

**ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ  
ВЫСШЕГО ПРОФЕССИОНАЛЬНОГО ОБРАЗОВАНИЯ  
«САНКТ-ПЕТЕРБУРГСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ ПЕДИАТРИЧЕСКИЙ  
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»  
МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

(ГБОУ ВПО СПбГПМУ МИНЗДРАВА РОССИИ)

КАФЕДРА ПЕДИАТРИИ ИМ. ПРОФЕССОРА И.М. ВОРОНЦОВА ФП И ДПО

**УТВЕРЖДЕНО**  
Учебно-методическим советом  
«25» мая 2016 г., протокол № 10

И.о. проректор по учебной работе,  
председатель Учебно-методического совета,  
профессор  Орел В.И.

**ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ПРОФЕССИОНАЛЬНАЯ ПРОГРАММА ПОВЫШЕНИЯ  
КВАЛИФИКАЦИИ ВРАЧЕЙ СО СРОКОМ ОСВОЕНИЯ  
36 АКАДЕМИЧЕСКИХ ЧАСОВ  
«ДИФФУЗНЫЕ БОЛЕЗНИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ»**

Санкт-Петербург  
2016 г.

## СОСТАВ РАБОЧЕЙ ГРУППЫ

по разработке дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей «Диффузные болезни соединительной ткани» по специальности «Ревматология»

№ пп.	Фамилия, имя, отчество	Ученая степень, звание	Занимаемая должность	Место работы
1	2	3	4	5
1.	Новик Геннадий Айзикович	Д.м.н., профессор	Заведующий кафедрой педиатрии им. профессора И.М. Воронцова ФП и ДПО	ГБОУ ВПО СПб ГПМУ Минздрава России
2.	Кручина Татьяна Кимовна	Д.м.н.	Профессор кафедры педиатрии им. профессора И.М. Воронцова ФП и ДПО	ГБОУ ВПО СПб ГПМУ Минздрава России
3.	Слизовский Николай Владимирович	К.м.н., доцент	Доцент кафедры педиатрии им. профессора И.М. Воронцова ФП и ДПО	ГБОУ ВПО СПб ГПМУ Минздрава России
4.	Аббакумова Лариса Николаевна	К.м.н., доцент	Доцент кафедры педиатрии им. профессора И.М. Воронцова ФП и ДПО	ГБОУ ВПО СПб ГПМУ Минздрава России
5.	Жданова Марина Владимировна	К.м.н.	Доцент кафедры педиатрии им. профессора И.М. Воронцова ФП и ДПО	ГБОУ ВПО СПб ГПМУ Минздрава России
6.	Рохлина Фаина Валерьевна	К.м.н.	Ассистент кафедры педиатрии им. профессора И.М. Воронцова ФП и ДПО	ГБОУ ВПО СПб ГПМУ Минздрава России
7.	Кожевников Алексей Николаевич	К.м.н.	Ассистент кафедры педиатрии им. профессора И.М. Воронцова ФП и ДПО	ГБОУ ВПО СПб ГПМУ Минздрава России

Дополнительная профессиональная программа повышения квалификации врачей «Диффузные заболевания соединительной ткани» по специальности «Ревматология» обсуждена на заседании кафедры педиатрии им. проф. И.М.Воронцова ФП и ДПО «28» апреля 2016 г. протокол № 7.

Заведующий кафедрой, проф.  / Г.А.Новик /  
(подпись) (ФИО)

### Рецензенты:

№ п/п	Фамилия, имя, отчество	Ученая степень, звание	Занимаемая должность	Место работы
1	Часнык Вячеслав Григорьевич	д.м.н., профессор	заведующий кафедрой госпитальной педиатрии	ГБОУ ВПО СПб ГПМУ Минздрава России
2	Мельникова Ирина Юрьевна	д.м.н., профессор	заведующая кафедрой педиатрии и детской кардиологии	ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И. Мечникова Минздрава России

## I. ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ

Системная красная волчанка (СКВ) – наиболее часто встречающаяся патология из группы системных заболеваний соединительной ткани и поражает преимущественно девушек и молодых женщин. Заболеваемость составляет в среднем 0,4–0,9 случая на 100 тыс. детского населения в год. По данным Национального института артрита, болезней опорно-двигательного аппарата и кожи США (NIAMS), распространенность ювенильного дерматомиозита (ЮДМ) составляет 4 на 100 тыс. детей в возрасте до 17 лет. Склеродермия более редкое заболевание и встречается с частотой 0,05 на 100 000 детей.

**Актуальность** дополнительной профессиональной образовательной программы высшего образования подготовки кадров высшей квалификации по программе «Диффузные болезни соединительной ткани» обусловлена многообразием клинических проявлений ревматических заболеваний, большим удельным весом полиорганной патологии, необходимостью формирования широкого врачебного кругозора, совершенствования врачебного мышления, логики и семиотики диагноза. Весьма важным является углубленное изучение современных подходов к диагностике и лечению ревматических заболеваний. При этом важна не только базовая теоретическая составляющая, но и адекватная клиническая подготовка. Осуществлению данной цели служит программа повышения квалификации, в ходе которого происходит дальнейшее углубление теоретической и повышение практической подготовки врачей-ревматологов амбулаторно-поликлинического и стационарного звена.

**При разработке данной программы учтены (использованы) следующие клинические рекомендации** (<http://www.femb.ru/feml>):

- 1) Ревматология детского возраста (Национальные клинические рекомендации)

**Программа может быть использована для обучения врачей следующих специальностей:** ревматология, детская кардиология, педиатрия, общая врачебная практика, терапия, кардиология.

**Цель дополнительной профессиональной программы** повышения квалификации врачей «Диффузные заболевания соединительной ткани» по специальности «Ревматология» (далее - программа), в соответствии с положениями частей 1 и 4 статьи 76 Федерального закона «Об образовании в Российской Федерации» ФЗ- 273 от 29.12.2012 г., заключается в удостоверении образовательных и профессиональных потребностей, профессионального развития человека, обеспечении соответствия его квалификации меняющимся условиям профессиональной деятельности и социальной среды.

Данная программа направлена на совершенствование имеющихся и получение новых компетенций, необходимых для профессиональной деятельности, и повышение профессионального уровня в рамках имеющейся квалификации.

Трудоемкость освоения – 36 академических часов.

1 академический час равен 45 минутам.

1 академический час равен 1 кредиту.

Основными компонентами программы являются:

- актуальность;
- цель программы;
- планируемые результаты обучения;
- требования к итоговой аттестации обучающихся;
- учебный план;
- организационно-педагогические условия реализации программы;

- оценочные материалы.

В содержании программы предусмотрены необходимые знания и практические умения по социальной гигиене и организации здравоохранения. Для формирования профессиональных навыков, необходимых для проведения профильной помощи (диагностических исследований) в программе отводятся часы на обучающий симуляционный курс (далее ОСК).

Программа ОСК состоит из двух компонентов:

- 1) ОСК, направленного на формирование общепрофессиональных умений и навыков;
- 2) ОСК, направленного на формирование специальных профессиональных умений и навыков.

Содержание программы построено в соответствии с модульным принципом, структурными единицами модуля являются разделы. Каждый раздел модуля подразделяется на темы, каждая тема на элементы, каждый элемент на подэлементы. Для удобства пользования программой в учебном процессе каждая его структурная единица кодируется. На первом месте ставится код раздела (например, 1), на втором код темы (например, 1.1), далее – код элемента (например, 1.1.1), затем – код подэлемента (например, 1.1.1.1). Кодировка вносит определённый порядок в перечень вопросов, содержащихся в программе, что в свою очередь, позволяет кодировать контрольно-измерительные (тестовые) материалы в учебно-методическом комплексе (далее УМК).

Учебный план определяет перечень, трудоемкость, последовательность и распределение модулей (разделов), устанавливает формы организации учебного процесса и их соотношение (лекции, ОСК, семинарские занятия, практические занятия), формы контроля знаний.

В программу включены планируемые результаты обучения. Планируемые результаты обучения направлены на совершенствование профессиональных компетенций врача-ревматолога, его профессиональных знаний, умений, навыков. В планируемых результатах отражается преемственность с профессиональными стандартами, квалификационными характеристиками по соответствующим должностям, профессиям и специальностям (или, квалификационным требованиям к профессиональным знаниям и навыкам, необходимым для исполнения должностных обязанностей, которые устанавливаются в соответствии с федеральными законами и иными правовыми актами Российской Федерации о государственной службе).

В дополнительной профессиональной программе повышения квалификации врачей-ревматологов «Диффузные заболевания соединительной ткани» по специальности «Ревматология» содержатся требования к аттестации обучающихся. Итоговая аттестация по программе осуществляется посредством проведения зачета и выявляет теоретическую и практическую подготовку обучающегося в соответствии с целями и содержанием программы.

Организационно-педагогические условия реализации программы. Условия реализации дополнительной профессиональной программы повышения квалификации «Диффузные заболевания соединительной ткани» включают:

- а) учебно-методическую документацию и материалы по всем разделам (модулям) специальности;
- б) учебно-методическую литературу для внеаудиторной работы обучающихся;
- в) материально-технические базы, обеспечивающие организацию всех видов дисциплинарной подготовки:
  - учебные аудитории, оснащенные материалами и оборудованием для проведения учебного процесса;
  - клинические базы в медицинских организациях, научно-исследовательских организациях Министерства здравоохранения Российской Федерации;
- г) кадровое обеспечение реализации программы соответствует требованиям штатного расписания кафедры;
- д) законодательство Российской Федерации.

## II. ПЛАНИРУЕМЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ОБУЧЕНИЯ

**Характеристика профессиональных компетенций врача-ревматолога, подлежащих совершенствованию в результате освоения дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей «Диффузные заболевания соединительной ткани» по специальности «Ревматология»**

**У обучающегося совершенствуются следующие универсальные компетенции (далее - УК):**

- готовность к абстрактному мышлению, анализу, синтезу (УК-1);

**У обучающегося совершенствуются следующие профессиональные компетенции (далее - ПК) (по видам деятельности):**

**В диагностической деятельности:**

- готовность к определению у пациентов патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем (ПК-1);

Выпускник программы должен обладать **профессионально-специализированными компетенциями** (далее – ПСК):

**В диагностической деятельности:**

- способность и готовность к постановке диагноза на основании диагностического исследования в области ревматологии (ПСК-1);
- способность и готовность анализировать закономерности функционирования отдельных органов и систем, использовать знания анатомо-физиологических основ, основные методики лабораторно-инструментального обследования и оценки функционального состояния организма пациентов для своевременной диагностики ревматологических заболеваний (ПСК-2);
- способность и готовность выявлять у пациентов основные патологические симптомы и синдромы ревматологических заболеваний, используя знания основ медико-биологических и клинических дисциплин с учетом законов течения патологии по органам, системам и организма в целом, анализировать закономерности функционирования органов и систем при ревматологических заболеваниях и патологических процессах, использовать алгоритм постановки диагноза (основного, сопутствующего, осложнений) с учетом Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (далее – МКБ), выполнять основные диагностические мероприятия по выявлению неотложных и угрожающих жизни состояний в группе ревматологических заболеваний (ПСК-3);

### **Перечень знаний, умений и навыков**

**По окончании обучения врач-ревматолог должен знать:**

Диффузные заболевания соединительной ткани:

- номенклатуру и классификацию,
- эпидемиологию, распространенность заболеваний;
- генетические аспекты;
- особенности детской нозологии, пограничные состояния в ревматологии;
- системную красную волчанку;
- ювенильный дерматомиозит и полимиозит;
- ювенильную склеродермию;
- смешанные заболевания соединительной ткани;

- методы инструментальной и лабораторной диагностики;
- медикаментозные и немедикаментозные методы лечения;
- терапию неотложных состояний;
- диспансерное наблюдение и реабилитацию детей и подростков с суставной патологией.

**По окончании обучения врач-ревматолог должен уметь:**

- диагностировать диффузные заболевания соединительной ткани
- определять тактику ведения и проводить медикаментозное и не медикаментозное лечение больных с диффузными заболеваниями соединительной ткани;
- своевременно диагностировать и лечить осложнения заболеваний и осложнения медикаментозного лечения;
- определять показания к консультациям других специалистов и организовывать их;
- принимать меры по реабилитации больных с диффузными заболеваниями соединительной ткани;
- проводить диспансеризацию больных с диффузными заболеваниями соединительной ткани;
- уметь вести медицинскую документацию больных ревматологического профиля.

**По окончании обучения врач-ревматолог должен владеть навыками:**

- навыки клинического обследования пациентов с ревматической патологией;
- проведение диагностической и лечебной пункции суставов и оценка результатов диагностической пункции;
- овладение тактикой врачебных действий при обследовании и лечении больных с ревматическими заболеваниями.

### **III. ТРЕБОВАНИЯ К ИТОГОВОМУ ЗАЧЕТУ**

- Итоговая аттестация по дополнительной профессиональной программе повышения квалификации врачей продолжительностью 36 академических часов «Диффузные заболевания соединительной ткани» по специальности «Ревматология» проводится в форме зачета и должна выявлять теоретическую и практическую подготовку врача-ревматолога в соответствии с требованиями квалификационных характеристик и профессиональных стандартов.
- Обучающийся допускается к итоговой аттестации после изучения учебных модулей в объеме, предусмотренном учебным планом дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей продолжительностью 36 академических часов «Диффузные заболевания соединительной ткани» по специальности «Ревматология»
- Лица, освоившие дополнительную профессиональную программу повышения квалификации врачей продолжительностью 36 академических часов «Диффузные заболевания соединительной ткани» по специальности «Ревматология» и успешно прошедшие итоговую аттестацию, получают документ установленного образца – Удостоверение о повышении квалификации.

#### IV. РАБОЧИЕ ПРОГРАММЫ УЧЕБНЫХ МОДУЛЕЙ

##### РАЗДЕЛ 1. ДИФFUЗНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
1.1	История развития учения о диффузных заболеваниях соединительной ткани.
1.2	Современные представления о диффузных заболеваниях соединительной ткани.
1.3	Основные клинические синдромы.
1.4	История развития учения о диффузных заболеваниях соединительной ткани.

##### РАЗДЕЛ 2. СИСТЕМНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
2.1	Системная красная волчанка
2.2	Лабораторная диагностика и дифференциальный диагноз СКВ у детей.

##### РАЗДЕЛ 3. ЮВЕНИЛЬНЫЙ ДЕРМАТОМИОЗИТ И ПОЛИМИОЗИТ

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
3.1	Ювенильный дерматомиозит и полимиозит

##### РАЗДЕЛ 4. СИСТЕМНАЯ СКЛЕРОДЕРМИЯ

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
4.1	Системная склеродермия
4.2	Лабораторная диагностика и дифференциальный диагноз склеродермий у детей.

##### РАЗДЕЛ 5. СИМУЛЯЦИОННЫЙ КУРС

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
5.1	Отработка навыков физикального осмотра детей.
5.2	Отработка навыков постановки периферических катетеров, внутривенных, внутримышечных, подкожных инъекций.

##### РАЗДЕЛ 6

##### ПРОБЛЕМЫ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ ДИФFUЗНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
6.1	Значение инструментальных и морфологических методов диагностики диффузных заболеваний соединительной ткани
6.2	Проблемы дифференциальной диагностики диффузных заболеваний соединительной ткани в детском возрасте

#### V. УЧЕБНЫЙ ПЛАН

**Цель:** систематизация и углубление профессиональных знаний, умений, навыков, освоение новых знаний, методик, обеспечивающих совершенствование профессиональных компетенций по вопросам диагностики, лечения и реабилитации ревматологических заболеваний у детей.

**Категория обучающихся:** врачи-ревматологи, детские кардиологи, педиатры, врачи общей врачебной практики, терапевты, кардиологи.

Трудоемкость обучения: **36** академических часа

Форма обучения: очная

Режим занятий: 6 академических часов в день

№	Наименование разделов дисциплин и тем	Всего часов	В том числе					Форма контроля
			Лекции	ОСК	ПЗ	СЗ	Ит. Ат	
<b>1</b>	<b>Диффузные заболевания соединительной ткани</b>	<b>6</b>	<b>2</b>		<b>4</b>			<b>Текущий контроль (тесты)</b>
1.1	История развития учения о диффузных заболеваниях соединительной ткани.		1					
1.2	Современные представления о диффузных заболеваниях соединительной ткани.				4			
1.3	Основные клинические синдромы.		0,5					
1.4	История развития учения о диффузных заболеваниях соединительной ткани.		0,5					
<b>2</b>	<b>Системная красная волчанка</b>	<b>6</b>	<b>2</b>		<b>4</b>			<b>Текущий контроль (тесты)</b>
2.1	Системная красная волчанка		2					
2.2	Лабораторная диагностика и дифференциальный диагноз СКВ у детей.				4			
<b>3</b>	<b>Ювенильный дерматомиозит и полимиозит</b>	<b>6</b>	<b>2</b>			<b>4</b>		<b>Текущий контроль (тесты)</b>
3.1	Ювенильный дерматомиозит и полимиозит		2					
3.2	Лабораторная диагностика и дифференциальный диагноз дерматомиозита у детей.					4		
<b>4</b>	<b>Системная склеродермия</b>	<b>6</b>	<b>2</b>		<b>4</b>			<b>Текущий контроль (тесты)</b>
4.1	Системная склеродермия		2					
4.2	Лабораторная диагностика и дифференциальный диагноз склеродермий у детей.				4			
<b>5</b>	<b>Симуляционный курс</b>	<b>6</b>		<b>6</b>				<b>Текущий контроль (оценка практических навыков)</b>
5.1	Отработка навыков физикального осмотра детей.			3				
5.2	Отработка навыков постановки периферических катетеров, внутривенных, внутримышечных, подкожных инъекций.			3				
<b>6</b>	<b>ПРОБЛЕМЫ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ ДИФФУЗНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ</b>	<b>6</b>	<b>2</b>		<b>2</b>		<b>2</b>	<b>Текущий контроль (тесты)</b>
6.1	Значение инструментальных и морфологических методов диагностики диффузных заболеваний соединительной ткани				2			
6.2	Проблемы дифференциальной диагностики диффузных заболеваний соединительной ткани в детском возрасте		2					
Итоговая аттестация							2	зачет
<b>Всего</b>		<b>36</b>	<b>10</b>	<b>6</b>	<b>14</b>	<b>4</b>	<b>2</b>	

## VI. ОРГАНИЗАЦИОННО-ПЕДАГОГИЧЕСКИЕ УСЛОВИЯ РЕАЛИЗАЦИИ ПРОГРАММЫ

### Тематика лекционных занятий:

№	Тема лекции	Содержание лекции	Формируемые компетенции
1.	История развития учения о диффузных заболеваниях соединительной ткани.	1.1	УК-1, ПК-1, ПСК-1, ПСК-2, ПСК-3
2.	Основные клинические синдромы.	1.3	УК-1, ПК-1, ПСК-1, ПСК-2, ПСК-3
3.	История развития учения о диффузных заболеваниях соединительной ткани.	1.4	УК-1, ПК-1, ПСК-1, ПСК-2, ПСК-3
4.	Системная красная волчанка	2.1	УК-1, ПК-1, ПСК-1, ПСК-2, ПСК-3
5.	Ювенильный дерматомиозит и полимиозит	3.1	УК-1, ПК-1, ПСК-1, ПСК-2, ПСК-3
6.	Системная склеродермия	4.1	УК-1, ПК-1, ПСК-1, ПСК-2, ПСК-3
7.	Проблемы дифференциальной диагностики диффузных заболеваний соединительной ткани в детском возрасте	6.2	УК-1, ПК-1, ПСК-1, ПСК-2, ПСК-3

### Тематика практических занятий:

№	Тема практических занятий	Содержание практического занятия	Формируемые компетенции
1.	Современные представления о диффузных заболеваниях соединительной ткани.	1.2	УК-1, ПК-1, ПСК-1, ПСК-2, ПСК-3
2.	Лабораторная диагностика и дифференциальный диагноз СКВ у детей.	2.2	УК-1, ПК-1, ПСК-1, ПСК-2, ПСК-3
3.	Лабораторная диагностика и дифференциальный диагноз склеродермий у детей.	4.2	УК-1, ПК-1, ПСК-1, ПСК-2, ПСК-3
4.	Значение инструментальных и морфологических методов диагностики диффузных заболеваний соединительной ткани	6.1	УК-1, ПК-1, ПСК-1, ПСК-2, ПСК-3

### Тематика семинарских занятий:

№	Тема практических занятий	Содержание семинара	Формируемые компетенции
1.	Лабораторная диагностика и дифференциальный диагноз дерматомиозита у детей.	3.2	УК-1, ПК-1, ПСК-1, ПСК-2, ПСК-3

## VII. УЧЕБНО-МЕТОДИЧЕСКОЕ И ИНФОРМАЦИОННОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ

### Основная литература:

1. Детская ревматология. Руководство для врачей. Под редакцией А.А. Баранова, Баженовой. Москва, 2002 г.
2. Анселл Б.М. Ревматические болезни у детей. – М.: Медицина, 1983.
3. Астапенко М.Г., Эрялис П.С. Внесуставные заболевания мягких тканей опорно-двигательного аппарата. – М.: Медицина, 1975.
4. Беневоленская Л.И. и др. Клинико-генетические аспекты ревматических болезней. – М.: Медицина, 1989.
5. Бунчук Н.В. Гигантоклеточный артериит и ревматическая полимиалгия. – М.: МГП "Эрус", 1992.
6. Внутренние болезни / Под ред. Т.Р. Харрисона. – М.: Медицина, 1995-1996. – Т.5,6,7.
7. Гехт Б.И., Ильина Н.А. Нервно-мышечные болезни. – М.: Медицина, 1982.

8. Гусева Н.Г. Системная склеродермия и псевдосклеродермические синдромы. – М.: Медицина, 1993.
9. Детская ревматология. /под ред. Баранова А.А., Баженовой Л.К. Москва, 2002.
10. Клиническая иммунология и аллергология / Под ред. Л.М. Йегера. – Л.; М.: Медицина, 1990.
11. Клинические рекомендации по детской кардиологии и ревматологии / под ред. М.А. Школьниковой и Е.И. Алексеевой. Москва, 2011.
12. Насонов Е.Л. Клиника и иммунопатология ревматических заболеваний. Справочное пособие. – М., 1994.
13. Насонов Е.Л. Противовоспалительная терапия ревматических болезней. – М.: М-Сити, 1996.
14. Насонов Е.Л. и др. Проблема остеопороза в ревматологии. – М.: Стин, 1997.
15. Насонов Е.Л., Чичасова Н.В., Ковалев В.Ю. Глюкокортикостероиды в ревматологии. – М., 1998.
16. Насонова В.А. Системная красная волчанка. – М.: Медицина, 1972.
17. Насонова В.А., Астапенко М.Г. Клиническая ревматология. – М.: Медицина, 1989.
18. Попелянский Я.Ю. Заболевания периферической нервной системы. – М.: Медицина, 1991.
19. Ревелл П.А. Патология костной ткани / Пер. с англ. – М.: Медицина, 1993.
20. Рожинская Л.Я. Системный остеопороз. – М.: Крона-пресс, 1996.
21. Руководство по внутренним болезням. Ревматические болезни / Под ред. В.А. Насоновой, Н.В. Бунчука. – М.: Медицина, 1997.
22. Сигидин Я.А., Гусева Н.Г., Иванова М.М. Диффузные болезни соединительной ткани. – М.: Медицина, 1994.
23. Семенкова Е.Н. Системные васкулиты. – М.: Медицина, 1988.
24. Справочник по ревматологии. 2-е изд. / Под ред. В.А. Насоновой. – М.: Медицина, 1993.
25. Тревелл Дж.Г., Симонс Д.Г. Миофасциальные боли. – М.: Медицина, 1989. – Т.1,2.
26. Стерлинг Дж.Вест. Секреты ревматологии / Пер. с англ. – М.: Бинош, 1999.
27. Баранов А.А., Алексеева Е.И., Шувалова М.П., Сырцова Л.Е. Проблемы ревматических болезней у детей в Российской Федерации. Российский педиатрический журнал 2003; 5: 4-10.
28. Рациональная фармакотерапия ревматических заболеваний. Руководство для практикующих врачей. Под ред. В.А.Насоновой, Е.Л.Насонова. М.: Литтерра 2003.
29. Edmonds J.P., Scott D.L., Furst D.E., et al. Antirheumatic drugs: A proposed new classification. Arthritis Rheum 1993; 36; 336-9.

### **Электронная библиотека медицинского ВУЗА**

**WWW.STUDMEDLIB.RU**

1. Внутренние болезни: учебник. В 2 т. / Под ред. В.С. Моисеева, А.И. Мартынова, Н.А.Мухина. 3-е изд., испр. и доп. 2013. - Т.1. - 960 с. :ил.
2. Внутренние болезни: учебник. В 2 т. / Под ред. В.С. Моисеева, А.И. Мартынова, Н.А.Мухина. 3-е изд., испр. и доп. 2013. - Т.2. - 896 с.: ил.
3. Основы внутренней медицины / Ж. Д. Кобалава, С. В. Моисеев, В. С. Моисеев ; под ред. В. С. Моисеева. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2014. - 888 с.
4. Детские болезни : учебник / под ред. Р. Р. Кильдияровой. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015. - 832 с. : ил.
5. Клиническая фармакогенетика: учебное пособие / Под ред. В.Г. Кукеса., Н.П. Бочкова. 2007. - 248 с.
6. РАЗВИТИЕ РЕВМАТОЛОГИИ И РЕВМАТОЛОГИЧЕСКОЙ ПОМОЩИ НАСЕЛЕНИЮ В РОССИИ / О.М. Фолomeева, Ш. Эрдес -М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011.

7. ОБЩИЙ ОСМОТР В РЕВМАТОЛОГИИ / Ю.А. Олюнин -М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011.
8. ЛАБОРАТОРНЫЕ МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ В РЕВМАТОЛОГИИ / Е.Н. Александрова, М.М. Захарова -М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011.
9. ФАРМАКОТЕРАПИЯ В РЕВМАТОЛОГИИ / Е.Л. Насонов, А.Е. Каратеев, Н.Г. Клюквина -М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011.
10. ХИРУРГИЧЕСКИЕ МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ В РЕВМАТОЛОГИИ / С.А. Макаров - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011.
11. НЕМЕДИКАМЕНТОЗНЫЕ МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ В РЕВМАТОЛОГИИ / С.А. Макаров, Е.Ю. Панасюк, А.О. Арсеньев, С.К. Соловьёв -М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011.
12. АНТИФОСФОЛИПИДНЫЙ СИНДРОМ В РЕВМАТОЛОГИИ / Т.М. Решетняк - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011.
13. ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ В РЕВМАТОЛОГИИ / А.В. Смирнов, Э.С. Мач, С.Г. Раденска-Лоповок, Р.Т. Алекперов -М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011.
14. Рациональная фармакотерапия ревматических заболеваний. Compendium. Насонова В.А., Насонов Е.Л., Алекперов Р.Т. и др. / Под общ. ред. В.А. Насоновой, Е.Л. Насонова. 2010. - 448 с. (Рациональная фармакотерапия: Compendium)
15. Остеопороз: руководство. Котельников Г.П., Булгакова С.В. 2010. - 512 с.: ил. (Серия "Библиотека врача-специалиста")
16. СМЕШАННОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ И ПЕРЕКРЁСТНЫЕ ФОРМЫ СИСТЕМНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ / Н.Г. Гусева -М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011.
17. СИСТЕМНАЯ СКЛЕРОДЕРМИЯ / Н.Г. Гусева -М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011.
18. ОТДЕЛЬНЫЕ ПРОБЛЕМЫ ПРИ ЛЕЧЕНИИ РЕВМАТИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ / Е.Л. Насонов, Л.Н. Денисов, Н.М. Кошелева, Т.В. Попкова, Н.Г. Гусева, Т.А. Лисицына, Е.Ю. Панасюк, В.Н. Амирджанова -М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011.
19. СИСТЕМНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА / Н.Г. Клюквина -М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011.
20. СИСТЕМНЫЕ ВАСКУЛИТЫ / А.А. Баранов -М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011.

#### **Программное обеспечение:**

1. Операционные системы: Windows 7, Windows 8, Windows Server 2012
2. Офисные пакеты MS Office 2003, MS Office 2007, MS Office 2010
3. Текстовый редактор Word
4. Антивирусное ПО: антивирус Dr. Web

#### **Базы данных, информационно справочные системы:**

1. Российское образование <http://www.edu.ru> (сайт представляет собой систему интернет-порталов сферы образования, включая федеральные образовательные порталы по уровням образования и предметным областям, специализированные порталы. Законодательство. Глоссарий).
2. Медицина <http://www.medicina.ru> (сайт представляет собой систему интернет-порталов сферы медицины, включая федеральные порталы по разделам медицины, специализированные порталы. Законодательство. Глоссарий).
3. Координационный совет по развитию непрерывного медицинского и фармацевтического образования <http://www.sovetnmo.ru>

#### **МАТЕРИАЛЬНО-ТЕХНИЧЕСКОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ**

1. СПб ГПМУ, ул. Литовская 2, главный клинический корпус, 4 этаж, кафедра педиатрии им. проф. И.М.Воронцова ФП и ДПО
2. СПб ГПМУ, ул. Литовская 2, главный клинический корпус, 4 этаж, педиатрическое отделение №3

3. СПб, В.О. 2-ЛИНИЯ, 47 ДГБ № 2, кардиоревматологическое отделение
4. СПб, Пушкин, Парковая 64/68 ФГБУ НИДОО им.Г.И.Турнера, отделение ревматоидного артрита и последствий травм (№7).

### **VIII. ОЦЕНОЧНЫЕ СРЕДСТВА**

Текущий контроль успеваемости обеспечивает оценивание хода освоения модулей, и проводится в форме тестового контроля.

Итоговая аттестация обучающихся по результатам освоения дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей по специальности «Ревматология» проводится в форме зачета и должна выявлять теоретическую и практическую подготовку врача-ревматолога в соответствии с требованиями квалификационных характеристик и профессиональных стандартов.

#### **Тесты для контроля врачебной подготовки по специальности ревматология.**

1. При системной красной волчанке наибольшую диагностическую значимость имеет:
  - А. высокая лихорадка;
  - Б. диспротеинемия;
  - В. LE-клетки;
  - Г. увеличение СОЭ;
  - Д. изменения в моче.
2. Преднизолон оказывает все перечисленные действия, за исключением:
  - А. противовоспалительного;
  - Б. антигистаминного;
  - В. иммуносупрессивного;
  - Г. антикоагулянтного;
  - Д. влияния на глюкогенез.
3. Какой симптомокомплекс при СКВ в наибольшей степени определяет прогноз заболевания:
  - А. Артрит (синовииты)
  - Б. Кожная эритема
  - В. Кардит
  - Г. Васкулит
  - Д. Неврит
4. При лечении больного цитостатическими иммуносупрессантами необходимо назначать регулярно:
  - А. консультацию окулиста;
  - Б. клинический анализ крови;
  - В. рентгенографию (для выявления остеопороза костей);
  - Г. измерение артериального давления;
  - Д. УЗИ органов брюшной полости.
5. При системной склеродермии наиболее часто из отделов желудочно-кишечного тракта поражается:
  - А. Пищевод
  - Б. Желудок
  - В. Тонкая кишка
  - Г. Толстая кишка

6. Диагностическое значение при дерматомиозите имеет
  - А. Повышение уровня белков острой фазы
  - Б. Высокая активность креатинфосфокиназы
  - В. Умеренный лейкоцитоз
  - Д. Наличие гемолитической анемии
  
7. Признаки, характерные в первую очередь для дерматомиозита
  - А. «Бабочка» на лице
  - Б. Остеолиз ногтевых фаланг
  - В. Резкая мышечная слабость
  - Г. Деформация суставов
  
8. Диагностическую ценность при системной красной волчанке представляет выявление
  - А. Антител к нативной ДНК
  - Б. Антител к денатурированной ДНК
  - Г. Антител к митохондриям
  - Д. Антител к тромбоцитам
  
9. Дискоидная красная волчанка
  - А. Нередко трансформируется в системную
  - Б. Является кожным заболеванием с благоприятным прогнозом
  
10. Носительство HLA-B27-антигенов свойственно
  - А. Ревматоидному артриту
  - Б. Анкилозирующему спондилиту (болезни Бехтерева)
  - В. Дерматомиозиту
  
11. В качестве противовоспалительных средств используются все перечисленные препараты, кроме
  - А. Парацетамола
  - Б. Индометацина
  - В. Мелоксикама
  - Г. Диклофенака натрия
  - Д. Ибупрофена
  
12. Проявлениями кожного синдрома при системной красной волчанке может быть все перечисленное, кроме
  - А. алопеции
  - Б. витилиго
  - В. сетчатого ливедо
  - Г. фотодерматоза
  
13. Частота поражения кожи при системной красной волчанки составляет
  - А. менее 80%
  - Б. более 80%
  
14. Протеинурия более 0.5 г/сутки является одним из диагностических критериев системной красной волчанки
  - А. да
  - Б. нет
  
15. Для лекарственной красной волчанки верно все, кроме

- А. выявляется высокий титр антинуклеарного фактора
  - Б. антитела к нативной ДНК обычно отсутствуют
  - В. наблюдается полисерозит
  - Г. часто развивается диффузный гломерулонефрит и нейролюпус
16. Дискоидная красная волчанка является предстадией системной красной волчанки
- А. правильно
  - Б. неправильно
17. Дискоидные высыпания при системной красной волчанке являются одним из критериев диагноза
- А. являются
  - Б. не являются
18. При каком заболевании редко наблюдается поражение почек
- А. дерматомиозит
  - Б. системная склеродермия
  - В. узелковый периартрит
  - Г. системная красная волчанка
19. Поражение век является характерным признаком:
- А. острой ревматической лихорадки;
  - Б. ревматической полимиалгии;
  - В. дерматомиозита;
  - Г. узелкового полиартериита.
20. Какое из кожных проявлений наиболее часто встречается при СКВ?
- А. эритема лица в виде бабочки;
  - Б. узловатая эритема;
  - В. кольцевидная эритема;
  - Г. мигрирующая эритема.
21. Наиболее выражены изменения кожи в виде индурации и атрофии при:
- А. склеродермии
  - Б. узелковом полиартериите
  - В. системной красной волчанке
  - Г. ювенильном ревматоидном артрите.
22. Не характерной особенностью поражения почек при СКВ является:
- А нефротический синдром
  - Б. нефролитиаз
  - В. протеинурия
  - Г. повышение АД.
  - Д. быстро прогрессирующий гломерулонефрит
23. Антифосфолипидные антитела у детей с СКВ обнаруживаются с частотой:
- А. 50-60 %;
  - Б. 10-20%
  - В. 90%
24. Суставной синдром по типу хронического артрита при склеродермии у детей встречается:
- А. часто

Б. редко

25. Нестероидные противовоспалительные препараты не рекомендуются при:

- А. СКВ;
- Б. ревматоидном артрите;
- В. болезни Верльгофа;
- Г. очаговой склеродермии;
- Д. полимиозите.

26. Утренняя скованность, характеризующаяся ощущениями онемения и выраженного суставного синдрома, более характерна для:

- А. СКВ
- Б. ювенильного дерматомиозита
- В. ювенильного ревматоидного артрита
- Г. для всех ревматических заболеваний у детей

27. Гипертония чаще всего наблюдается при:

- А. системной красной волчанке;
- Б. геморрагическом васкулите;
- В. при узелковом полиартериите;
- Г. при открытом артериальном протоке;
- Д. аортальной недостаточности.

28. К гормональным противовоспалительным препаратам относится:

- А. напроксен;
- Б. кетотифен;
- В. метипред;
- Г. лорноксикам (ксефокам);
- Д. диклофенак.

29. К прямым антикоагулянтам относится:

- А. фенилин;
- Б. дипиридамол;
- В. гепарин;
- Г. дикумарин;
- Д. тиклид.

21. К непрямым антикоагулянтам относится:

- А. дипиридамол;
- Б. гепарин;
- В. аспирин;
- Г. варфарин;
- Д. тиклид.

Эталоны ответов к тестам:

1-В, 2-Г, 3-Г, 4-Б, 5-А, 6-Б, 7-В, 8-А, 9-Б, 10-Б, 11-А, 12-Б, 13-А, 14-А, 15-Г, 16-Б, 17-А, 18-А, 19-В, 20-А, 21-А, 22-Б, 23-А, 24-Б, 25-В, 26-В, 27-В, 28-В, 29-В, 30-Г.

Примерная тематика контрольных вопросов:

1. Дискоидная красная волчанка, тактика терапии и прогноз
2. Очаговая склеродермия, тактика терапии и прогноз
3. Ювенильный дерматомиозит, тактика терапии и прогноз.

4. Почечное поражение при СКВ у детей
5. Кожные проявления СКВ у детей
6. Критерии диагностики СКВ
7. Генно-инженерная биологическая терапия
8. Иммунологическая диагностика СКВ и других заболеваний
9. Феномен Рейно
10. Поражение сердца при диффузных заболеваниях соединительной ткани

Задания, выявляющие практическую подготовку врача-педиатра:

**Задача 1.** Мальчик 9 лет от 2 беременности, протекавшей на фоне микоплазмоза, хронической внутриутробной гипоксии плода. Срочные роды, м-2950, дл. 50 см. Грудное вскармливание до 2 мес. Наблюдался невропатологом с диагнозом перинатальная энцефалопатия, хирургом с диагнозом крипторхизм слева, операция низведения яичка. Болел ОРВИ нечасто. Ветряная оспа в 7 лет, тяжелая форма.

После ванны заметили пигментацию кожи очень распространенную. Летом много загорал и купался. Отмечено распространение процесса и его прогрессирование.

При осмотре в кожной клинике первоначально трактовался как атрофодермия, в дальнейшем с подозрением на системный процесс направлен к ревматологу.

При поступлении отмечалась распространенная пигментация без атрофии и склероза на всей верхней половине туловища, за исключением околососковой области. От гребня подвздошной кости, с захватом передней и боковой поверхности бедра до колена участки пигментации, кожа не собирается в складку, ткани спаяны, с атрофией и начальным склерозом. Отдельные аналогичные очаги на голенях.

ОАК СОЭ 4 мм/ч, Нв 106 г/л, Ег  $3,95 \cdot 10^{12}$ , Тг  $296 \cdot 10^9$ , Леуc  $7,3 \cdot 10^9$ , нейтр 22%, э 7,0%, л/ф 70%, мон 2%.

Б/Х АНАЛИЗ АСЛ-О 134IU/L, СРБ 0,5мг/л (норма до 5), сиаловые кислоты 3,2мМоль/л, АЛТ – 17IU/L, АСТ- 16IU/L, билирубин 6,9мкМоль/л, железо 9,7 мкМоль/л, глюкоза 5,10мМоль/л, щел.фосфатаза 138IU/L (норма до 362), КФК 19 IU/L, общий белок 73г/л, мочевины 4,0мМоль/л. Фибриноген 5,6 г/л, общий белок 68г/л, альбумины – 45%, глобулины:  $\alpha_1$  – 5,2%,  $\alpha_2$  – 14,1%,  $\beta$  – 14,5%,  $\gamma$  – 20,6%. IgA 0,58, IgG 10,0, IgM 1,25, IgE 197,1. А/т к ДНК нат. (ИФА) 1,45, к денатур. 1,33, к коллагену 1,84, к эластину 1,74, к фосфолипидам клет. мембран 3,25, к сердцу 1,71, легкому 1,58, почкам 1,44

Общий анализ мочи – без патологии, Проба Реберга: Клубочковая фильтрация – 85мл/мин Канальцевая реабсорбция - 99% Ан.суточной мочи на белок следы. Проба Зимницкого – концентрационная функция сохранена

На рентгенограмме органов грудной клетки в легких с обеих сторон сохраняется усиление легочного рисунка за счет перибронхиальных, периваскулярных интерстициальных изменений. Корни легких расширены. Синусы свободны. Контуры диафрагмы четкие, ровные. Сердце в норме.

На рентгенограмме пищевода с контрастированием бариевой взвесью в прямой проекции пищевод свободно проходит. Видимые складки слизистой не изменены.

Обнаружены а/тела класса IgG к вирусу ВЭБ и герпеса ½ типа.

ЭГДС макроскопическая эндоскопическая картина пищевода без особенностей. Дуоденит с лимфостазом послебульбарного отдела.

Копрограмма: без патологии

УЗИ органов брюшной полости и почек - Печень - край ровный, ткань однородная, мелкозернистая, внутрпеченочные сосуды не расширены. Желчный пузырь –60\*21, перегородка в нижней трети, стенки уплотнены, конкрементов не определяется. Поджелудочная железа 15\*11\*17, нормальной эхогенности. Селезенка 72\*42, нормальной эхогенности. Почки –форма, контур, расположение, подвижность в пределах нормы. ЧЛС без грубой деформации. Мочевой пузырь в норме.

Электрокардиограмма Синусовая аритмия. Неполная блокада пр. н. п. Гиса.

Офтальмолог – биомикроскопический астигматизм обоих глаз.

Микроскопическое исследование кожного лоскута- В присланной коже со стороны эпидермиса его атрофия, местами резкая ( до 3-5 слоев), меланин распределен неравномерно в базальном слое, эпидермальные отростки единичные, небольшие. Сосочковый слой дермы однороден, гомогенизирован. Глубже – небольшой отек с умеренным спазмом сосудов капиллярного типа с лимфогистиоцитарными инфильтратами вокруг сосудов и немногочисленных атрофических придатков, со стороны волокон дермы - их утолщение, огрубление, небольшая базофилия, очаговая гомогенизация. Морфологическая картина может соответствовать проявлениям ограниченной склеродермии в стадии эритемы и атрофии.

**Задание:**

1. Охарактеризуйте кожный синдром
2. Сделайте заключение по данным инструментального обследования.
3. Сделайте заключение по данным лабораторных методов обследования
4. Сформулируйте предварительный диагноз.
5. Назначьте дополнительное обследование, консультации специалистов с обоснованием цели.
6. Спектр дифференциальной диагностики.
7. Тактика терапии и наблюдения за ребенком.
8. Дополнительные рекомендации

**ЗАДАЧА 2** Пациентка А., 11 лет, доставлена в приемное отделение из детского дома с жалобами на слабость, боли в мышцах, снижение аппетита, осиплость голоса, невозможность самостоятельно вставать и садиться, до 38,5°C, отек и гиперемия век. Из анамнеза заболевания: перенесла ОРЗ около 2-3 месяца назад. Ухудшение самочувствия в течение 2-3 недель. Ранний анамнез скудный. До 2 лет амбулаторная карта утеряна.

Объективно: ребенок лежит на кушетке, выраженных болевых ощущений в покое нет. Клинически отмечается выраженная мышечная слабость, быстрая утомляемость. Самостоятельно не встает, отмечается неустойчивая походка. При пальпации отмечается выраженная болезненность и уплотнение мышц плечевого пояса, верхних и нижних конечностей. Поражение кожи и слизистых оболочек характеризовалось сухостью кожи, лиловой эритемой верхнего и нижнего век обоих глаз, отмечался отек кистей и ладонный капиллярит. Были выявлены воспалительными изменениями околоногтевых областей, явления красно-фиолетовой эритема над областью коленных, локтевых, пястно- фаланговыми суставных суставов. Афтозный стоматит. Катаральных явлений нет. Периферические лимфатические узлы мелкие. Тоны сердца звучные, ритмичные, ЧСС 110 в мин, артериальное давление до 130/80 мм рт. ст., В легких везикулярное дыхание, ЧД 18/мин. Умеренная гепатоспленомегалия. Суставы без признаков воспаления.

1. ОАК: Нв - 115 г/л, эр. -  $3,86 \times 10^{12}$ /л, ЦП - 0,95, Тр –  $445 \times 10^9$ /л, лейкоц. -  $13,9 \times 10^9$ /л, э - 4%, п/я - 7%, с/я - 52%, л - 29%, м - 8%, СОЭ - 18 мм/час.
2. ОАМ: отн. плотность - 1019, белок – 0,033 г/л, сахар - нет, лейкоц. – 2-3, эр. – 0-1, эпителий - 1-2 в п.зр.
3. Билирубин общий - 13,5 мкмоль/л, прямой - 4,2 мкмоль/л, непрямой - 9,3 мкмоль/л, фибриноген - 4,8 г/л, общий белок – 80 г/л, альбумины – 50%,  $\alpha_1$  – 6%,  $\alpha_2$  – 17%,  $\beta$  – 21%,  $\gamma$  – 22%, СРБ - 9,5 мг/л (N=1-6 мг/л), ЩФ более 450 IU/L, КФК более 1000 IU/L.

**Задание:**

1. Выделите и обоснуйте синдромы, выделите ведущий.
2. Сформулируйте предварительный диагноз.
3. Характеристика кожного синдрома
4. Оцените тяжесть состояния больного.
5. Сделайте заключение по лабораторной картине
6. Предварительный диагноз
7. Тактика терапии

8. Консультация специалистов с обоснованием цели

9. Дополнительное иммунологическое обследование

**ЗАДАЧА № 3** пациентка Г., 14 лет, поступила с жалобами на повышение температуры тела до 38–38,5°C, выраженную слабость, сонливость; высыпания в области скуловых дуг, нижних и верхних конечностей, отек нижних конечностей, пастозность лица. Из анамнеза известно, что девочка родилась в срок от III-й беременности протекавшей на фоне токсикоза, родилась доношенной в срок с массой тела при 3000 г, длина тела — 50 см. Росла и развивалась соответственно возрасту. ОРЗ не часто, ДИ: ветряная оспа в 11 лет. Аллергологический анамнез: неотягощен. Вакцинации в срок.

Первые высыпания около месяца назад, высыпания полиморфного характера (в том числе кольцевидные, пятнисто-папулезные) на коже ладоней, локтей, щек, нижних конечностей, а также покраснение в области десны верхней челюсти. Отмечались эпизоды субфебрилитета. Кожный синдром трактовался как крапивница, получала а/гистаминные средства + сорбенты без эффекта. В динамике появились отеки в области лица, нижних конечностей, боли в области голеностопных суставов, мелких суставов кистей; стойкие эпизоды подъема температуры тела до 38,5°C.

Объективные данные при поступлении: общее состояние средней тяжести, температура тела 38,6°C; выраженная слабость, в контакт вступает не охотно. Кожа бледная; в области скуловых дуг лица красные пятнисто-папулезные элементы сыпи по типу «крыльев бабочки», отек кистей с признаками ладного капиллярита. На фоне отека нижних преимущественно в области тыльной поверхности стоп и нижней трети голени — мелкоточечная сыпь, участки гиперпигментации. Слизистые оболочки розовые, чистые. Пастозность лица. Периферические л/узлы мелкие. В легких выслушивалось жесткое дыхание. Границы сердца находится в пределах возрастной нормы. Артериальное давление повышено до 140/90 мм рт. ст. Аускультативно: тоны сердца приглушены, ЧСС 96/мин, систолический шум в области верхушки. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень у края реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Симптом поколачивания — отрицательный с обеих сторон. Мочеиспускание — 2–3 раза/сут, моча мутная.

ОАК: Нв - 88 г/л, эр. -  $3,86 \times 10^{12}/л$ , тромб -  $134 * 10^9/л$ , лейкоц. -  $12,9 \times 10^9/л$ , э - 4%, п/я - 7%, с/я - 82%, л - 6%, м - 1%, СОЭ - 42 мм/час.

ОАМ: отн. плотность - 1009, белок - 0,71 г/л, сахар - нет, лейкоц. - 8-10, эр. - 0-1, эпителий - 1-2 в п.зр. цилиндры +. СПБ более 1,5 г/сутки.

Б/Х анализ: Билирубин 5,1 мМоль/л, глюкоза 5,1 мМоль/л, мочевины 3,5 мМоль/л, АЛТ 36 IU/L, щел.фосфатаза 230 IU/L (норма до 320), КФК 43 IU/L, мочевины 11,8 мМоль/л, креатинин 0,106 мМоль/л, фибриноген - 5,2 г/л, общий белок - 54 г/л, альбумины - 24%,  $\alpha_1$  - 6%,  $\alpha_2$  - 18%,  $\beta$  - 21%,  $\gamma$  - 26%, СРБ - 19,5 мг/л (N=1-6 мг/л), ЩФ более 450 IU/L, КФК более 1000 IU/L. К 6,6 мМоль/л, Натрий - 133 мМоль/л, Са 2,2 мМоль/л.

При иммунологическом обследовании: увеличение уровня CD3+, циркулирующих иммунных комплексов, резкое снижение уровня CD19+, активация нейтрофильного звена. По результатам иммуноферментного анализа (ИФА) и полимеразной цепной реакции были исключены острые герпесвирусные инфекции. По данным ИФА также выявлено значительное повышение антител к н-ДНК — 286 МЕ/мл (норма до 20 МЕ/мл), РФ — 88 Ед/мл (норма до 25 МЕ/мл), кардиолипину IgM — 25 Ед/мл (норма 0–7 Ед/мл); обнаружены LE-клетки.

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости: диффузные изменения паренхимы печени и увеличение селезенки, диффузные изменения паренхимы поджелудочной железы по типу умеренного отека, выраженные диффузные изменения паренхимы почек, свободная жидкость в брюшной полости.

При эхокардиографии отмечено небольшое скопление жидкости в полости перикарда, клапанный аппарат не изменен, септальных дефектов нет, признаков гипертрофии не выявлено.

**Задание:**

1. Охарактеризуйте патологические синдромы и выделите ведущий.
2. Сделайте заключение по данным инструментального обследования.
3. Сделайте заключение по данным лабораторных методов обследования
4. Сформулируйте предварительный диагноз.
5. Назначьте дополнительное обследование, консультации специалистов с обоснованием цели.
6. Спектр дифференциальной диагностики.
7. Тактика терапии и наблюдения за ребенком.
8. Дополнительные рекомендации

**Практические навыки:**

- сбор анамнеза
- клиническая оценка кожного и суставного синдрома
- клиничко-лабораторная оценка почечного синдрома
- назначения и трактовка результатов рентгенологического исследования суставов
- назначения и трактовка результатов УЗ-исследования суставов
- назначения и трактовка результатов дополнительных инструментальных методов исследования (КТ, МРТ, остеосцинтиграфия)
- назначения и техника выполнения диагностической и лечебной пункции коленного или голеностопного сустава
- назначения, техника выполнения и оценка результатов биопсии кожного лоскута и мышц
- назначения, техника выполнения и оценка результатов биопсии почки
- назначения и трактовка данных лабораторной картины
- назначения и оценка эффективности НПВС (+ расчет дозировки)
- назначения, оценка эффективности базисной противоревматической терапии (+ расчет дозировки)

**НОРМАТИВНЫЕ ПРАВОВЫЕ АКТЫ**

1. Федеральный закон от 29.12.2012 № 273-ФЗ «Об образовании в Российской Федерации»
2. Федеральный закон от 21.11.2011 № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации»
3. Федеральный закон от 29.11.2010 № 326-ФЗ «Об обязательном медицинском страховании в Российской Федерации»
4. Приказ Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 16.04.2012 г. № 366н "Об утверждении Порядка оказания педиатрической помощи".
5. Приказ Росздрава № 28 от 18.01.2006 «Об организации деятельности врача-педиатра участкового»
6. Приказ Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 19 апреля 2007 г. № 283 «Критерии оценки эффективности работы врача-педиатра участкового»
7. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 5 мая 1999г №154 «О совершенствовании медицинской помощи детям подросткового возраста»
8. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 30 декабря 2003 г. N 621 «О комплексной оценке состояния здоровья детей»
9. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации (Минздрав России) от 21 марта 2014 г. N 125н г. Москва "Об утверждении национального календаря профилактических прививок и календаря профилактических прививок по эпидемическим показаниям"

10. Приказ Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 29 июня 2011 г. N 624н "Об утверждении Порядка выдачи листков нетрудоспособности"
11. Приказ МЗ РФ № 139 от 04.04.03г. «Об утверждении инструкции по внедрению оздоровительных технологий в деятельность образовательных учреждений»