способствует восстановлению. Простые упражнения выполняет мама: необходимо отвести повреждённую конечность от туловища, а потом вернуть её на место;
- массаж способствует быстрому заживлению, но его должен проводить только специалист. После срастания кости мама может самостоятельно массировать плечо, это улучшает кровообращение;
- электрофорез (физиотерапевтический метод, при котором ток и особое лекарственное средство воздействуют на организм, чтобы его восстановить после травмирования);
- правильное питание – это залог быстрого выздоровления. Лучший вариант для грудничка – молоко матери, в противном случае нужно употреблять продукты, в которых много кальция, фосфора, магния и кремния.

2. Перелом бедра. Причины: возникает вследствие извлечения за тазовый конец при осложненных ягодичных родах, при кесаревом сечении (извлечение за ножку), при неправильно проведенных акушерских манипуляциях. Встречаются диафизарные переломы и эпифизеолизы.

Клинические проявления: При осмотре можно выявить вынужденное положение конечности, ее деформацию (ножка согнута в коленном и тазобедренном суставах, приведена), отек мягких тканей бедра.

При эпифизеолизе характерны сглаженность контуров тазобедренного сустава, резкое ограничение активных движений, значительное беспокойство ребенка при пассивных движениях, крепитация отломков. Возможно наличие патологической подвижности на протяжении бедренной кости.

Диагностика. При рентгенологическом исследовании при диафизарном переломе имеется смещение отломков по длине и под углом. Рентгенологические изменения при эпифизеолизе появляются на 10-12-й день в виде массивной костной мозоли и подвывиха в тазобедренном суставе.

Лечение при переломе бедренной кости заключается в вытяжении обеих нижних конечностей даже при одностороннем переломе: ноги фиксируются при помощи 8-образной повязки к балканской раме. Шинирование показано при переломах предплечий и нижних конечностей. При срастании переломов обычно образуется обширная костная мозоль. В отдаленные сроки после эпифизеолиза может отмечаться нарушение роста конечности и формирование варусной деформации бедра.

III. Родовые травмы внутренних органов - кровоизлияния во внутренние органы (печень, почки, надпочечники).

Причины:

- случаются у крупных или недоношенных детей при стремительных или затяжных родах, сопровождающихся хронической или острой гипоксией;
- травме печени способствует ее увеличение (при ГБН, внутриутробных инфекциях) и необычное расположение.

Даже при небольшой травме печени постепенно увеличивающаяся гематома ведет к обширной отслойке капсулы, а затем ее разрыву с последующим кровотечением в брюшную полость.

Клинические проявления:

1. Повреждение печени проявляется: бледностью кожи, вялостью, вздутием, асимметрией, напряженностью и болезненностью живота, рвотой желчью. Для выявления гематомы необходимо проведение УЗИ, КТ. Необходимо контролировать динамику изменения гематологических показателей.
2. При повреждении почки состояние ребенка вскоре после рождения прогрессивно ухудшается, появляются кровь в моче, срыгивания, рвота, припухлость в поясничной области, бледность кожных покровов.
3. Кровоизлияние в надпочечники характеризуется внезапно появившимися резко выраженной общей слабостью, мышечной гипотонией, рвотой, развитием коллапса и анемии.

Мероприятия: При подозрении на повреждение внутренних органов необходим срочный перевод ребенка в хирургический стационар, проведение обследования, направленного на выявление поражения органа, наличия и степени тяжести постгеморрагической анемии, функционального состояния пораженного органа. Нередко требуется хирургическое вмешательство и реанимационные мероприятия в условиях стационара. Прогноз при повреждениях внутренних органов новорожденных серьезный.

IV. Родовые травмы центральной и периферической нервной системы у новорожденных:

Внутричерепная родовая травма - принято объединять различные по локализации и степени тяжести повреждения центральной нервной системы у новорожденного.

Факторы риска развития повреждения ЦНС:

- 1) Гипоксия и асфиксия плода. Антенатальная гипоксия развивается вследствие заболеваний матери (врожденные пороки сердца, анемия, нефропатия и др.). Интранатальная гипоксия развивается во время родов (отслойка плаценты, обвитие пуповины и пр.).
- 2) Механический фактор (сдавление головки плода при стремительных родах, ягодичном предлежании, неквалифицированном наложении акушерских щипцов и вакуум-экстрактора).

- 3) Патология сосудов плода (тонкостенные сосуды и повышение давления в них ведет к нарушению проницаемости и кровоизлияниям в ткани мозга).
- 4) Особенности свертывающей системы крови (снижение концентрации протромбина и других факторов).

В течение заболевания выделяют периоды:

- острый (1-10 дней);
- ранний восстановительный (с 11 дня до 3-х месяцев);
- поздний восстановительный (с 3-х мес. до 1-2-х лет);
- период остаточных явлений (после 2-х лет).

Клинические признаки внутричерепной родовой травмы новорожденного:

1) В остром периоде в течение 1-3-х дней преобладают симптомы угнетения ЦНС:

- дети пассивны, малоподвижны, подолгу лежат с широко открытыми глазами, взгляд напряжен, периодически тихо протяжно стонут;
- вяло сосут, плохо глотают;
- резко снижен мышечный тонус, отсутствуют или подавлены физиологические рефлексы; замедлена или ослаблена реакция на внешние раздражители;

Затем присоединяются симптомы возбуждения ЦНС:

- «мозговой» монотонный крик;
- напряжение большого родничка, повышение мышечного тонуса, ригидность мышц затылка и гипертонус мышц разгибателей придает ребенку позу «фехтовальщика»: ребенок лежит с запрокинутой головкой и вытянутыми вдоль туловища конечностями, кисти сжаты в кулачки, прижаты к туловищу;
- выражено двигательное беспокойство, тремор подбородка, конечностей, повышена реакция на внешние раздражители (сильные раздражители могут спровоцировать судороги);
- физиологические рефлексы чаще повышены и могут возникать спонтанно, например, рефлекс Моро;

- постепенно выявляются признаки очаговых поражений ЦНС: симптомы поражения черепных нервов (птоз, опущение угла рта, нистагм глаз, косоглазие), патологические симптомы (симптом Грефе - «заходящего солнца»), асимметрия хватательного рефлекса (усиление на стороне поражения), спастические параличи и парезы;
- температура тела неустойчивая (гипотермия, сменяется гипертермией);
- дыхание аритмичное, судорожное, поверхностное, стонущее (80-120 в 1 мин.), могут быть апноэ;
- нарушение сердечно-сосудистой деятельности (брадикардия до 90-100 ударов в 1 минуту, гипотензия сменяется гипертензией).

Клиническая картина зависит от локализации и размеров внутричерепных кровоизлияний. При благоприятном течении острый период переходит в восстановительный период.

1. В восстановительный период происходит постепенное угасание патологических неврологических симптомов. Быстрота обратной динамики отдельных симптомов может быть различной от 3-х месяцев до 1-2-х лет.

В раннем восстановительном периоде формируются астеноневротический, гипертензионный и гидроцефальный синдромы.

- *Астеноневротический синдром характеризуется:* повышенной возбудимостью, двигательными нарушениями с мышечной гипертонией и гипотонией.
- *Гипертензионный синдром характеризуется:* симптомами возбуждения ЦНС, общей гиперестезией, повышением внутричерепного давления (при спинномозговой пункции ликвор вытекает струёй или частыми каплями).
- *Гидроцефальный синдром* связан с избыточной секрецией ликвора или нарушением его всасывания и характеризуется: нарастанием размера головы (более 2 см ежемесячно в первые 3 месяца жизни), расхождением швов черепа, увеличением и выбуханием большого родничка, выражена венозная сеть на голове, повышена возбудимость, пронзительный крик, изменение

мышечного тонуса. В этот период в клиническом диагнозе используют термин «перинатальная энцефалопатия» (после 28 недель беременности, роды и первые 7 дней жизни).

- В поздний восстановительный период чётко определяется уровень и тяжесть поражения головного мозга. Прогностически неблагоприятными являются наличие симптома «дряблых плеч», перекреста нижних конечностей и задержка психо-физического развития.

2. Период остаточных явлений (после 2-х лет) - у детей часто выявляются гидроцефально-гипертензионный синдром, задержка речевого и умственного развития. Помимо этого, могут развиваться психоневрологические заболевания: олигофрения, эпилепсия, детский церебральный паралич, парезы, параличи и др.

Основные принципы лечения:

1. *В остром периоде:*

1. Охранительный режим (максимально щадящие осмотры, сведенные до минимума болезненные назначения).
2. В первые дни – холод к голове.
3. Оксигенотерапия.
4. Кормление сцеженным грудным молоком через назогастральный зонд или из рожка (по состоянию ребенка). К груди прикладывают не ранее 5-6 суток, даже если кровоизлияние «не состоялось».
5. Лекарственная терапия:
 - противосудорожные: фенobarбитал, седуксен, дроперидол и др;
 - сосудоукрепляющая терапия: витамин К, рутин, глюконат кальция, аскорбиновая кислота и др.;
 - дегитратационная терапия: манитол, лазикс и др.;
 - поддержание ОЦК: альбумин, реополиглюкин;
 - средства улучшающие процессы метаболизма нервной ткани: АТФ, глюкоза и др.).

6. *В раннем восстановительном периоде:*

1. Стимуляция трофических процессов в нервных клетках: АТФ, церебролизин, экстракт алоэ, витамины группы В.
2. Ноотропные препараты: аминалон, ноотропил, пирацетам.
3. Средства, улучшающие мозговое кровообращение: кавинтон, стугерон, трентал, пирацетам и др.
7. *В позднем восстановительном периоде добавляются:*
 1. Физиотерапия.
 2. Массаж.
 3. Лечебная физкультура.
8. *В период остаточных явлений* - повторяются курсы восстановительной терапии.

Возможные проблемы ребенка:

- 1) Нарушение питания в результате расстройства глотательного и сосательного рефлексов.
- 2) Потеря массы тела.
- 3) Нарушение процессов терморегуляции (быстрое переохлаждение или перегревание).
- 4) Присоединение внутрибольничной инфекции.
- 5) Угроза для жизни (аспирация).

Возможные проблемы родителей:

- 1) Тревога за ребенка.
- 2) Трудность осознания и адекватной оценки случившегося.
- 3) Чувство вины перед ребенком.
- 4) Преждевременное горевание.

Сестринские вмешательства:

- 1) Помочь родителям восполнить дефицит знаний о факторах риска развития родовой травмы, особенностях течения, возможном прогнозе.
- 2) Создать комфортные условия для ребенка в палате интенсивной терапии, поддерживать оптимальный температурный режим, создать возвышенное головное положение в кроватке (под углом 30°), использовать теплое

стерильное белье, соблюдать асептику и антисептику с целью профилактики внутрибольничной инфекции. Обращаться с ребенком с большой осторожностью, как можно меньше тревожить, все процедуры выполнять бережно, по возможности, не вынимая из кровати.

- 3) Проводить мониторинг состояния: регистрировать характер дыхания, ЧСС, АД, отмечать наличие возбуждения или сонливости, судорог, срыгиваний, рвоты, анорексии, появление патологических рефлексов и неврологических симптомов.
- 4) Осуществлять специализированный уход за ребенком, постоянно вести учет объема и состава получаемой жидкости (питание, инфузионная терапия), контролировать массу тела, измерять температуру каждые 2 часа; проводить смену положений, ревизию и туалет кожных покровов, слизистых оболочек. Своевременно оказывать доврачебную помощь при возникновении первых признаков неотложных состояний (судороги, гипертермия и др.), выполнять назначения врача. Оценивать эффективность проводимой терапии, вносить изменения в план ухода при присоединении осложнений. Взаимодействовать в бригаде с лечащим врачом и другими специалистами.
- 5) Обеспечить ребенка адекватным его состоянию питанием и подобрать соответствующий способ кормления (грудью матери или грудным сцеженным молоком из ложечки или из бутылочки, а при тяжелом состоянии - парентеральный или зондовый). Кормить нужно медленно, малыми порциями, делать частые перерывы, выбрать правильное положение при кормлении (возвышенное положение).
- 6) Обучить родителей уходу за проблемным ребенком в домашних условиях. Они должны знать первые признаки обезвоживания, повышения внутричерепного давления и уметь оказывать самостоятельно доврачебную помощь при рвоте, судорогах.
- 7) Рекомендовать регулярно проводить гигиенические и лечебные ванны (чередовать хвойные или соленые, с настоем валерианы или пустырника, температура воды - 38-37,5°C, понижать ее на 0,5-1°C каждые 2-3 недели),

ввести курсы гимнастики и массажа (по возможности обучить родителей основным приемам).

- 8) Убедить родителей постоянно проводить ребенку курсы восстановительной терапии, контролировать уровень интеллектуального развития, правильно оценивать его способности и возможности. В период бодрствования стимулировать психическую и двигательную активность ребенка, поощрять игровую деятельность, в соответствии с возрастом и состоянием подбирать игры и игрушки.
- 9) Дальнейшее лечение ребенка с тяжелой внутричерепной родовой травмой должно быть комплексным, длительным и этапным. Нужно как можно раньше заняться социальной адаптацией ребенка, по возможности развивать его увлечения, хобби.
- 10) Проконсультировать родителей по вопросам прохождения врачебно-экспертной комиссии с целью оформления документов для получения пособия по инвалидности.
- 11) Помочь семьям, имеющим таких детей, объединиться в группу родительской поддержки для решения вопросов их воспитания, обучения, реабилитации и пр.
- 12) Убедить родителей в необходимости динамического наблюдения за ребенком врачами - педиатром, невропатологом, психоневрологом и другими по показаниям.

➤ **Наследственные и врожденные заболевания новорожденных.**

Наследственные болезни - заболевания, возникновение и развитие которых связано с изменениями (мутациями) генетического материала.

Врожденные заболевания - обусловлены внутриутробными повреждениями, вызванными, например, инфекцией (сифилис или токсоплазмоз) или воздействием иных повреждающих факторов на плод во время беременности.

Хромосомными болезнями (хромосомными синдромами) называются комплексы множественных врожденных пороков развития, вызываемых

числовыми (геномные мутации) или структурными (хромосомные aberrации) изменениями хромосом, видимыми в световой микроскоп.

Наследственные болезни имеют свои особенности:

1. Часто носят семейный характер. Но, наличие заболевания только у одного из членов родословной не исключает наследственного характера этой болезни (новая мутация).
2. В процесс вовлекаются сразу несколько органов и систем.
3. Характерно прогрессирующее хроническое течение.
4. Бывают редко встречающиеся специфические симптомы или их сочетания.

Этиология. Являются мутации (изменения) наследственного материала. Патологические мутации могут реализовываться в разные периоды онтогенеза.

Классификация наследственных болезней:

1. Генетические заболевания - возникают как результат повреждения ДНК на уровне гена (фенилкетонурия, муковисцидоз, галактоземия, болезнь Марфана).
2. Хромосомные заболевания - связанные с аномалией количества хромосом или aberrациями хромосом (синдром Дауна, синдром Клайнфельтера и синдром Патау).
3. Заболевания с наследственной предрасположенностью (гипертония, сахарный диабет, ревматизм, шизофрения, ишемическая болезнь сердца).

Фенилкетонурия – это наследственное заболевание, связанное с нарушением аминокислотного обмена, приводящего к поражению ЦНС. Заболевание наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Чаще встречается у девочек.

Этиология: В связи с врожденным отсутствием фермента фенилаланиноксидазы становится невозможным окисление фенилаланина и превращение его в конечный продукт тирозин. В результате ферментного блока концентрация фенилаланина увеличивается во всех жидких средах организма в десятки раз (обычно не ниже 15—20 ммоль/л.), достигая, например, в плазме крови 40—60 ммоль/л (вместо 0,3—1 ммоль/л в норме).

Клиническая картина. При рождении ребенка и в течение первых месяцев жизни заболевание не имеет внешних проявлений, ребенок выглядит здоровым. *Первые клинические признаки* заболевания (при несвоевременной диагностике) выявляются с 4-6 месяцев жизни ребенка:

- неврологические нарушения: гипертонус мышц, тремор рук, подбородка, судороги;
- белый цвет волос, голубые глаза, светлая кожа, склонность к экземе (нарушение пигментного меланинового обмена);
- сильный затхлый «мышинный» запах мочи (из-за повышенного содержания фенилпировиноградной кислоты);
- изменения лицевого скелета: выступающая верхняя челюсть с широко расставленными зубами, микроцефалия;
- задержка развития моторных функций: позже начинает сидеть, вставать, ходить, нарушается походка;
- задержка интеллекта;
- снижение весоростовых показателей.



Осложнения: Резкое отставание в умственном развитии (вплоть до идиотии).

Методы диагностики: Диагноз при подозрении на фенилкетонурию основывается на совокупности генеалогических данных, результатов клинического и биохимического обследования:

- повышенного уровня фенилаланина в плазме крови (> 900 мкмоль/л) и уровня фенилпировиноградной кислоты в моче (обследование проводится в родильном доме на пятые сутки после рождения ребенка!);
- положительная проба Феллинга;
- возможный родственный брак родителей больного ребенка;
- аналогичная патология у родных или двоюродных сибсов (братьев или сестер);
- клинические проявления: судороги, нарушение мышечного тонуса, экзематозные изменения кожи, гипопигментация волос, кожи, радужной оболочки глаз, своеобразный «мышинный» запах мочи.

Основные принципы лечения: Главным способом лечения фенилкетонурии является диетотерапия, ограничивающая поступление в организм белка и фенилаланина. Лечение должно начинаться с первых дней жизни ребенка. Наиболее рационально отменять диетическое лечение в возрасте 7-8 лет. В первый месяц лечения анализ на фенилаланин делают еженедельно, затем один раз в месяц.

- В пищевой рацион входят овощи, фрукты, мед, растительное масло, безбелковый хлеб.
- Из рациона больных *исключаются*: молоко, молочные продукты, творог, мясо, мясные продукты, колбасы, рыба, яйца, хлебобулочные изделия, фасоль, горох, орехи, шоколад.
- Белковым эквивалентом этих продуктов питания становятся гидролизаты белка, либо аминокислотные смеси, лишенные фенилаланина: “Лофенолак”, “Фенилфри” (США), “Берлофен”, “Апonti”, “Гипофенат” у детей до 4-5 лет и “Нофелан” - у детей старше 5 лет.
- Смеси L-аминокислот, лишенные фенилаланина, но содержащие все другие незаменимые аминокислоты: фенил-фри (США), тетрафен (Россия), П-АМ универсальный (Великобритания).

- Витамины (группы В), минеральные соединения, особенно содержащих кальций и фосфор, препараты железа и микроэлементы.
- В последние годы была обоснована необходимость применения препаратов карнитина (L-карнитин, элькар в средней суточной дозе 10–20 мг/кг массы в течение 1–2 мес. 3–4 курса в год) для профилактики его недостаточности.
- Параллельно лечение осуществляется медикаментозным патогенетическим и симптоматическим лечением ноотропными средствами, препаратами, улучшающими сосудистую микроциркуляцию, по показаниям – антиконвульсантами.
- Широко используется лечебная гимнастика, общий массаж и др.

Основным критерием адекватности диеты при фенилкетонурии служит уровень фенилаланина в крови, который должен:

- в раннем возрасте составлять 120–240 мкмоль/л;
- у детей дошкольного возраста – не превышать 360 мкмоль/л;
- у школьников – не превышать 480 мкмоль/л;
- у детей старшего школьного возраста допустимо увеличение содержания фенилаланина в крови до 600 мкмоль/л.

Комплексная реабилитация предусматривает специальные методы педагогических воздействий в процессе подготовки к школе и школьного обучения. Больные нуждаются в помощи логопеда, педагога, в ряде случаев – дефектолога.

Муковисцидоз - это наследственное системное заболевание, протекающее с множественным поражением экзокринных желез (поджелудочной, бронхиальных, потовых, слюнных, слезных, половых), в которых происходит образование секрета повышенной вязкости, с последующим формированием кист. Чаще поражаются поджелудочная железа и бронхи.

Этиология. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу, т. е. оба родителя должны быть носителями мутантного гена.

Классификация по формам:

1. ***Легочная форма*** - возникает вследствие изменения консистенции и затрудненного отхождения мокроты, хронического воспаления и застоя слизи. Легочный синдром начинается с пневмонии (частые ее возбудители – синегнойная палочка и стафилококк). Еще до пневмонии малыша может беспокоить приступообразный сухой кашель. При пневмонии кашель становится мучительным, коклюшеобразным. При муковисцидозе он возникает из-за раздражения слизистой бронхов вязкой мокротой. Далее происходит сужение бронхов и возникает эмфизема, а также полная закупорка бронхов и развитие ателектатических изменений в легких.

Над участками ателектазов и пневмоническими фокусами перкуторный звук укорочен, возможен его коробочный оттенок. С обеих сторон удается выслушать много влажных разнокалиберных и сухих хрипов. В результате скопления в бронхах мокроты в большом количестве в отдельных участках легкого хрипы не выслушиваются. Рано возникает пневмосклероз. Процесс в легких при муковисцидозе всегда двусторонний. Легочный синдром прогрессирует. Мокрота становится гнойной. Часто бывает деформированна грудная клетка: килевидная или бочкообразная, реже – воронкообразная. Со временем нарастает дыхательная недостаточность: появляется цианоз, одышка в состоянии покоя, тахикардия, развивается легочное сердце и сердечная недостаточность. Пальцы рук и ног деформируются в виде барабанных палочек, ногти становятся, как часовые стекла, легко слоятся и ломаются, на них можно увидеть утолщения в виде беловатых пятен и полосок. Появляется дистрофия кожи (истончается, шелушится, становится сухой). Волосы теряют блеск, становятся ломкими и тонкими.



Осложнения лёгочной формы:

- Лёгочные кровотечения.
- Кровохарканье.
- Плеврит (воспаление серозной оболочки лёгких).
- Пневмоторакс (скопление воздуха в плевральной полости).
- Эмпиема плевры (воспаление, сопровождающееся скоплением гноя в плевральной полости).

2. Кишечная форма – характеризуется недостаточностью секреторной функции ЖКТ. Особенно ярко проявляется при переводе ребенка на прикорм или искусственное вскармливание. Наличие в кишечнике непереваренных белков и аминокислот приводит к развитию процессов гниения и разложения, в результате чего образуются высокотоксичные продукты распада (сероводород, аммиак и т. д.).

Симптомы кишечной формы:

- гнилостная диспепсия и метеоризм, вздутие живота;
- частые дефекации с большим объёмом каловых масс, что может превосходить возрастную норму в 2-8 раз. В отдельных случаях – недержание кала;
- запоры с выпадением прямой кишки;
- мекониевая непроходимость. Обычно отхождение первого кала (мекония) у новорождённого наблюдается в течение 1-х суток после появления на свет, реже – на 2-е сутки. При муковисцидозе вязкий меконий закупоривает петли тонкой кишки, в результате чего отхождение не происходит;

- боли в животе разнообразного характера (схваткообразные, резкие, спазматические и т. д.);
- сухость в ротовой полости, трудности с пережёвыванием сухой пищи;
- полигиповитаминоз (дефицит поступления витаминов разных групп);
- увеличение печени (вследствие нарушения функции ДПК).



Осложнения:

- Цирроз печени и портальная гипертензия (повышение давления в воротной вене, которая идёт от желудка к печени).
- Асцит (скопление большого объёма жидкости в брюшной полости), к которому приводит портальная гипертензия.
- Энцефалопатия (повреждение и гибель нервных клеток головного мозга) вследствие того, что печень не справляется с функцией очистки крови и часть токсинов попадает в мозг.
- Сахарный диабет (из-за нарушения выработки инсулина поджелудочной железой).
- Желудочные кровотечения.
- Кишечная непроходимость.

3. Смешанная форма — характеризуется наличием кишечной и легочной симптоматики:

- затяжные и тяжёлые бронхиты и пневмонии с первой недели жизни (с постоянными рецидивами), непрекращающийся кашель;
- резкое расстройство ЖКТ, вздутие и боли в животе;
- обильный, частый, жидкий маслянистый стул со зловонным запахом;
- отёчность, низкий прирост веса, задержка физического развития;

– изменение состава пота, кожа становится солёной на вкус.

4. Атипичные формы – характеризуются изолированным патологическим процессом в железах внешней секреции или бессимптомным течением. У многих больных можно обнаружить увеличенные размеры печени, белковую, жировую или смешанную дистрофию гепатоцитов. Эти изменения могут клинически себя никак не проявлять, уровни печеночных ферментов тоже остаются в норме. В некоторых случаях вследствие поражения печени может развиваться цирроз с медленно прогрессирующим синдромом портальной гипертензии. Реже возможно развитие билиарного цирроза печени.

Диагностика. Определение у плода заболевания возможно уже на 8–12 неделе беременности. Для этого нужно сделать ДНК-анализ на наличие мутантного гена. После рождения ребёнка диагноз ставится на основе лёгочной и кишечной симптоматики, изучения семейного анамнеза (наличие больных муковисцидозом в роду) и проведения лабораторных исследований.

Неспецифические методы:

1. Копрограмма (большое количество нейтрального жира).
2. Определение повышенного содержания альбумина в меконии (более 0,5 мг/кг).
3. Определение уровня трипсина в сухой крови.
4. Рентгенологическое исследование легких – позволяет обнаружить склеротические и инфильтративные изменения в бронхах и легких.
5. Бронхография (видны деформированные, «обрубленные» бронхи, каплевидные, цилиндрические и мешотчатые бронхоэктазы).
6. Микробиологический анализ мокроты.
7. Органолептический тест (кожа ребенка соленая на вкус).

Специфические методы:

1. «Потовая проба» - определяют электролиты пота (обнаруживается высокое содержание ионов натрия и хлора), это наиболее информативный и основной метод диагностики при муковисцидозе. Достоверным является концентрация

натрия и хлора свыше 40 ммоль/л у детей до года; свыше 60 ммоль/л - у детей старше года.

2. Клинико-генеалогический метод: выявление случаев муковисцидоза в семье, наличие у родственников хронических заболеваний легких, смерть предыдущих детей от пневмонии, кишечной непроходимости, синегнойного сепсиса, плохая переносимость жирной пищи, случаи мужского бесплодия в семье.

Лечение. На протяжении всей жизни проводят комплексную симптоматическую терапию, направленную на устранение дыхательных и кишечных клинических проявлений. Лечение должно быть комплексным. *Цель терапии* – борьба с развитием осложнений, облегчение состояния ребенка.

1. По возможности обеспечить ребенка грудным вскармливанием. При искусственном вскармливании предпочтительно назначение молочных смесей, обогащенных белком («Роболакт», «Гумана-О», «Деталакт-ММ»). *Диета* высококалорийная, с увеличением белка до 3-5 г/кг массы тела в сутки. Хорошо добавлять в рацион высококалорийные энпиты и детские смеси. Калорийность рациона должна на 10-20% превышать возрастные нормы. Сложные углеводы в меру ограничиваются, жиры могут не исключаться при условии приёма необходимых ферментов. Особенно актуально соблюдение диеты при кишечной форме заболевания.

Рацион больного ребёнка должен включать:

- мясо (свинину, говядину, баранину);
- рыбу (морских сортов);
- яйца (желтки);
- молочные продукты, сыры, творог;
- сливочное и растительное масла;
- орехи (грецкие, арахис, фисташки, фундук, кешью, миндаль), кунжут;
- крупы (пшеничную, овсяную, гречневую, ячневую);
- картофель;

- сладкие фрукты (бананы, груши, яблоки, абрикосы, персики, хурму, авокадо);
- напитки с высоким содержанием сахара (компоты, морсы).

Также ежедневно необходимо *обильное питье* (не менее 2 литров простой воды в день) и достаточное количество соли в пище для восполнения больших потерь натрия, особенно в жаркое время года.

Исключаются: сырые овощи, содержащие грубую клетчатку.

2. *Режим:* соблюдение санитарно- гигиенического режима (проветривание помещений, исключение контакта с инфекционными больными, чистое нательное и постельное белье и др.).

3. *Дренажное положение.* Режим дозирования: 1 и/или 2 раза в день, через 1 час после еды и за 2 часа до сна, по 15-20 мин. Во время одной дренажной позиции ребенок делает 6-7 вдохов, чередуясь друг с другом (на 1 занятие приходится не более 3-х различных положений). В лечебный комплекс каждое новое упражнение вводится постепенно, не более 1-го нового положения, обучаясь 5-6 дней.

4. *Медикаментозное лечение.*

1) *Терапия лёгочной формы:*

- Муколитики: Ацетилцистеин (400 мг/2 мл раствор для ингаляций), Амброксол гидрохлорид (30 мг, таблетка, раствор 7,5 мг/мл для перорального применения, сироп 15мг/5мл, флакон; раствор для ингаляционного введения 7,5 мг/мл), Бромгексин, Мукалтин, АЦЦ, Флуифорт.
- Ингаляции с Ацетилцистеином, Пульмозимом, раствором хлорида натрия.
- Бронхолитики (Сальбутамол аэрозоль для ингаляций, дозированный 100 мкг/доза, раствор для небулайзера, 5 мг/мл, Ипротропия бромид раствор для ингаляций 0,025%, 250мкг/мл).
- Обязательно нужно принимать жирорастворимые витамины А, D, E, F, K, так как у детей с муковисцидозом нарушено их всасывание.
- Для удаления мокроты из бронхов и лёгких существует специальный комплекс дыхательной гимнастики (кинезиотерапия). Эти упражнения

больной должен выполнять регулярно. Существуют также техники для новорождённых детей.

- Очень полезны упражнения (ЛФК) для спины и позвоночника, поскольку от правильной осанки во многом зависит эффективность очищения дыхательной системы. Конкретный перечень упражнений подбирается индивидуально врачом-физиотерапевтом.
- 2) *Терапия кишечной формы:* для поддержания функционирования поджелудочной железы и кишечника применяются ферментативные препараты: Панкреатин, Панцитрат, Мексаза, Панзинорм, Креон. При поражении печени – комбинация Урсосана с Таурином, гепатопротекторы Эссенциале-форте, Энерлив, Гепабене.
- 3) При присоединении бактериальной инфекции применяются антибиотики цефалоспориновой или фторхинолоновой группы. При выраженном воспалительном процессе могут назначаться НПВС и кортикостероиды.
 - Применяются цефалоспорины 3 поколения, аминогликозиды, фторхинолоны (Цефтриаксон 1 г, флакон, Ципрофлоксацин 200 мг/100 мл, флакон для в/в инфузии) в зависимости от чувствительности выделенного возбудителя.
 - Гормоны (Преднизолон 30 мг/мл, ампула, 5 мг таблетка).
 - Противогрибковые препараты (Флуконазол 2мг/мл, раствор для инфузий, 50 мг, 100 мг, 150 мг таблетка, Вориконазол 200 мг, лиофилизат для приготовления раствора для инфузий).

Профилактика.

1. Пренатальная:

- биохимическими методами - определение на 17-18 неделе беременности в амниотической жидкости снижения содержания ферментов микроворсинок кишечника (гамма - глутамилтранспептидазы, аминопептидазы, щелочной фосфатазы);
- молекулярно - генетическими методами: прямая детекция мутантного гена, выявление мутантного гена при помощи ДНК маркеров.

2. Медико-генетическое консультирование семей высокого риска.
3. Активное выявление больных муковисцидозом: внедрение программ массового скрининга новорожденных (определение в крови содержания иммунореактивного трипсина, определение мутации DF 508).
4. Молекулярный скрининг гетерозиготного носительства.

Первичный гипотиреоз - это заболевание, обусловленное недостаточной секрецией гормонов щитовидной железой или полным выпадением ее функции.

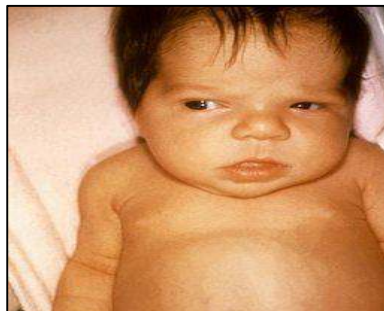
Классификация:

1. Врожденный.
2. Приобретенный.

Врожденный гипотиреоз. Встречается редко, возникает еще во внутриутробном периоде. Его диагностируют сразу после рождения. Встречается чаще у девочек.

Причины возникновения:

- врожденные структурные нарушения – недоразвитие щитовидной железы или вовсе ее отсутствие. В первом случае недоразвитая железа не способна производить достаточное количество гормонов. Во втором – их вовсе нет;
- наследственный дефект биосинтеза ферментов, при котором происходит нарушение усвоения йода;
- нарушение функций, связанное с внутриутробным повреждением.



Приобретенный гипотиреоз. Чаще всего встречается именно приобретенный первичный гипотиреоз. Заболевание здорового органа происходит в течение жизни.

Причины возникновения:

- впоследствии после перенесенных инфекционно-воспалительных заболеваний щитовидной железы;
- после операции по удалению щитовидной железы, частичной или полной, а также при ее травмах;
- при воздействии сильного лучевого облучения или радиации;
- при опухолевых заболеваниях;
- при лечении тиреостатическими препаратами;
- недостаточное количество йода в организме.

Особенности клинического течения:

1. После рождения дети выглядят нормальными, но обращает на себя внимание их большой вес, у части из них в период новорожденности может отмечаться врожденная и затянувшаяся желтуха.
2. С 2-3-мес. родители начинают отмечать: сонливость ребенка, вялость, редкий плач, плохой аппетит, запоры, отсутствие нормальной реакции на свет и звук. К 5-6 мес. симптомы становятся выраженными, обращает внимание отставание нервно-психического развития ребенка (он не узнает мать, не реагирует на игрушки).
3. При осмотре: сухость кожи, недостаточный рост. К 1,5 годам: ребенок низкорослый, не ходит, не сидит, лицо широкое, одутловатое, лоб узкий, переносица вдавлена, губы толстые, рот полуоткрыт, язык большой, отечный не помещается во рту, кожа бледная, толстая, сухая, конечности холодные на ощупь, волосы редкие, ломкие, выпадают, зубы отсутствуют. Кисти и стопы широкие, пальцы короткие, мышечная сила снижена, грудная клетка массивная, широкая, часто отмечается лордоз. Живот вздут, постоянные запоры, метеоризм. Пульс замедлен, температура тела низкая, потоотделение отсутствует.
4. Ребенок перестаёт узнавать мать, произносит нечленораздельные звуки низким голосом.
5. Ходить дети начинают к 5-6 годам, ходят медленно, переваливаясь.

6. Период полового развития у детей запаздывает. Отмечается дисфункция яичников, гипоплазия матки. Вторичные половые признаки развиты слабо.
7. Задержка в умственном развитии проявляется в позднем появлении речи (порой ребенка невозможно научить говорить, привить элементарные навыки самообслуживания), бедность лексики. Дети заторможены, не играют, злобны, агрессивны. Психические нарушения проявляются различной степенью слабоумия, вплоть до идиотии.

Диагностика. С целью выявления первичного врожденного гипотиреоза в проводится обязательное скрининговое обследование новорожденных детей (на 4-5 день после рождения) с определением уровня ТТГ в сыворотке крови как показателя гормонопродуцирующей функции щитовидной железы. Диагноз гипотиреоза подтверждается при повышенном уровне ТТГ у детей.

Дальнейшее обследование при гипотиреозе у детей может включать УЗИ и обзорную сцинтиграфию щитовидной железы, позволяющие обнаружить анатомические нарушения органа (недоразвитие, деформацию или смещение), снижение его функциональной активности. Определение костного возраста с помощью рентгенографии коленных суставов и трубчатых костей ребенку показывает нарушения в развитии скелета при гипотиреозе.

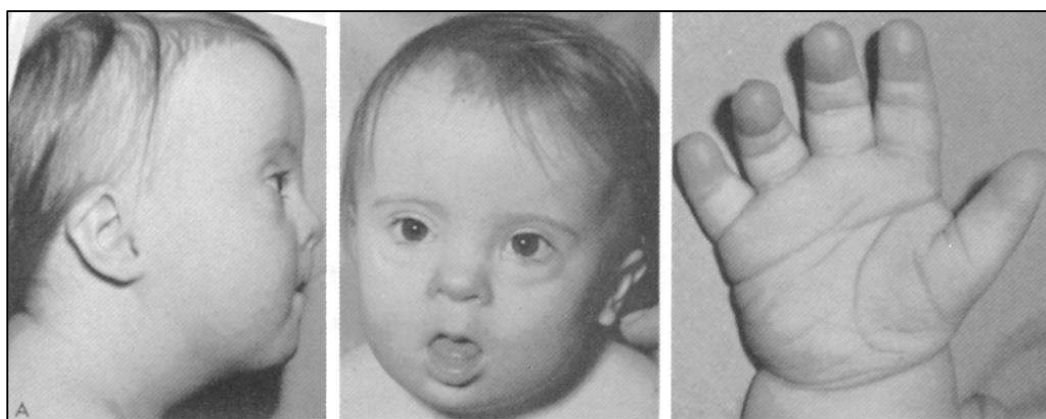
Лечение: Для того, чтобы избежать тяжелой степени умственной отсталости лечение врожденного гипотиреоза должно быть начато не позже 10 дня после рождения.

1. В большинстве случаев врожденного и приобретенного гипотиреоза у детей необходима пожизненная заместительная терапия синтетическим аналогом гормона щитовидной железы - левотироксин (Эутирокс, L-тироксин). Начинают с минимальной дозировки – 8 мкг на 1 кг веса в сутки. Принимать утром натощак не позже, чем за 30 мин до приема пищи.
2. Дополнительно показаны витамины (А, В12), ноотропные средства (гопантеновая кислота, пирацетам), массаж, ЛФК.
3. Лечебное питание - обеспечение организма йодом, белком, селеном и цинком для образования тиреоидных гормонов. К продуктам с достаточным

содержанием йода относятся: кальмары, креветки, морская капуста, рыба. Их нужно включать в меню не реже 4 дней в неделю. Из растений полезны: хурма, киви, орехи и гречка. Крайне важно при гипотиреозе добавить в рацион йодированную соль. Рекомендуется не менее 300 г овощей и 400 г фруктов в меню. Полезными являются: свекла, помидоры, баклажаны, морковь, тыква, листья салата, кинза, петрушка и укроп.

Профилактика. Включает назначение беременным, особенно проживающим в эндемичных по дефициту йода районах, йодсодержащих препаратов. Заболевания щитовидной железы, сопровождающиеся гипотиреозидным состоянием у беременных, требуют обязательной заместительной терапии. При выявлении врожденного гипотиреоза у детей необходимо незамедлительное лечение, что позволяет предотвратить развитие необратимых изменений и инвалидизации пациентов.

Синдром Дауна – самая распространенная хромосомная патология. Она возникает, когда в результате случайной мутации в 21-й паре появляется еще одна хромосома. Поэтому эту болезнь еще называют трисомия по 21-й хромосоме. Синдром Дауна регистрируется с частотой 1 случай на 500-800 новорожденных.



Факторы и патологии, которые могут привести к синдрому Дауна:

1. Браки между близкими родственниками.
2. Ранние беременности младше 18 лет. У молодых девушек организм еще не до конца сформировался. Половые железы могут работать не стабильно.

Процессы созревания яйцеклеток часто дают сбой, что может привести к генетическим аномалиям у ребенка.

3. Возраст матери старше 35 лет. На протяжении жизни на яйцеклетки воздействуют различные вредные факторы. Они негативно влияют на генетический материал и могут нарушить процесс деления хромосом.
4. Возраст отца старше 45 лет. С возрастом у мужчин нарушается процесс образования сперматозоидов и повышается вероятность нарушений в генетическом материале.

Признаки и симптомы синдрома Дауна у новорожденного: 90% новорожденных с синдромом Дауна имеют характерные внешние признаки. Такие дети похожи друг на друга, но совершенно не имеют сходства со своими родителями. Особенности внешности заложены в лишней хромосоме.

1. Рост и вес ребенка несколько ниже среднего. Дети с синдромом Дауна рождаются ростом менее 45-50 см и весом до 3 кг.
2. Короткая голова – брахицефалия 81%. Отдел черепа, где находится мозг, имеет малый продольный, но большой поперечный диаметр.
3. Короткая широкая шея. На ней есть глубокая кожная складка.
4. Плоский, узкий лоб с низкой границей оволосения.
5. Короткий нос с расширенным основанием и плоская переносица.
6. Круглое уплощенное лицо.
7. Монголоидный разрез глаз. Наружные уголки глаз расположены выше внутренних – раскосые глаза. Третье веко или эпикантус складка, во внутреннем углу глаза. Часто встречается косоглазие, вызванное слабостью глазных мышц.
8. Приоткрытый рот. Этот признак связан со сниженным тонусом мышц, закрывающих челюсть и особого строения неба.
9. Ушные раковины маленькие, деформированные, иногда несимметричные, мягкие и дряблые. Завиток расплюснут, выступает противозавиток. Верхний край ушной раковины свисает. Мочки короткие, приросшие к шее. Ушные ходы узкие. В них скапливается сера и чешуйки эпителия.

10. Конечности укорочены (по сравнению с длиной туловища). Из-за мышечной слабости они свисают, как тряпичные.
11. У детей с синдромом Дауна чаще, чем у других в популяции встречаются ВПС (открытый артериальный проток, ДМЖП, ДМПП, тетрада Фалло и др.), косоглазие, катаракта, глаукома, тугоухость, эпилепсия, лейкоз, пороки ЖКТ (атрезия пищевода, стеноз и атрезия двенадцатиперстной кишки, болезнь Гиршпрунга), врожденный вывих бедра. Характерными дерматологическими проблемами пубертатного периода являются сухость кожи, экзема, угревая сыпь, фолликулит.
12. Дети с синдромом Дауна относятся к часто болеющим. Чаще страдают пневмониями, средними отитами, ОРВИ, аденоидами, тонзиллитом. Слабый иммунитет и врожденные пороки являются наиболее вероятной причиной гибели детей в первые 5 лет жизни.
13. Имеются нарушения интеллектуального развития - умственная отсталость легкой или средней степени. Моторное развитие детей с синдромом Дауна отстает от сверстников, имеет место системное недоразвитие речи.
14. Пациенты с синдромом Дауна склонны к развитию ожирения, запоров, гипотиреоза.



Диагностика. Для дородового выявления синдрома Дауна у плода предложена система пренатальной диагностики:

- скрининг I триместра проводится на сроке беременности 11-13 недель и включает выявление специфических УЗИ-признаков аномалии и определение уровня биохимических маркеров (ХГЧ, РАРР-А) в крови беременной;
- между 15 и 22 неделями беременности выполняется скрининг II триместра: акушерское УЗИ, анализ крови матери на альфа-фетопротеин, ХГЧ и эстриол.
- с учетом возраста женщины рассчитывается риск рождения ребенка с синдромом Дауна (точность - 56-70%; ложноположительные результаты - 5%);
- беременным из группы риска по рождению ребенка с синдромом Дауна предлагается прохождение пренатальной инвазивной диагностики: биопсии хориона, амниоцентеза или кордоцентеза с кариотипированием плода и консультация медицинского генетика. При получении данных за наличие у ребенка синдрома Дауна решение вопроса о пролонгации или прерывании беременности остается за родителями.



Медико-педагогическое сопровождение детей с синдромом Дауна. На протяжении всей жизни больные с синдромом Дауна должны находиться под наблюдением специалистов (педиатра, терапевта, кардиолога, эндокринолога,

отоларинголога, офтальмолога, невролога и др.) в связи с сопутствующими заболеваниями или повышенным риском их развития.

- При выявлении тяжелых врожденных пороков сердца и ЖКТ показана их ранняя хирургическая коррекция.
- В случае выраженного снижения слуха производится подбор слухового аппарата. При патологии органа зрения может потребоваться очковая коррекция, хирургическое лечение катаракты, глаукомы, косоглазия.
- При гипотиреозе назначается заместительная терапия тиреоидными гормонами и т. д.
- Для стимуляции развития моторных навыков показана физиотерапия, занятия ЛФК. Для развития речевых и коммуникативных навыков детям с синдромом Дауна необходимы занятия с логопедом и олигофренопедагогом.

Обучение детей с синдромом Дауна, как правило, осуществляется в специальной коррекционной школе, однако в рамках интегрированного образования такие дети могут посещать и обычную массовую школу. Во всех случаях дети с синдромом Дауна относятся к категории детей с особыми образовательными потребностями, поэтому нуждаются в дополнительной помощи учителей и социальных педагогов, использовании специальных образовательных программ, создании благоприятной и безопасной среды.

Важную роль играет психолого-педагогическая поддержка семей, где воспитываются «солнечные дети».



Синдром Марфана (врожденная мезодермальная дистрофия) — это аутосомно-доминантное генетическое заболевание соединительной ткани с преимущественным поражением скелета, глаз (миопия, подвывих хрусталика) и сердечно-сосудистой системы (пролапс митрального клапана, расслаивающая аневризма аорты). Чаще болеют мальчики.

Причины. Болезнь наследуется по аутосомно-доминантному типу (т. е. передается от родителя к ребенку). Также возможны мутации за счет воздействия на организм женщины факторов внешней среды (ионизирующее излучение, лучевая терапия, радиация).

В основе синдрома Марфана лежат мутации в гене FBN1, отвечающем за синтез фибриллина (важнейшего структурного белка межклеточного матрикса, придающего эластичность и сократимость соединительной ткани). Аномалия и дефицит фибриллина приводят к нарушению формирования волокнистых структур, потере прочности и упругости соединительной ткани, невозможности выдерживать физиологические нагрузки.

Классификация:

1. В зависимости от генной предрасположенности:

- семейная (патология передается от родителя к ребенку);
- спорадическая (патология вызвана внезапным мутированием в геноме).

2. В зависимости от проявлений клиники:

- стертая, когда признаки заболевания практически не проявляются и могут быть не замечены в течение всей жизни. Патологические изменения выявляются в одной или двух системах.
- выраженная, когда признаки заболевания касаются двух и более органов и систем (сердце, кости и суставы, легкие, кожа, глаза).

Клинические симптомы. Для новорожденных на ранней стадии болезни, характерны длинные пальцы на руках, а к 7-9 годам у детей формируется развернутая клиническая картина.

1. *Поражения опорно-двигательной системы:* телосложение астенической формы (дети худые), высокий рост, слабо развитый подкожно-жировой слой, длинные пальцы (паукообразные), плоскостопие, череп и лицо вытянутые и узкие, недоразвитость скул, нарушение развития зубов и прикуса, вытянутая нижняя челюсть, готическое верхнее небо, гипермобильность суставов. С возрастом может прогрессировать деформация позвоночного столба, с развитием сколиоза. Также может деформироваться грудная клетка, образуется вдавление – «грудь сапожника».
2. *Кожа и мягкие ткани:* перерастяжение кожи с образованием стрий атрофического характера (возникают внезапно, не связаны с колебанием веса). Кожа липкая, потная, с мраморным оттенком, подкожно-жировой слой слабо развит.
3. *Нервная система:* болезненность в поясничной области, головные боли, поражение симпатической и парасимпатической иннервации органов брюшной полости и малого таза: слабость кишечной стенки, недержание мочевого пузыря у ребенка. Высокий риск развития инсульта, субарахноидального кровоизлияния и разрыва аневризм головного мозга. Характерный для синдрома Марфана высокий выброс адреналина может способствовать постоянному нервному возбуждению, гиперактивности, а иногда развитию неординарных способностей и умственной одаренности.
4. *Сердечно – сосудистая система:* пороки сердца, дефекты МЖП и МЖЖ перегородок. У больных может развиваться нарушение ритма и проводимости в виде аритмий.
5. *Дыхательная система:* развитие буллезной эмфиземы легких, проявляющейся кашлем, одышкой, развитием дыхательной недостаточности и спонтанного пневмоторакса.
6. *Орган зрения:* смещение хрусталика за счет слабого связочного аппарата на ранней стадии, уплощение роговицы, развитие близорукости или

дальнозоркости,

спазм

аккомодации,

отслоение

сетчатки.



Диагностика: Основывается на сборе анамнеза заболевания, выраженность клинической картины, данные осмотра, результаты лабораторных и инструментальных методов исследований.

1. Сбор анамнеза включает в себя наличие в семье данной патологии (родители, братья, сестры) или наличие факторов, провоцирующих мутацию в геноме человека.
2. Проводят ряд фенотипических диагностических тестов (соотношение размеров кисти и роста, тест охвата запястья, индекс телосложения, индекс длины среднего пальца).
3. К лабораторным методам относят:
 - анализ генотипа ДНК с мутирующим геном;
 - определение гликозаминогликанов в моче.
4. К инструментальным методам исследования относят:
 - ЭКГ (выявляют характерные нарушения ритма и проводимости в виде мерцательной аритмии, желудочковой экстрасистолии, развитие дилатационной гипертрофии миокарда левого желудочка);
 - ЭхоКГ (выявляют расширение аорты и ее структур, пролабирование двустворчатого клапана, увеличение размеров левой половины сердца);
 - УЗИ сердца проводится для определения осложнений (расслаивающаяся аневризма);

- Рентген органов грудной клетки (изменения скелета, расширение полостей сердца, корней легких и др.);
- Компьютерная томография, магнитно-резонансно-ядерная томография позволяет выявить патологии костно-суставной, нервной системы, нарушение кровообращения в сосудах головного и спинного мозга.

Большие критерии:

1. Грудная клетка неправильной формы: в виде киля / воронки;
2. Тесты запястий и большого пальца должны быть положительными;
3. Сколиоз;
4. Сниженное разгибание локтевых суставов;
5. Плоскостопие;
6. Выбухание тазобедренного сустава.

Малые критерии:

1. Воронкообразная грудная клетка;
2. Переразгибание суставов;
3. Готическое нёбо и изменение зубов;
4. Изменения лицевого черепа (уплощение).

Для постановки диагноза «Синдром Марфана» учитывается один признак из перечня больших критериев или малый критерий, характерный каждой из пораженной систем, кроме опорно-двигательного аппарата, (необходимо, как минимум, 4 критерия), а также наличие в семейном анамнезе больных с данной патологией!

Лечение. Так как заболевание врожденное, специфического лечения данного заболевания не существует. Но с помощью медикаментозной поддержки и хирургической коррекции пороков можно улучшить качество жизни пациента, а также увеличить продолжительность жизни. Лечение и дальнейшее наблюдение пациентов с синдромом Марфана должно осуществляться группой специалистов: офтальмологом, кардиологом, кардиохирургом, ортопедом, генетиком, терапевтом.

Лечение направлено на профилактику прогрессирования заболевания и развития осложнений, в первую очередь в сердечно-сосудистой системе. При диаметре аорты до 4 см назначаются β -адреноблокаторы, антагонисты кальция или ингибиторы АПФ. Хирургическое лечение проводится при недостаточности клапанов сердца, пролапсе митрального клапана, значительном расширении (>5 см) восходящей части и расслоении аорты. При необходимости выполняют протезирование митрального клапана.

Проводится коррекция зрения с помощью подбора очков и контактных линз, при необходимости – лазерное или хирургическое лечение катаракты, глаукомы, удаление смещенного хрусталика с имплантацией искусственного. При выраженных скелетных нарушениях может потребоваться хирургическая стабилизация позвоночника, торакопластика, эндопротезирование тазобедренных суставов. Применяются также патогенетическая коллагеннормализующая терапия, метаболическая и витаминотерапия.

Детям с болезнью Марфана рекомендуют заниматься физкультурой, при которой не требуется применение силовых упражнений и резких движений (езда на велосипеде, ходьба).

Возможные проблемы ребенка:

- 1) Нарушение питания.
- 2) Нарушение функции жизненно важных органов.
- 3) Высокий риск присоединения интеркуррентных инфекций из-за снижения иммунитета.
- 4) Нарушение самоухода из-за психической и умственной отсталости.
- 5) Отставание в физическом, психическом и умственном развитии.
- 6) Страдания по поводу внешнего вида.
- 7) Дефицит общения.
- 8) Дефицит семейной поддержки.
- 9) Инвалидизация.
- 10) Высокий риск смерти.

Возможные проблемы родителей:

- 1) Стресс, психологический дискомфорт.
- 2) Дефицит знаний о заболевании.
- 3) Трудности в организации ухода, вскармливания, воспитания и обучения ребенка.
- 4) Ситуационный кризис в семье (материальные трудности, потеря работы, необходимость постоянного ухода за проблемным ребенком).
- 5) Поиски специалистов, владеющих современными методиками лечения и реабилитации.

Сестринское вмешательство:

- 1) Дать правдивую информацию о причинах возникновения заболевания, его течении, возможностях лечения и перспективах развития ребенка.
- 2) Поддержать родителей на всех стадиях осознания реальности.
- 3) Помочь родителям принять самостоятельное решение: оставить ребенка дома или отдать его на попечение социальных служб (при этом необходимо разъяснить, что в домашних условиях дети лучше развиваются и достаточно быстро обучаются навыкам само- ухода, при адекватном воспитании становятся ласковыми и добрыми в общении и пр.). Проинформировать их об имеющихся льготах для детей-инвалидов детства.
- 4) Проконсультировать родителей по вопросам организации адекватного состоянию и возрасту рационального питания ребенка.
- 5) Научить родителей удовлетворять физические, эмоциональные, психологические и социальные потребности ребенка. Помочь им правильно оценивать способности и возможности ребенка, научить контролировать уровень интеллектуального развития ребенка.
- 6) Поощрять активную игровую деятельность ребенка.
- 7) Посоветовать проводить занятия со специалистами (логопедом, психологом и др.).
- 8) Посоветовать родителям, своевременно осуществлять профилактику интеркуррентных заболеваний (избегать контактов с больными детьми и

взрослыми, проводить общеукрепляющие и закаливающие мероприятия, иммунокорригирующую терапию).

- 9) Помочь семьям объединиться в группы родительской поддержки для совместного решения вопросов воспитания, психической и социальной адаптации, организации досуга проблемных детей.

Уважаемые студенты!

В дневнике практического занятия решите ситуационную задачу (кейс) №1, 2 по теме практического занятия № 3 «Сестринский уход при заболеваниях новорожденных детей (родовые травмы, наследственные и врожденные заболевания)»:

Условие задачи № 1: Медицинская сестра дежурит в послеродовом отделении. В отделении поступил новорожденный мальчик, родившийся от первой беременности, весом 3600.

Объективно: В области затылка у ребёнка отмечается припухлость, тестоватая на ощупь, без четких границ. Флюктуация отсутствует. Вокруг опухоли небольшие кровоизлияния на коже. Крик ребенка громкий. Оценка по Апгар 7-8 баллов. Ребенок беспокойный, быстро устает при сосании. При осмотре поставлен врачебный диагноз: Родовая опухоль.



Задания:

1. Определите проблемы у пациента (настоящие, приоритетные, потенциальные), составьте план сестринского ухода за пациентом.
2. Проведите инструктаж мамы о важности соблюдения ухода за ребёнком и вскармливанию.

3. Продемонстрируйте технику кормления ребёнка из бутылочки (на фантоме).

- Проверить свои ответы на ситуационную задачу (кейс) № 1 можно по эталонам ответов (Приложение 1).
- Инструктаж мамы о важности соблюдения ухода за ребёнком и вскармливанию (Приложение 2).
- Алгоритм «Техника кормления ребёнка из бутылочки (на фантоме)» (Приложение 3).

Условие задачи № 2: Родился новорожденный ребёнок, мальчик от 2-й беременности, 2-х родов, с массой тела 4100. При рождении - крик громкий, оценка по Апгар 8-9 баллов.

Объективно: При осмотре отмечается, что несколько ограничены движения левой руки, при пеленании ребёнок проявляет беспокойство, кричит, плачет. При пальпации левой ключицы определяется крепитация и болезненность, в области ключицы видна небольшая гематома. После осмотра неонатологом поставлен врачебный диагноз: Родовая травма, перелом ключицы.



Задания:

1. Определите проблемы у пациента (настоящие, приоритетные, потенциальные), составьте план сестринского ухода за пациентом.
2. Продемонстрируйте технику пеленания ребёнка закрытым способом (на фантоме).

- Проверить свои ответы на ситуационную задачу (кейс) № 1 можно по эталонам ответов (Приложение 4).
- Алгоритм «Техника пеленания ребёнка закрытым способом» (Приложение 5).

Уважаемые студенты!

В дневнике практического занятия решите тестовые задания для определения исходящего теоретического уровня по теме практического занятия № 3 «Сестринский уход при заболеваниях новорожденных детей (родовые травмы, наследственные и врожденные заболевания)»:

Тестовые задания для итогового контроля знаний

Выбрать один правильный ответ:

1. *Период новорожденности длится:*

- 1) 21 день
- 2) 26 день
- 3) 29 день
- 4) 35 дней

2. *Оценку по шкале Апгар оценивают на первой минуте после рождения и повторно через:*

- 1) две минуты
- 2) три минуты
- 3) четыре минуты
- 4) пять минут

3. *К хромосомным заболеваниям относится:*

- 1) сахарный диабет
- 2) ожирение
- 3) фенилкетонурия
- 4) болезнь Дауна

4. *Брахицефалия, косой разрез глаз, плоское лицо, поперечная складка на ладони характерны:*
- 1) болезни Дауна
 - 2) фенилкетонурии
 - 3) гемофилии
 - 4) рахита
5. *Одна из причин родовой травмы новорожденных:*
- 1) недоношенность
 - 2) хромосомное нарушение
 - 3) не соответствие размеров головки плода и таза матери
 - 4) гиперкапния
6. *При синдроме гипервозбудимости, основной признак:*
- 1) мышечная гипотония
 - 2) снижение рефлексов
 - 3) судорожная готовность
 - 4) анорексия
7. *При родовых травмах ЦНС, для уменьшения отёка мозга используют:*
- 1) преднизолон
 - 2) маннитол, лазикс
 - 3) глюконат кальция
 - 4) седуксен
8. *Проба Феллинга проводится ребенку для диагностики:*
- 1) болезни Дауна
 - 2) гемофилии
 - 3) фенилкетонурии
 - 4) сахарного диабета
9. *При фенилкетонурии в питании ребенка исключают:*
- 1) морковь
 - 2) печень
 - 3) капусту

4) томаты

10. Светлая кожа, голубые глаза, рыжие волосы, "мышинный" запах характерны для:

- 1) болезни Дауна
- 2) гемофилии
- 3) рахита
- 4) фенилкетонурии

11. Для уменьшения отека мозга при родовых травмах ЦНС используют:

- 1) гепарин
- 2) полиглюкин
- 3) фуросемид
- 4) преднизолон

12. К современным методам диагностики врожденных пороков сердца относится:

- 1) ангиокардиография
- 2) эхокардиография
- 3) биохимический анализ крови
- 4) электрокардиография

13. При врожденных пороках сердца рекомендуется лечение:

- 1) консервативное
- 2) оперативное
- 3) паллиативное
- 4) поддерживающее

14. Признак родовой опухоли:

- 1) не распространяется за пределы границ кости
- 2) распространяется за пределы границ кости
- 2) через 2 – 3 дня увеличивается
- 3) окружена плотным валиком

15. Наружная кефалогематома – это кровоизлияние:

- 1) в мягкие ткани головы

- 2) над твердой мозговой оболочкой
- 3) под твердой мозговой оболочкой
- 4) под надкостницу

16. Основная причина родовой травмы ЦНС у детей:

- 1) гипоксия
- 2) гиперкапния
- 3) гипопроотеинемия
- 4) гипергликемия

17. Для поддержания сердечной деятельности у ребенка с родовой травмой ЦНС используют:

- 1) гипотиазид
- 2) глюкозу
- 3) преднизолон
- 4) коргликон

18. Непосредственно к возникновению родовой травмы у детей приводит:

- 1) несоответствие размеров головки плода и таза матери
- 2) хромосомное нарушение
- 3) нарушение белкового обмена
- 4) гипергликемия

19. К очаговым признакам поражения ЦНС у новорожденного относится:

- 1) рефлекс Моро
- 2) симптом Бабинского
- 3) симптом Кернига
- 4) симптом Грефе

20. При развитии надпочечниковой недостаточности у ребенка с родовой травмой ЦНС с заместительной целью используют:

- 1) гепарин
- 2) коргликон
- 3) преднизолон
- 4) фуросемид

Проверить свои исходные данные на тестовые задания можно по эталону ответа (Приложение 6).

Информационное обеспечение:

Основные источники:

1. Соколова Н.Г. Сестринское дело в педиатрии: Практикум.- Ростов н/Д: Феникс, 2017.

Дополнительные источники:

1. Тульчинская В.Д. Сестринское дело в педиатрии СМО. – Ростов н/Д: Феникс, 2018.

2. Соколова Н.Г. Сестринское дело в педиатрии: Практикум СПО. – Ростов н/Д: Феникс, 2017.

Интернет – ресурсы, электронные учебные пособия и учебники:

1. Первичная медико-санитарная помощь детям (ранний возраст) [Электронный ресурс] / Н. В. Иванова [и др.] - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2018. Режим доступа: <http://client.medcollegelib.ru/book/ISBN9785970441886.html>

2. Особенности оказания сестринской помощи детям [Электронный ресурс] : учеб. пособие / К.И. Григорьев, Р.Р. Кильдиярова - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2017. Режим доступа: <http://client.medcollegelib.ru/book/ISBN9785970436806.html>

3. Педиатрия с детскими инфекциями [Электронный ресурс] : учеб. для студентов учреждений сред. проф. образования/ Запруднов А. М., Григорьев К. И. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2017. - <http://client.medcollegelib.ru/book/ISBN9785970441862.html>

4. Министерство здравоохранения и социального развития РФ (<http://www.minzdravsoc.ru>)

5. Информационные системы Консультант-плюс, Гарант- (<http://www.mednet.ru>)

Приложение 1

Ответы к заданиям по ситуационной задаче (кейсу) № 1***Проблемы пациента:***

Настоящие проблемы: беспокойство, быстрая утомляемость при сосании, родовая опухоль в области затылка.

Приоритетная проблема: родовая опухоль в области затылка.

Потенциальные проблемы: риск развития осложнений.

Сестринский уход за ребенком:

1. Медсестра по назначению врача организует консультацию неонатолога.
2. Медсестра создаст комфортные условия для ребенка в палате, организуя охранительный режим, поддерживать оптимальный температурный режим, создать возвышенное головное положение в кроватке (под углом 30°),

соблюдать асептику и антисептику с целью профилактики внутрибольничной инфекции. Приложить холод к голове. Обращаться с ребенком с большой осторожностью, как можно меньше тревожить, все процедуры выполнять бережно, по возможности, не вынимая из кровати.

3. Медсестра организует кормление ребёнка сцеженным грудным молоком из бутылочки.
4. Медсестра будет выполнять все назначения врача.
5. Медсестра будет осуществлять регулярный контроль за состоянием ребенка: ЧДД, пульс, температура, вес, характер и частота стула, срыгивания.
6. Медсестра будет наблюдать за внешним видом и состоянием ребёнка и при изменении сообщит врачу.

Приложение 2

Инструктаж мамы о важности соблюдения ухода за ребёнком, и вскармливанию

Советы матери по уходу:

1. Медсестра обучит маму правилам подмывания, обработки кожи и слизистых у ребёнка.
2. Медсестра обучит маму технику свободного пеленания ребёнка.
3. Медсестра обучит маму технике сцеживания молока, обработке груди, сосков.
4. Медсестра обучит правилам соблюдения правил личной гигиены, диеты, режима кормящей женщины.

Советы матери по вскармливанию:

1. Медсестра обучит маму технике кормления ребёнка из бутылочки, её обработке.
2. Медсестра расскажет маме, что оптимальным продуктом питания для ребенка первых месяцев жизни является материнское молоко, соответствующее особенностям его пищеварительной системы и обмена веществ, обеспечивающее адекватное развитие детского организма.
3. Медсестра расскажет маме, что естественное вскармливание оказывает благоприятное влияние на развитие центральной нервной системы ребенка и его психический статус.

Приложение 3

АЛГОРИТМ: Кормление ребёнка из бутылочки

Оснащение:

1. Набор для пеленания.
2. Тонкая пеленка.
3. Кастрюля с горячей водой.
4. Чистая бутылочка.
5. Ёмкость.
6. Чистые соски.
7. Пинцет в стакане.
8. Ватные шарики.
9. Ёмкость с дезраствором.
10. Ёмкость " чистая ветошь".

11. Лоток для использованного материала.

Подготовка к процедуре:

1. Рассчитать необходимое кол-во молока.
2. Вымойте руки.
3. Возьмите чистую бутылочку. Налейте в бутылочку молоко и закройте бутылочку стерильным ватным шариком.
4. Возьмите кастрюлю: положите на дно ветошь и налейте в кастрюлю горячую воду t-60 градусов.
5. Поставьте бутылочку в кастрюлю так, чтобы уровень воды закрывал уровень молока. Время 10 минут. Возьмите бутылочку из кастрюли. Уберите шарик в лоток для использованного материала.
6. Возьмите пинцетом из ёмкости "чистые соски" соску с небольшим отверстием.

Примечание: отверстие в соске сделайте раскаленной иглой!

7. Наденьте соску на бутылочку
8. Проверьте величину отверстия в соске и температуру смеси: перевернув бутылочку вниз соской и капнув несколько капель на кожу тыла кисти или внутренней поверхности предплечья.
9. Поставьте бутылочку на стол.
10. Подготовьте ребенка к кормлению: перепеленайте, проведите туалет носа ватными жгутиками, умойте ребенка ватными шариками, смочив их 0,02% р-ром фурацилина.

Выполнение процедуры:

1. Возьмите ребёнка на левую руку. Сядьте удобно на стул.
2. Положите пеленку на грудь ребенка.
3. Возьмите бутылочку в правую руку снизу, приподняв ее под углом 45

градусов так, чтобы горлышко было постоянно заполнено смесью.

4. Ребёнок должен плотно охватить соску губами.



Завершение процедуры:

1. Уберите соску изо рта ребенка, бутылочку поставьте на стол.
2. Оботрите губы ребенка пеленкой:
 - подержите ребенка несколько минут вертикально для профилактики срыгивания;
 - положите ребёнка в кроватку на бочок на 30 минут.



Инфекционный контроль:

1. Использованные соски замачивают на 2 часа в 1% р-ре соды, затем промывают под проточной водой, кипятят в кастрюле 10 минут, хранят в чистой, закрытой ёмкости, откуда берут их чистым пинцетом.
2. Бутылочки промыть проточной водой. Замочить на 2 часа в 1% р-ре соды, затем промыть ёршиком. Кипятить в течение 15 минут. Воду слить и хранить в кастрюле с закрытой крышкой.
3. Обработать руки на гигиеническом уровне.

Приложение 4

Ответы к заданиям по ситуационной задаче (кейсу) № 2***Проблемы пациента:***

Настоящие проблемы: беспокойство, крепитация и болезненность в области ключицы.

Приоритетная проблема: болезненность в области ключицы и беспокойство.

Потенциальные проблемы: риск развития осложнений.

Сестринский уход:

1. Медсестра по назначению врача организует консультацию неонатолога, невропатолога, ортопеда.
2. Медсестра будет следить, чтобы пострадавшая ручка ребёнка плотно прибинтовывается к телу на 5-7 дней. Важно: необходимо медсестре проследить за тем, чтобы при бинтовывании руки в подмышку малыша положили небольшой мягкий валик, а во время ношения повязки у ребенка не посинели пальчики – это означает, что повязка слишком тугая.

3. Медсестра по назначению врача применит мазь Траумель С, которая обладает анальгезирующим и противоотечным действием. Важно: мазь накладывают не только в месте повреждения, но и по направлению к задней поверхности шеи и лопатки!
4. Медсестра будет выполнять инъекции (при болях), и обучит маму навыкам ухода за новорожденным ребенком с данной патологией.
5. Медсестра будет выполнять все назначения врача.
6. Медсестра будет бережно транспортировать ребенка (на руках) на физиотерапевтические процедуры и массаж, на обследования.
7. Медсестра будет следить, чтобы ребёнок спал только на здоровой стороне.
8. Медсестра будет следить, чтобы во время кормления мама прикладывала ребёнка к груди только здоровой стороной.
9. Медсестра будет следить, чтобы кормящая мама хорошо питалась.

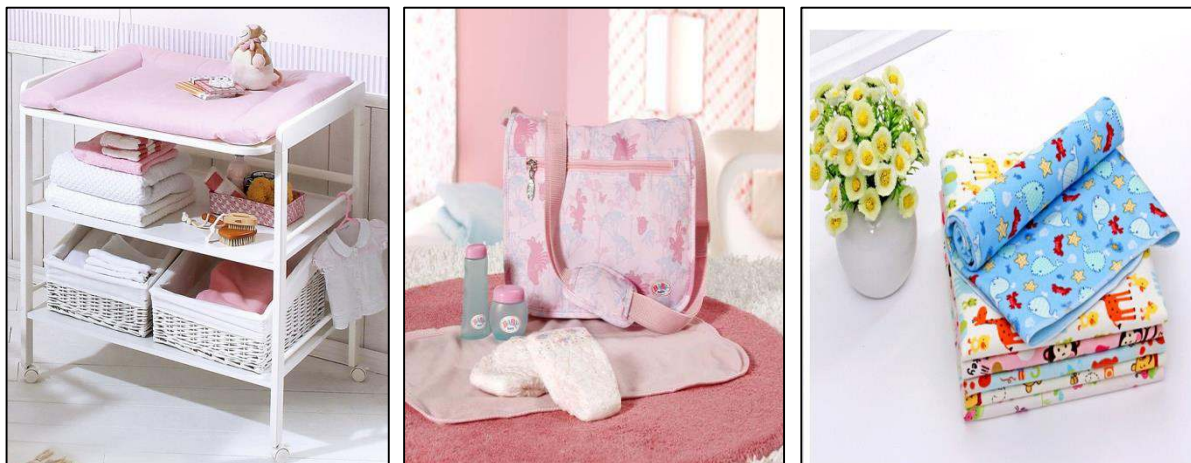
Приложение 5

АЛГОРИТМ: Техника пеленания новорожденного ребёнка

Оснащение:

1. Пеленальный столик.
2. Одна теплая, две тонкие пеленки.
3. Подгузник.
4. Кофточка.
5. Шапочка.

6. Клеенчатый мешок для ветоши.



Выполнение:

1. Пеленальный стол и матрас обработать ветошью с 1% р-ром хлорамина.
2. На пеленальном столике расстилают сначала теплую, затем тонкую пеленку.
3. Сверху кладут тонкую пеленку, свернутую в виде косынки, снизу подгузник.
4. На ребенка одевают сначала распашонку, запахивая полы сзади, затем одевают кофточку, запахивая спереди.
5. Кладут ребенка так, чтобы длинная часть подгузника приходилась на поясницу.
6. Подворачиваем кверху кофточку и распашонку, заворачиваем подгузник и расправляем снова кофточку и распашонку.
7. Пеленаем голову ребенка, а затем завернем ребенка в тонкую пеленку, пропустив один конец пеленки между ног (профилактика потертостей), затем туго пеленаем теплой пеленкой.





Примечание: Медсестра должна соблюдать правила личной гигиены и требования санэпидрежима.

После пеленания столик и матрац с двух сторон обрабатывают дезраствором.

Инфекционный контроль:

1. Пеленальный столик обрабатывают дезраствором двухкратно, протирая его с интервалом в 15 минут.
2. Обработать руки на гигиеническом уровне.

Приложение 6

Эталон ответа к тестовым заданиям по теме практического занятия № 3:

1. 3
2. 4
3. 4
4. 1
5. 3

6.3

7.2

8.3

9.2

10.4

11.3

12.2

13.2

14.2

15.4

16.1

17.4

18.1

19.4

20.3