

**МЕТОДИЧНІ РЕКОМЕНДАЦІЇ
до практичних занять
для студентів**

Навчальна дисципліна: «Дитяча гастроентерологія, пульмонологія та нефрологія»

Галузь знань: 22 «Охорона здоров'я»

Спеціальність: 222 «Медицина»

Кафедра педіатрії № 2

Затверджено на засіданні кафедри педіатрії №2 від 26 серпня 2024 року,
протокол № 1

Розглянуто та затверджено: ЦМК з педіатричних дисциплін
від 29 серпня 2024 року, протокол № 1

Тема заняття:

Муковісцидоз. Білково-енергетична недостатність

Компетенції: (формулювання компетенцій):

Здатність збирати медичну інформацію про дитину та аналізувати дані (скарги, анамнез життя, анамнез захворювання)

Здатність виділяти та ідентифікувати провідні клінічні симптоми та синдроми при муковісцидозі та білково-енергетичній недостатності у дітей.

Здатність до визначення необхідного переліку лабораторних та інструментальних досліджень при муковісцидозі та білково-енергетичній недостатності у дітей та оцінки їх результатів.

Здатність до визначення необхідного переліку лабораторних та інструментальних досліджень для діагностики при муковісцидозі та білково-енергетичній недостатності у дітей та оцінки їх результатів.

Здатність до встановлення попереднього та клінічного діагнозу муковісцидоз та білково-енергетична недостатність у дітей.

Здатність до визначення принципів та характеру лікування при муковісцидозі та білково-енергетичній недостатності у дітей та профілактики цих захворювань.

Здатність до діагностування невідкладних станів.

Здатність до визначення тактики та надання екстреної медичної допомоги.

Здатність до абстрактного мислення, аналізу.

Здатність оволодівати та опрацьовувати сучасні знання.

Розуміння особливостей роботи із дітьми різного віку.

Здатність приймати рішення при вивченні дисципліни «Педіатрія в тому числі виробнича лікарська практика (професійне навчання) дитячі хвороби».

Мета заняття:

Формування фахових компетенцій для досягнення програмних результатів навчання шляхом контролю початкового рівня знань в процесі обговорення теоретичних питань та тестування, виконання практичних завдань та проведення контролю кінцевого рівня підготовки при вирішенні ситуаційних задач з діагностики, лікування та профілактики муковісцидозу та білково-енергетичної недостатності у дітей.

Обладнання – Персональний комп'ютер з відповідним інформаційним забезпеченням, довідкові матеріали, методичні рекомендації, виписки з історій хвороби, набір результатів лабораторних досліджень, муляж.

План та організаційна структура заняття

Назва етапу	Опис етапу	Рівні засвоєння	Час
Підготовчий	<i>Організаційні питання</i> <i>Мотивація навчання:</i> Муковісцидоз (Cystic Fibrosis) – найбільш поширене спадкове орфанне захворювання з аутосомно-рецесивним типом успадкування, універсальна мультисистемна ендокринопатія. Основними проявами МВ є: хронічний обструктивний процес в дихальних шляхах, який супроводжується рекурентною бактеріальною інфекцією; порушеннями системи травлення з недостатністю екзокринної функції підшлункової залози; підвищенням вмісту електролітів у потовій рідині; обструктивною азооспермією у чоловіків, обумовленою вродженою білатеральною агенезією сім'яносних протоків. Білково-енергетична недостатність у дітей (БЕН, англ. мовою undernutrition) – це дисбаланс між	Ознайомлю- вальний Відтворю- вальний	15 хв

	надходженням та потребою у поживних речовинах, який призводить до кумулятивного дефіциту енергії, білка або мікроелементів, що може негативно вплинути на ріст та розвиток дитини (визначення ухвалене Академією нутриціологів та дієтологів, Американською академією педіатрів, Американським товариством парентерального та ентерального харчування (ASPEN)). БЕН проявляється комплексним порушенням гомеостазу у вигляді зміни основних метаболічних процесів, водно-електролітного дисбалансу, змінами тілобудови, порушеннями нервової регуляції, ендокринним дисбалансом, пригніченням імунної системи, дисфункцією шлунково-кишкового тракту та інших систем організму. <i>Контроль початкового рівня знань - тестовий контроль та усне опитування.</i> <i>Приклади тестових завдань:</i> 1. Яке дослідження найбільш інформативно відображає функціональний стан організму при збільшенні харчового навантаження під час дієтотерапії БЕН: A. Загальний аналіз крові B. Загальний аналіз сечі C. Копрограма D. Визначення білкового спектру крові E. Визначення загального азоту і сечовини крові 2. Швидкість прибавки маси тіла (діти молодші 2-років) при хронічній БЕН I ст.: A. < 75 % від очікуваної прибавки B. < 50 % від очікуваної прибавки C. < 25 % від очікуваної прибавки D. < 90 % від очікуваної прибавки E. < 95 % від очікуваної прибавки 3. Період з'ясування толерантності до їжі при легкій БЕН складає: A. 12 годин B. 1 день C. 1-2 дні D. 2-4 дні E. 3-5 днів 4. Який режим харчування слід вибрати в першій фазі дієтотерапії при тяжкій БЕН: A. 6 разів через кожних 3,5 години з нічною перервою B. 7 разів через 3 години з нічною перервою C. 8 разів кожні 3 години без нічної перерви D. 10 разів через кожні 2 - 2,5 години без нічної перерви E. Безперервне ентеральне зондове харчування 5. У дитини 4-х місяців діагностовано БЕН середнього ступеня тяжкості. Якому діапазону на графіку маса-довжина тіла відповідають антропометричні параметри даної дитини? A. Від -1 до -1,9 SD B. Від -2 до -2,9 SD		
--	--	--	--

	C. Від -3 і нижче SD D. Від 0 до -1 SD E. Від -1 до -3 SD		
Основний	Формування фахових компетенцій: - демонстрація тематичного хворого або ознайомлення з виписками з історій розвитку дитини та виписками історій хвороби дітей з муковісцидозом та білково-енергетичною недостатністю у дітей; - оцінювання результатів лабораторних досліджень; - на підставі анамнезу, даних клінічного обстеження та результатів лабораторних досліджень встановлення попереднього клінічного діагнозу; - визначення чинників та патогенетичних механізмів розвитку захворювання; - призначення лікування та режиму контролю захворювання; - визначення заходів щодо профілактики захворювання;	Ознайомлю- вальний Відтворю-ва льний Творчий Відтворю- вальний Творчий Реконструк- тивний, творчий	100 хв
Заключний	<i>Контроль кінцевого рівня підготовки (ситуаційні задачі):</i> <i>Приклади ситуаційних задач:</i> Задача 1. Дитині 5 місяців, маса 5000 г, зріст 62 см. Мати скаржиться на знижений апетит, недостатню прибавку маси, часті зригування, поганий сон, неспокій. При огляді шкірні покрови бліді, сухі; стоншений підшкірно-жировий шар на тулубі і кінцівках, знижений тургор м'яких тканин. Реакція оточення знижена. Стілець нестійкий (пронос-закреп). Виражені лобні горби, реберні чотки, «гарісонова» борозна. З анамнезу відомо, що дитина народилась на 32-33 тижні вагітності з вагою 2500г, 47 см, вигодовувалась через зонд грудним молоком з додаванням сумішей –фортифікаторів. Була виписана у задовільному стані на грудному вигодовуванні. Мати вдома не використовувала суміші –фортифікатори, годувала 4-5 разів на добу. 1. Попередній діагноз. Обґрунтуйте. 2. Як слід годувати дитину? 3. Які лабораторні дослідження слід призначити? 4. Які інструментальні методи дослідження необхідно призначити? 5. Лікування яких супутніх станів необхідно призначити? <i>Еталон відповіді</i> ХБЕНІІ ступеня, співвідношення маси до зросту в інтервалі -2 до - 2,9 SD, дитина хворіє більше, ніж 3 міс, тому БЕН хронічна. Контрольні годування, виключити у матері гіпогалактію. При дефіциті грудного молока у матері перевести дитину на змішане вигодовування. Додати високоадаптовану суміш. Збільшити кількість	Творчий	20 хв

	годувань 8 разів; добовий об'єм їжі- $\frac{1}{2}$ від належного для цього віку в період з'ясування толерантності до їжі, ще половину добового об'єму доповнюють за рахунок збалансованих електролітних розчинів. Період з'ясування толерантності до їжі триває до 7 днів. На другому тижні об'єм відповідає добовій віковій потребі. Поступово зменшують число годувань, збільшують калораж. Розрахунок їжі по білках і вуглеводах проводять на належну масу, а жирів на фактичну. Клінічний аналіз крові, клінічний аналіз сечі, біохімічне дослідження крові(загальний білок, фракції, електроліти, 25ОН Д, сироваткове залізо, трансферину), аналіз сечі загальний, копрограма. УЗД черевної порожнини. Ультразвукове обстеження черевної порожнини, фіброгастроуденоскопія. Призначити лікування рахіту та залізодефіцитної анемії після налагодження харчування. Задача 2. Хлопчику 3 місяці, народився на 38-39тиж.вагітності з масою тіла 2300, довжиною 47 см, знаходиться на природному вигодовуванні. Вагітність перебігала на фоні фетоплацентарної недостатності, мати хворіє на ревматоїдний артрит. За 1-й місяць прибавка маси - 400г, за 2-й - 450г, за 3-й-500г. Випорожнення нестійкі. На час огляду маса дитини 3650г, зріст-53 см. - Оцініть фізичний розвиток дитини, у разі виявлених порушень, про яку патологію це може свідчити? - Внаслідок яких причин виник такий стан? - Принципи лікування. <i>Еталон відповіді</i> співвідношення маси до зросту -2SD до -3SD, що свідчить про ІІІ ст. (середньої тяжкості) хронічну БЕН. - Патологія вагітності (плацентарна недостатність), хронічне захворювання матері призвели до затримки внутрішньоутробного розвитку та порушенню дозрівання травної і нервової систем. - Контроль і аналіз фактичного харчування один раз 7-10 днів. Лікування і профілактика гіпоглікемії. Профілактика і лікування гіпотермії. - Корекція електролітного дисбалансу. - Попередження інфекції. - Корекція дефіциту мікронутрієнтів. Збалансована дієтотерапія(1-й день лікування добовий об'єм їжі відповідає $\frac{1}{2}$ вікової норми (75-80 ккал /кг/добу; білка 1,5 г/кг/добу) кількість годувань 8, ще половину добового об'єму доповнюють за рахунок збалансованих електролітних розчинів; 7 днів. Контрольні годування, виключити у матері гіпогалактію. При дефіциті грудного молока у матері перевести дитину на змішане вигодовування. Додати високоадаптовану суміш. Поступово зменшують кількість годувань, збільшують калораж. Розрахунок		
--	---	--	--

	живлення по білкам і вуглеводам проводиться на належну масу, а жирів на фактичну. Задача 3. Хлопчик 9 місяців. З перших тижнів життя турбує постійний кашель, мокротиння відходить погано, знижений апетит, діарея. Дитина від другої доношеної вагітності, маса -3200г, рост-52 см при народженні. З анамнеза відомо, що в період новонародженості був меконіальний ілеус. Періодично спостерігалась діарея. Обстеження на групу кишкових інфекцій негативні. При огляді:ціаноз носогубного трикутника, шкіра суха, бліда. Над легеньми – перкуторно укорочення перкуторного звуку в нижніх відділах грудної клітки, аускультативно - велика кількість вологих та сухих хрипів. Тони серця – ритмічні, ослаблені. Живіт м'який, печінка +3 см. виступає з-під краю правої ребрової дуги. Випорожнення рідкі, маслянисті. Діурез відповідає віку. Маса -7200г, зріст-66см. 1. Оцініть фізичний розвиток методом стандартних відхилень (маса до віку, співвідношення маси до довжини). 2. Який попередній діагноз? 3. Які обстеження необхідно призначити для підтвердження діагнозу? <i>Еталон відповіді</i> Маса до віку -1,1 SD-2,0SD, співвідношення маси до довжини в інтервалі-1,1 до -2,0 SD, що відповідає I ступеню хронічної БЕН. Муковісцидоз (змішана форма), ХБЕН. Визначення вмісту хлоридів в потовій пробі (за Гібсоном-Куком), копрограма, визначення активності фекальної панкреатичної еластази-1, генетичне обстеження, рентгенографія/MPT/КТ органів грудної клітки. <i>Загальна оцінка навчальної діяльності студента</i>		
--	---	--	--

Рекомендована література:

Основна:

1. Основи педіатрії за Нельсоном: у 2 томах. Том 1 / Карен Дж. Маркданте, Роберт М. Клігман; переклад 8-го англ. видання. Наукові редактори перекладу В.С. Березенко, Т.В. Починок. Київ: ВСВ «Медицина», 2019. Т1 -С.110-141, Т2 - С.145-147, 171-174.
2. Nelson textbook 21th Edition by Robert M. Kliegman, MD, Joseph St. Geme, Nathan J. Blum, Samair S. Shan, Robert C. Tasker, Karen M. Wilson, Richard E. Behrman Видавництво: Elsevier, 2020. P 2282-2297
3. Педіатрія: підручник для студ. вищих навч. закладів IV рівня акредит/ за ред. проф. О.В. Тяжкої. Вид. 5-те виправ. та допов.- Вінниця: Нова Книга, 2018. – С.375-388, 845.
4. Cystic Fibrosis Foundation. <https://www.cff.org/managing-cf/medications>

Додаткова:

5. Сторінка Всеукраїнської громадської організації «Всеукраїнська асоціація допомоги хворим

на муковісцидоз». Електронний ресурс: https://cf-ukraine.org/?page_id=3453. Містить актуальні настанови та протокол, переклад міжнародних настанов, рекомендації щодо нутритивної підтримки та ЛФК при муковісцидозі.

6. Сторінка Української спілки парентерального та ентерального харчування. Електронний ресурс: <https://uspen.org.ua>. Можна знайти переклади деяких європейських настанов, містить інформації щодо сучасних принципів парентерального харчування.

Питання для самопідготовки:

1. Етіологія і патогенез МВ
2. Назвіть основні клінічні прояви МВ залежно від віку
3. Критерії діагностики МВ
4. Діагностика екзокринної недостатності підшлункової залози
5. Складіть план лабораторно-інструментальних обстежень хворого з підозрою на МВ
6. Основні принципи лікування хворих на МВ
7. Профілактика МВ
8. Назвіть основні причини БЕН у дітей раннього віку.
9. Визначте основні клінічні синдроми при БЕН у дітей раннього віку.
10. Охарактеризуйте клінічні особливості БЕН різного ступеня тяжкості
11. Визначте схеми дієтотерапії і медикаментозної терапії БЕН різного ступеня тяжкості у дітей раннього віку.

Методичні рекомендації складені доц. Горобець Н.І., доц. Ємець О.В.