

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
федеральное государственное бюджетное учреждение
«Национальный медицинский исследовательский центр имени В.А. Алмазова»
ИНСТИТУТ МЕДИЦИНСКОГО ОБРАЗОВАНИЯ

ОДОБРЕНО
Ученым советом
ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова»
Минздрава России

« 31 » 08 2017 г.

Протокол № 7

«УТВЕРЖДАЮ»
Генеральный директор
ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова»
Минздрава России
Академик РАН

/Шляхто Е.В.



2017 г.

РАБОЧАЯ ПРОГРАММА
ПО ДИСЦИПЛИНЕ
ОКАЗАНИЕ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С ВРОЖДЕННЫМ ПОРОКОМ СЕРДЦА

Специальность 31.08.13 Детская кардиология

Кафедра детских болезней

Курс - 2

Зачет с оценкой - 2 курс

Лекции - 12 (час)

Практические занятия - 102 (час)

Всего часов аудиторной работы - 114 (час)

Самостоятельная работа (внеаудиторная) 30 (час)

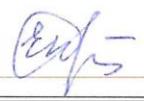
Общая трудоемкость дисциплины 144 час/ 4 зач. ед.

Санкт-Петербург
2017

СОСТАВ РАБОЧЕЙ ГРУППЫ

по разработке рабочей программы по дисциплине

«Оказание помощи детям с врожденным пороком сердца»

№ п/п	Фамилия, имя, отчество	Ученая степень, звание	Занимаемая должность	Место работы	Подпись
1.	Новикова Валерия Павловна	д.м.н., доцент	Профессор кафедры детских болезней	ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России	
2.	Алешина Екатерина Ивановна	к.м.н., доцент	Доцент кафедры детских болезней	ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России	
3.	Никитина Ирина Леоровна	д.м.н., доцент	Зав. кафедрой, профессор кафедры детских болезней	ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России	
По методическим вопросам					
4.	Сироткина Ольга Васильевна	д.б.н., профессор	Начальник учебно-методического управления	ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России	

Рабочая программа утверждена на заседании кафедры детских болезней.

Протокол заседания № 11 от 28.06.2017

1. Цели и задачи дисциплины

Цель изучения дисциплины «Оказание помощи детям с врожденным пороком сердца»: формирование компетенций, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности врача-специалиста в условиях первичной медико-санитарной; неотложной, скорой медицинской помощи; а также специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи.

Задачи изучения дисциплины:

1. Сформировать обширный и глубокий объем медицинских знаний, формирующих профессиональные компетенции врача-детского кардиолога, способного успешно решать свои профессиональные задачи.
2. Сформировать и совершенствовать профессиональную подготовку врача-специалиста, обладающего клиническим мышлением, хорошо ориентирующегося в сложной патологии, имеющего знания смежных дисциплин.
3. Подготовить специалиста к самостоятельной профессиональной деятельности, способного успешно решать свои профессиональные задачи: умеющего провести дифференциально-диагностический поиск.

2. Место дисциплины в структуре ООП

Дисциплина «Оказание помощи детям с врожденным пороком сердца» относится к Блоку 1 (Вариативная часть, дисциплины по выбору) Федерального государственного образовательного стандарта высшего образования (ФГОС ВО) по специальности 31.08.13 Детская кардиология.

Для изучения данной учебной дисциплины необходимы знания, умения и навыки, формируемые предшествующими дисциплинами по одной из специальностей: «Лечебное дело», «Педиатрия».

3. Требования к результатам освоения дисциплины

Изучение данной учебной дисциплины направлено на формирование у обучающихся следующих универсальных (УК) и профессиональных (ПК) компетенций:

№ п/п	Номер/индекс компетенции	Содержание компетенции	В результате изучения учебной дисциплины обучающиеся должны:			
			Знать	Уметь	Владеть	Оценочные средства
1.	ПК-1	готовность к осуществлению комплекса мероприятий, направленных на сохранение и укрепление здоровья и включающих в себя формирование здорового образа жизни, предупреждение возникновения и (или) распространения кардиологических заболеваний, их раннюю диагностику, выявление причин и	- основы физиологии, патофизиологии, биохимии у детей разных возрастных групп; - взаимосвязь функциональных систем организма и их регуляцию; - эмбриональное развитие сердечно-сосудистой системы; - анатомию и физиологию сердечной мышечной клетки; - микроскопию кардиомиоцита, волокон проводящей системы механизмы, лежащие в основе мембранного потенциала, проводимости потенциала действия и	- использовать приказы и другие нормативные документы Минздрава РФ в работе врача - детского кардиолога; - работать с медицинской документацией в условиях поликлиники, амбулатории и стационара в соответствии с нормативными требованиями; - проводить пропаганду здорового образа жизни среди детей школьного и подросткового возраста и родителей; - организовать	- методикой сбора анамнеза при обследовании ребенка, составления генеалогического дерева; - методикой физикального обследования больного ребенка, критериями оценки тяжести состояния при различных заболеваниях детского и подросткового возраста; - методами функциональных	КВ,ТЗ,СЗ

№ п/п	Номер/индекс компетенции	Содержание компетенции	В результате изучения учебной дисциплины обучающиеся должны:			
			Знать	Уметь	Владеть	Оценочные средства
		условий их возникновения и развития, а также направленных на устранение вредного влияния на здоровье человека факторов среды его обитания	<p>передачи электрических стимулов через кардиомиоцит;</p> <ul style="list-style-type: none"> - транспорт ионов в клетке; - сердечные ферменты, их взаимодействие, распределение в норме и при поражении миокарда; - коронарный артериальный кровоток; - состояние миокардиальной ишемии вследствие нарушения коронарного кровотока; - показатели гомеостаза в норме и патологии; - основы водно-электролитного обмена, возможные варианты их нарушения и принципы коррекции у детей разных возрастных групп; - клинические симптомы врожденных и приобретенных заболеваний сердца; - фармакодинамику и фармакокинетику лекарственных средств у детей различных возрастных групп, возможности сочетания фармпрепаратов предупреждение осложнений при их применении; - побочные действия лекарств используемых в терапии сердечно-сосудистых заболеваний; - показатели физического и психического развития детей с учетом возрастных групп; - анатомо-физиологические особенности детей подросткового возраста; - принципы диспансеризации здоровых детей и подростков и распределение их по группам здоровья; - стандарты оказания медицинской помощи (стационарной и 	<p>профилактическую работу по снижению заболеваемости детей;</p> <ul style="list-style-type: none"> - организовать диспансерное наблюдение за здоровыми и больными детьми, детьми из группы риска; - проводить профилактику обострений хронических заболеваний; - оценить эффективность результатов диспансеризации детей и профилактической работы по снижению заболеваемости детей; - организовать санитарно-просветительскую работу и медико-социальную помощь родителям детей-инвалидов; - провести осмотр и физикальное обследование детей от неонатального до подросткового возраста; - оценить показатели и динамику физического, психо-эмоционального развития ребенка в соответствии с его возрастом; - оценить тяжесть состояния заболевшего ребенка, провести клиническое исследование по органам и системам с учетом возрастных особенностей; - проанализировать и интерпретировать: клинические данные осмотра, результаты лабораторных и инструментальных обследований больного ребенка; - обосновать и поставить диагноз, сформулировав его в соответствии с 	<p>исследований сердечно-сосудистой системы (ЭКГ, ХМ, ЭХО-КГ, стресс- тест, клино-оргостатическую пробу, СМАД);</p> <ul style="list-style-type: none"> - методиками расчета объема инфузионной терапии, в том числе, детям первого года жизни и раннего возраста; - проведением терапевтического лечения у детей с сердечно-сосудистыми заболеваниями. 	

№ п/п	Номер/индекс компетенции	Содержание компетенции	В результате изучения учебной дисциплины обучающиеся должны:			
			Знать	Уметь	Владеть	Оценочные средства
			<p>амбулаторной) и протоколы ведения детей с сердечно-сосудистой патологией;</p> <ul style="list-style-type: none"> - основы диетотерапии при заболеваниях сердечно-сосудистой системы; - этиологию, основные этапы патогенеза, клиническую картину, дифференциальную диагностику, принципы терапии и профилактики наиболее часто встречающихся заболеваний дыхательной, сердечно-сосудистой, эндокринной систем в детском возрасте; - основы клиники, диагностики, лечения и профилактики инфекционных поражений сердечно-сосудистой системы у детей; - роль здорового образа жизни в профилактике кардиоваскулярных заболеваний; - влияние курения, неправильного питания, ожирения на развитие кардиальной патологии у детей; - основы патогенеза, механизмы наследования, клинические проявления наиболее часто встречающихся генетических заболеваний у детей; - показания и сроки проведения неонатального скрининга, основные подходы к терапии генетических заболеваний; - принципы и основы фармакотерапии заболеваний сердечно-сосудистой системы; - интервенционные методы обследования и лечения у детей с заболеваниями сердечно-сосудистой системы (электрофизиологическо 	<p>международной классификацией (МКБ);</p> <ul style="list-style-type: none"> - провести дифференциальный диагноз; - назначить лечение в соответствии с заболеванием и возрастом больного ребенка; - прогнозировать развитие и исход заболевания; - оценить данные рентгенологического исследования грудной клетки; - выполнять и интерпретировать результаты электрокардиографического исследования сердца, включая стандартную электрокардиографию, ХМ, ЧПС, ЭКГ высокого разрешения; - выполнять и интерпретировать данные эхокардиографического исследования сердца в одномерном (М-ЭХО) и двумерном (М-ЭХО) режимах, доплеровского исследования сердца; - интерпретировать результаты рентгенографического исследования, МРТ, КТ, катетеризация сердца, коронарографии; - выполнять и интерпретировать результаты стресс-тестов; - выполнять катетеризацию сосудов; - оказать неотложную помощь при наиболее часто встречающихся в детской кардиологии критических состояниях: острой сердечно-сосудистой и дыхательной недостаточности, инфекционно-токсическом и 		

№ п/п	Номер/индекс компетенции	Содержание компетенции	В результате изучения учебной дисциплины обучающиеся должны:			
			Знать	Уметь	Владеть	Оценочные средства
			<p>е исследование сердца, катетеризация камер сердца, имплантация антиаритмических устройств, имплантация системы длительного мониторинга сердечного ритма, радиочастотная абляция, криоабляция);</p> <ul style="list-style-type: none"> - основы медико-социальной экспертизы и реабилитации детей и подростков; решение вопросов об установлении и оформлении инвалидности; - основы законодательства и основные директивные документы, определяющие деятельность органов и учреждений здравоохранения педиатрического профиля; - нормы клинической нагрузки и показатели эффективности работы врача - детского кардиолога; - правила оформления учетно-отчетной документации в стационарах, поликлиниках, родильных домах, домах ребенка, детских дошкольных учреждениях, школах, детских санаториях и других учреждениях, связанных с обслуживанием детей; - основы учета и анализа заболеваемости детей; - структуру причин смертности детей по возрастным группам; - предотвратимые причины смертности; - основы страховой медицины, особенности работы с детьми из стран СНГ, районов военных действий и экологически неблагоприятных районов; - основы санитарного 	<p>анафилактическом шоке;</p> <ul style="list-style-type: none"> - организовать первичную врачебную помощь при неотложных состояниях в условиях ДТП, катастрофах и массовых поражениях населения; - провести первичную сердечно- легочную реанимацию 		

№ п/п	Номер/индекс компетенции	Содержание компетенции	В результате изучения учебной дисциплины обучающиеся должны:			
			Знать	Уметь	Владеть	Оценочные средства
			<p>просвещения в детской кардиологии;</p> <ul style="list-style-type: none"> - санитарно-противоэпидемические мероприятия по охране здоровья детей и в случае возникновения очага инфекции; - основы медицинской психологии; - вопросы врачебной этики и деонтологии; - вопросы судебной медицины; - основы правильного ухода за ребенком с патологией сердечно-сосудистой системы 			
2.	ПК-2	<p>готовность к проведению профилактических медицинских осмотров, диспансеризации и осуществлению диспансерного наблюдения за детьми и подростками</p>	<ul style="list-style-type: none"> - основы организации и проведения различных методов скрининга кардиоревматологических заболеваний; - определять объем и последовательность исследований, обоснованно строить алгоритм обследования пациента 	<ul style="list-style-type: none"> - документировать диагностическую информацию, проводить описание результатов обследования с оформлением протокола исследования и заключения квалифицированно оформлять медицинское заключение; - давать рекомендации лечащему врачу о дальнейшем плане исследования больного ребенка с патологией сердечно-сосудистой системы 	<ul style="list-style-type: none"> - современными методиками проведения исследования сердечно-сосудистой системы в различные возрастные периоды; - современными методиками архивирования, передачи и хранения результатов 	КВ, ТЗ, СЗ
3.	ПК-5	<p>готовность к диагностике кардиологических заболеваний и неотложных состояний в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем</p>	<ul style="list-style-type: none"> - основы физиологии, патофизиологии, биохимии у детей разных возрастных групп; - взаимосвязь функциональных систем организма и их регуляцию; - эмбриональное развитие сердечно-сосудистой системы влияние фармакологических, токсических и инфекционных процессов на развитие сердцебиения эмбриона; - анатомию и физиологию сердечной мышечной клетки; - микроскопию кардиомиоцита, волокон проводящей системы 	<ul style="list-style-type: none"> - использовать приказы и другие нормативные документы РФ в работе врача - детского кардиолога; - работать с медицинской документацией в условиях поликлиники, амбулатории и стационара в соответствии с нормативными требованиями; - проводить пропаганду здорового образа жизни среди детей школьного и подросткового возраста и родителей; - организовать профилактическую 	<ul style="list-style-type: none"> - методикой сбора анамнеза при обследовании ребенка, составления генеалогического древа; - методикой физикального обследования больного ребенка, критериями оценки тяжести состояния при различных заболеваниях детского и подросткового возраста; - методами функциональных исследований 	КВ, ТЗ, СЗ

№ п/п	Номер/индекс компетенции	Содержание компетенции	В результате изучения учебной дисциплины обучающиеся должны:			
			Знать	Уметь	Владеть	Оценочные средства
			<p>механизмы, лежащие в основе мембранного потенциала, проводимости потенциала действия и передачи электрических стимулов через кардиомиоцит;</p> <ul style="list-style-type: none"> - транспорт ионов в клетке; - сердечные ферменты, их взаимодействие, распределение в норме и при поражении миокарда; - коронарный артериальный кровоток; - состояние миокардиальной ишемии вследствие нарушения коронарного кровотока; - показатели гомеостаза в норме и патологии; - основы водно-электролитного обмена, возможные варианты их нарушения и принципы коррекции у детей разных возрастных групп; - клинические симптомы врожденных и приобретенных заболеваний сердца; - фармакодинамику и фармакокинетику лекарственных средств у детей различных возрастных групп, возможности сочетания фармпрепаратов, предупреждение осложнений при их применении; - побочные действия лекарств используемых в терапии сердечно-сосудистых заболеваний; - показатели физического и психического развития детей с учетом возрастных групп; - анатомо-физиологические особенности детей подросткового возраста; - принципы диспансеризации здоровых детей и подростков и 	<p>работу по снижению заболеваемости детей;</p> <ul style="list-style-type: none"> - организовать диспансерное наблюдение за здоровыми и больными детьми, детьми из группы риска; - проводить профилактику обострений хронических заболеваний; - оценить эффективность результатов диспансеризации детей и профилактической работы по снижению заболеваемости детей; - организовать санитарно-просветительскую работу и медико-социальную помощь родителям детей-инвалидов; - провести осмотр и физикальное обследование детей от неонатального до подросткового возраста; - оценить показатели и динамику физического, психо-эмоционального развития ребенка в соответствии с его возрастом; - оценить тяжесть состояния заболевшего ребенка, провести клиническое исследование по органам и системам с учетом возрастных особенностей; - проанализировать и интерпретировать: клинические данные осмотра, результаты лабораторных и инструментальных обследований больного ребенка; - обосновать и поставить диагноз, сформулировав его в соответствии с международной 	<p>сердечно-сосудистой системы (ЭКГ, ХМ, ЭХО-КГ, стресс- тест, клино-ортостатическую пробу, СМАД);</p> <ul style="list-style-type: none"> - методиками расчета объема инфузионной терапии, в том числе, детям первого года жизни и раннего возраста; - проведением терапевтического лечения у детей с сердечно-сосудистыми заболеваниями. 	

№ п/п	Номер/индекс компетенции	Содержание компетенции	В результате изучения учебной дисциплины обучающиеся должны:			
			Знать	Уметь	Владеть	Оценочные средства
			<p>распределение их по группам здоровья;</p> <ul style="list-style-type: none"> - стандарты оказания медицинской помощи (стационарной и амбулаторной) и протоколы ведения детей с сердечно-сосудистой патологией; - основы диетотерапии при заболеваниях сердечно-сосудистой системы; - этиологию, основные этапы патогенеза, клиническую картину, дифференциальную диагностику, принципы терапии и профилактики наиболее часто встречающихся заболеваний дыхательной, сердечно-сосудистой, эндокринной систем в детском возрасте; - основы клиники, диагностики, лечения и профилактики инфекционных поражений сердечно-сосудистой системы у детей; - роль здорового образа жизни в профилактике кардиоваскулярных заболеваний; - влияние курения, неправильного питания, ожирения на развитие кардиальной патологии у детей; - основы патогенеза, механизмы наследования, клинические проявления наиболее часто встречающихся генетических заболеваний у детей; - показания и сроки проведения неонатального скрининга, основные подходы к терапии генетических заболеваний; - принципы и основы фармакотерапии заболеваний сердечно-сосудистой системы; - интервенционные методы обследования и 	<p>классификацией (МКБ);</p> <ul style="list-style-type: none"> - провести дифференциальный диагноз; - назначить лечение в соответствии с заболеванием и возрастом больного ребенка; - прогнозировать развитие и исход заболевания; - оценить данные рентгенологического исследования грудной клетки; - выполнять и интерпретировать результаты электрокардиологического исследования сердца, включая стандартную электрокардиографию, ХМ, ЧПС, ЭКГ высокого разрешения; - выполнять и интерпретировать данные эхокардиографического исследования сердца в одномерном (М-ЭХО) и двумерном (М-ЭХО) режимах, доплеровского исследования сердца; - интерпретировать результаты рентгенографического исследования, МРТ, КТ, катетеризация сердца, коронарографии. - выполнять и интерпретировать результаты стресс-тестов; - выполнять катетеризацию сосудов; - оказать неотложную помощь при наиболее часто встречающихся в детской кардиологии критических состояниях: острой сердечно-сосудистой и дыхательной недостаточности, инфекционно-токсическом и анафилактическом 		

№ п/п	Номер/индекс компетенции	Содержание компетенции	В результате изучения учебной дисциплины обучающиеся должны:			
			Знать	Уметь	Владеть	Оценочные средства
			<p>лечения у детей с заболеваниями сердечно-сосудистой системы (электрофизиологическое исследование сердца, катетеризация камер сердца, имплантация антиаритмических устройств, имплантация системы длительного мониторинга сердечного ритма, радиочастотная абляция, криоабляция);</p> <p>- основы медико-социальной экспертизы и реабилитации детей и подростков;</p> <p>- решение вопросов об установлении и оформлении инвалидности;</p> <p>- основы законодательства и основные директивные документы, определяющие деятельность органов и учреждений здравоохранения педиатрического профиля;</p> <p>- нормы клинической нагрузки и показатели эффективности работы врача - детского кардиолога;</p> <p>- правила оформления учетно-отчетной документации в стационарах, поликлиниках, родильных домах, домах ребенка, детских дошкольных учреждениях, школах, детских санаториях и других учреждениях, связанных с обслуживанием детей;</p> <p>- основы учета и анализа заболеваемости детей;</p> <p>- структуру причин смертности детей по возрастным группам;</p> <p>- предотвратимые причины смертности;</p> <p>- основы страховой медицины, особенности работы с детьми из стран СНГ, районов</p>	<p>шоке;</p> <p>- организовать первичную врачебную помощь при неотложных состояниях в условиях ДТП, катастрофах и массовых поражениях населения. провести первичную сердечно-легочную реанимацию</p>		

№ п/п	Номер/индекс компетенции	Содержание компетенции	В результате изучения учебной дисциплины обучающиеся должны:			
			Знать	Уметь	Владеть	Оценочные средства
			военных действий и экологически неблагоприятных районов; - основы санитарного просвещения в детской кардиологии; - санитарно-противоэпидемические мероприятия по охране здоровья детей и в случае возникновения очага инфекции; - основы медицинской психологии; - вопросы врачебной этики идеонтологии; - вопросы судебной медицины; - основы правильного ухода за ребенком с патологией сердечно-сосудистой системы			
4.	ПК-6	готовность к ведению и лечению пациентов, нуждающихся в оказании кардиологической медицинской помощи	- новейшие данные об этиологии и патогенезе заболеваний сердечно-сосудистой системы, современные классификации и клиническую картину врожденных пороков сердца, лечению пациентов, нуждающихся в детской кардиологической помощи миокардитов, кардиомиопатий, эндокардитов, перикардитов, миокардиодистрофий, артериальных гипертензий и гипотензий (эссенциальной и симптоматических), острой и хронической сердечной недостаточности, нарушений сердечного ритма и проводимости; - аритмического шока, обморока, отека легких критерии и методы диагностики, меры профилактики, а также диагностические возможности современных методов лабораторного и инструментального обследования и клинко-фармакологическую	- собрать анамнез, провести физикальное обследование пациента; - оценить состояние больного для принятия решения о тактике ведения больного, сформулировать клинический диагноз, наметить объем дополнительных исследований для уточнения диагноза; - уметь написать направление на госпитализацию, заполнить историю болезни, написать этапный и выписной эпикриз, выписать рецепт на обычные и сильнодействующие лекарственные средства, заполнить листок временной нетрудоспособности; - уметь сформулировать предварительный диагноз	- владеть правильным ведением медицинской документации, методами общеклинического обследования, интерпретацией результатов лабораторных (липидный спектр), и инструментальных (ЭКГ, УЗИ сердца и сосудов), основными врачебными и лечебными мероприятиями по лечению, первичной и вторичной профилактике невоспалительных заболеваний миокарда у новорожденных и детей любого возраста	КВ,ТЗ,СЗ

№ п/п	Номер/индекс компетенции	Содержание компетенции	В результате изучения учебной дисциплины обучающиеся должны:			
			Знать	Уметь	Владеть	Оценочные средства
			характеристику основных групп лекарственных препаратов, которые применяются при заболеваниях сердечно-сосудистой системы новорожденных и детей раннего возраста			
5.	ПК-8	готовность к применению природных лечебных факторов, лекарственной, немедикаментозной терапии и других методов у пациентов, нуждающихся в медицинской реабилитации и санаторно-курортном лечении	<ul style="list-style-type: none"> - основы физиологии, патофизиологии, биохимии у детей разных возрастных групп; - взаимосвязь функциональных систем организма и их регуляцию; - эмбриональное развитие сердечно-сосудистой системы влияние фармакологических, токсических и инфекционных процессов на развитие сердцебиения эмбриона; - анатомию и физиологию сердечной мышечной клетки; - микроскопию кардиомиоцита, волокон проводящей системы механизмы, лежащие в основе мембранного потенциала, проводимости потенциала действия и передачи электрических стимулов через кардиомиоцит; - транспорт ионов в клетке; - сердечные ферменты, их взаимодействие, распределение в норме и при поражении миокарда; - коронарный артериальный кровоток; - состояние миокардиальной ишемии вследствие нарушения коронарного кровотока; - показатели гомеостаза в норме и патологии; - основы водно-электролитного обмена, возможные варианты их нарушения и принципы коррекции у детей разных возрастных 	<ul style="list-style-type: none"> - использовать приказы и другие нормативные документы Минздрава РФ в работе врача - детского кардиолога; - работать с медицинской документацией в условиях поликлиники, амбулатории и стационара в соответствии с нормативными требованиями; - проводить пропаганду здорового образа жизни среди детей школьного и подросткового возраста и родителей; - организовать профилактическую работу по снижению заболеваемости детей; - организовать диспансерное наблюдение за здоровыми и больными детьми, детьми из группы риска; - проводить профилактику обострений хронических заболеваний; - оценить эффективность результатов диспансеризации детей и профилактической работы по снижению заболеваемости детей; - организовать санитарно-просветительскую работу и медико-социальную помощь родителям детей-инвалидов; провести осмотр и физикальное 	<ul style="list-style-type: none"> - методикой сбора анамнеза при обследовании ребенка, составления генеалогического древа; - методикой физикального обследования больного ребенка, критериями оценки тяжести состояния при различных заболеваниях детского и подросткового возраста; - методами функциональных исследований сердечно-сосудистой системы (ЭКГ, ХМ, ЭХО-КГ, стресс- тест, кино-оргостатическую пробу, СМАД); - методиками расчета объема инфузионной терапии, в том числе, детям первого года жизни и раннего возраста; - проведением терапевтического лечения у детей с сердечно-сосудистыми заболеваниями. 	КВ,ТЗ,СЗ

№ п/п	Номер/индекс компетенции	Содержание компетенции	В результате изучения учебной дисциплины обучающиеся должны:			
			Знать	Уметь	Владеть	Оценочные средства
			<p>групп;</p> <ul style="list-style-type: none"> - клинические симптомы врожденных и приобретенных заболеваний сердца; - фармакодинамику и фармакокинетику лекарственных средств у детей различных возрастных групп, возможности сочетания фармпрепаратов, предупреждение осложнений при их применении; - побочные действия лекарств используемых в терапии сердечно-сосудистых заболеваний; - показатели физического и психического развития детей с учетом возрастных групп; - анатомо-физиологические особенности детей подросткового возраста; - принципы диспансеризации здоровых детей и подростков и распределение их по группам здоровья; стандарты оказания медицинской помощи (стационарной и амбулаторной) и протоколы ведения детей с сердечно-сосудистой патологией; - основы диетотерапии при заболеваниях сердечно-сосудистой системы; - этиологию, основные этапы патогенеза, клиническую картину, дифференциальную диагностику, принципы терапии и профилактики наиболее часто встречающихся заболеваний дыхательной, сердечно-сосудистой, эндокринной систем в детском возрасте; - основы клиники, диагностики, лечения и профилактики инфекционных 	<p>обследование детей от неонатального до подросткового возраста;</p> <ul style="list-style-type: none"> - оценить показатели и динамику физического, психо-эмоционального развития ребенка в соответствии с его возрастом; - оценить тяжесть состояния 46 заболевшего ребенка, провести клиническое исследование по органам и системам с учетом возрастных особенностей; - проанализировать и интерпретировать: клинические данные осмотра, результаты лабораторных и инструментальных обследований больного ребенка; - обосновать и поставить диагноз, сформулировав его в соответствии с международной классификацией (МКБ); - провести дифференциальный диагноз; - назначить лечение в соответствии с заболеванием и возрастом больного ребенка; - прогнозировать развитие и исход заболевания; - оценить данные рентгенологического исследования грудной клетки; - выполнять и интерпретировать результаты электрокардиологического исследования сердца, включая стандартную электрокардиографию, ХМ, ЧПС, ЭКГ высокого разрешения; - выполнять и интерпретировать данные эхокардиографического 		

№ п/п	Номер/индекс компетенции	Содержание компетенции	В результате изучения учебной дисциплины обучающиеся должны:			
			Знать	Уметь	Владеть	Оценочные средства
			<p>поражений сердечно-сосудистой системы у детей;</p> <p>- роль здорового образа жизни в профилактике кардиоваскулярных заболеваний;</p> <p>- влияние курения, неправильного питания, ожирения на развитие кардиальной патологии у детей;</p> <p>- основы патогенеза, механизмы наследования, клинические проявления наиболее часто встречающихся генетических заболеваний у детей;</p> <p>- показания и сроки проведения неонатального скрининга, основные подходы к терапии генетических заболеваний; принципы и основы фармакотерапии заболеваний сердечно-сосудистой системы;</p> <p>- интервенционные методы обследования и лечения у детей с заболеваниями сердечно-сосудистой системы (электрофизиологическое исследование сердца, катетеризация камер сердца, имплантация антиаритмических устройств, имплантация системы длительного мониторинга сердечного ритма, радиочастотная абляция, криоабляция);</p> <p>- основы медико-социальной экспертизы и реабилитации детей и подростков;</p> <p>- решение вопросов об установлении и оформлении инвалидности;</p> <p>- основы законодательства и основные директивные документы, определяющие деятельность органов и учреждений</p>	<p>о исследования сердца в одномерном (М-ЭХО) и двумерном (М-ЭХО) режимах, доплеровского исследования сердца;</p> <p>- интерпретировать результаты рентгенографического исследования, МРТ, КТ, катетеризация сердца, коронарографии.</p> <p>выполнять и интерпретировать результаты стресс-тестов;</p> <p>- выполнять катетеризацию сосудов;</p> <p>- оказать неотложную помощь при наиболее часто встречающихся в детской кардиологии критических состояниях: острой сердечно-сосудистой и дыхательной недостаточности, инфекционно-токсическом и анафилактическом шоке;</p> <p>- организовать первичную врачебную помощь при неотложных состояниях в условиях ДТП, катастрофах и массовых поражениях населения;</p> <p>- провести первичную сердечно-легочную реанимацию</p>		

№ п/п	Номер/индекс компетенции	Содержание компетенции	В результате изучения учебной дисциплины обучающиеся должны:			
			Знать	Уметь	Владеть	Оценочные средства
			<p>здравоохранения педиатрического профиля; нормы клинической нагрузки и показатели эффективности работы врача - детского кардиолога;</p> <ul style="list-style-type: none"> - правила оформления учетно-отчетной документации в стационарах, поликлиниках, родильных домах, домах ребенка, детских дошкольных учреждениях, школах, детских санаториях и других учреждениях, связанных с обслуживанием детей; - основы учета и анализа заболеваемости детей; - структуру причин смертности детей по возрастным группам; - предотвратимые причины смертности; - основы страховой медицины, особенности работы с детьми из стран СНГ, районов военных действий и экологически неблагоприятных районов; - основы санитарного просвещения в детской кардиологии; - санитарно-противоэпидемические мероприятия по охране здоровья детей и в случае возникновения очага инфекции; - основы медицинской психологии; - вопросы врачебной этики и деонтологии; - вопросы судебной медицины; - основы правильного ухода за ребенком с патологией сердечно-сосудистой системы 			

4. Разделы дисциплины и компетенции, которые формируются при их изучении

№ п/п	Код компетенции	Наименование раздела дисциплины	Содержание раздела в дидактических единицах
-------	-----------------	---------------------------------	---

№ п/п	Код компетенции	Наименование раздела дисциплины	Содержание раздела в дидактических единицах
1.	ПК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6, ПК-8	Раздел 1. Основные принципы оказания помощи детям с ВПС	Организация детской кардиологической службы. Порядок оказания помощи детям по профилю «детская кардиология». Стандарты оказания помощи детям с ВПС. Понятие о ВМП, порядок оказания ВМП. Маршрутизация детей с ВПС в Санкт-Петербурге и Ленинградской области
2.	ПК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6, ПК-8	Раздел 2. Пренатальная диагностика ВПС	Возможности пренатальной диагностики ВПС плода. Декретированные сроки обследования беременных женщин. Перинатальный консилиум. Специализированная помощь родильницам с ВПС плода. Маршрутизация беременных и новорожденных.
3.	ПК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6, ПК-8	Раздел 3. Оказание экстренной помощи новорожденным с ВПС	Оценка состояния новорожденного ребенка с ВПС в родильном доме. Понятие о «критических» пороках. Дуктус-зависимость. Проба с кислородом. Оказание неотложной помощи в родильном доме. Показания к экстренному кардиохирургическому вмешательству. Транспортировка новорожденных в критическом состоянии.
4.	ПК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6, ПК-8	Раздел 4. Оказание плановой помощи детям с ВПС	Диагностика ВПС на различных этапах оказания медицинской помощи: роддом, поликлиника, стационар. Признаки ВПС, признаки недостаточности кровообращения. План обследования. Интерпретация ЭКГ, ЭХОКГ, рентгенографии сердца. Консервативное лечение. Показания к оперативному лечению. Маршрутизация больных.
5.	ПК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6, ПК-8	Раздел 5. Диспансерное наблюдение детей с ВПС	Длительность и кратность наблюдения. Наблюдение до операции и после операции. Осмотр специалистов. Лабораторное и инструментальное обследование. Физическая нагрузка. Профилактические прививки.
6.	ПК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6,	Раздел 6. Особенности оперированного сердца	Ранний послеоперационный период. Коррекция недостаточности

№ п/п	Код компетенции	Наименование раздела дисциплины	Содержание раздела в дидактических единицах
	ПК-8		кровообращения, нарушений ритма и проводимости, легочной гипертензии. Отдаленные последствия кардиохирургических вмешательств. Кардиомиопатии, миокардиодистрофии, нарушения ритма и проводимости. Диагностика и лечение.

5. Объем дисциплины и виды учебной работы

Вид учебной работы	Трудоемкость		Курсы	
	объем в зачетных единицах (ЗЕ)	объем в академических часах (АЧ)	1	2
Аудиторные занятия (всего)	3,2	114	-	114
В том числе:	-	-	-	-
Лекции	0,3	12	-	12
Практические занятия (ПЗ)	2,9	102	-	102
Семинары (С)	-	-	-	-
Лабораторные работы (ЛР)	-	-	-	-
Самостоятельная работа (всего)	0,8	30	-	30
В том числе:	-	-	-	-
Подготовка к занятиям (проработка учебного материала по конспектам лекций, семинаров и учебной литературе), работа с тестами и вопросами для самопроверки	0,8	30	-	30
Вид промежуточной аттестации (зачет, экзамен)		зачет с оценкой	-	зачет с оценкой
Общая трудоемкость	4	144	-	144

6. Содержание дисциплины

6.1. Разделы дисциплины и виды занятий

№ п/п	Наименование раздела дисциплины	Л	ПЗ	СРС	Всего часов
Б1.В.ДВ.2.1	Раздел 1. Основные принципы оказания помощи детям с ВПС	2	16	2	20
Б1.В.ДВ.2.2	Раздел 2. Пренатальная диагностика ВПС	2	16	2	20
Б1.В.ДВ.2.3	Раздел 3. Оказание экстренной помощи новорожденным с ВПС	2	16	6	24
Б1.В.ДВ.2.4	Раздел 4. Оказание плановой помощи детям с ВПС	2	22	8	32
Б1.В.ДВ.2.5	Раздел 5. Диспансерное наблюдение детей с	2	16	6	24

	ВПС				
Б1.В.ДВ.2.6	Раздел 6. Особенности оперированного сердца	2	16	6	24
	Всего	12	102	30	144

6.2. Тематический план лекционного курса

№ темы	Тема и ее краткое содержание	Часы	Методическое обеспечение
Б1.В.ДВ.2.1	Раздел 1. Основные принципы оказания помощи детям с ВПС. Организация детской кардиологической службы. Порядок оказания помощи детям по профилю «детская кардиология». Стандарты оказания помощи детям с ВПС. Понятие о ВМП, порядок оказания ВМП. Маршрутизация детей с ВПС в Санкт-Петербурге и Ленинградской области.	2	Мультимедийная презентация
Б1.В.ДВ.2.2	Раздел 2. Пренатальная диагностика ВПС Возможности пренатальной диагностики ВПС плода. Декретированные сроки обследования беременных женщин. Перинатальный консилиум. Специализированная помощь родильницам с ВПС плода. Маршрутизация беременных и новорожденных.	2	Мультимедийная презентация
Б1.В.ДВ.2.3	Раздел 3. Оказание экстренной помощи новорожденным с ВПС. Оценка состояния новорожденного ребенка с ВПС в родильном доме. Понятие о «критических» пороках. Дуктус-зависимость. Проба с кислородом. Оказание неотложной помощи в родильном доме. Показания к экстренному кардиохирургическому вмешательству. Транспортировка новорожденных в критическом состоянии. Клинические разборы.	2	Мультимедийная презентация
Б1.В.ДВ.2.4	Раздел 4. Оказание плановой помощи детям с ВПС Диагностика ВПС на различных этапах оказания медицинской помощи: роддом, поликлиника, стационар. Признаки ВПС, признаки недостаточности кровообращения. План обследования. Интерпретация ЭКГ, ЭХОКГ, рентгенографии сердца. Консервативное лечение. Показания к оперативному лечению. Маршрутизация больных. Клинические разборы.	2	Мультимедийная презентация

Б1.В.ДВ.2.5	Раздел 5. Диспансерное наблюдение детей с ВПС Длительность и кратность наблюдения. Наблюдение до операции и после операции. Осмотр специалистов. Лабораторное и инструментальное обследование. Физическая нагрузка. Профилактические прививки. Клинические разборы.	2	Мультимедийная презентация
Б1.В.ДВ.2.6	Раздел 6. Особенности оперированного сердца Ранний послеоперационный период. Коррекция недостаточности кровообращения, нарушений ритма и проводимости, легочной гипертензии. Отдаленные последствия кардиохирургических вмешательств. Кардиомиопатии, миокардиодистрофии, нарушения ритма и проводимости. Диагностика и лечение. Клинические разборы.	2	Мультимедийная презентация

6.3. Тематический план практических занятий

№ темы	Тема и ее краткое содержание	Часы	Формы работы ординатора на занятии
Б1.В.ДВ.2.1	Раздел 1. Основные принципы оказания помощи детям с ВПС Организация детской кардиологической службы. Порядок оказания помощи детям по профилю «детская кардиология». Стандарты оказания помощи детям с ВПС. Понятие о ВМП, порядок оказания ВМП. Маршрутизация детей с ВПС в Санкт-Петербурге и ленинградской области.	16	ТЗ,СЗ
Б1.В.ДВ.2.2	Раздел 2. Пренатальная диагностика ВПС Возможности пренатальной диагностики ВПС плода. Декретированные сроки обследования беременных женщин. Перинатальный консилиум. Специализированная помощь родильницам с ВПС плода. Маршрутизация беременных и новорожденных.	16	ТЗ,СЗ
Б1.В.ДВ.2.3	Раздел 3. Оказание экстренной помощи новорожденным с ВПС Оценка состояния новорожденного ребенка с ВПС в родильном доме. Понятие о «критических» пороках. Дуктус-зависимость. Проба с кислородом. Оказание неотложной помощи в родильном доме. Показания к экстренному кардиохирургическому вмешательству. Транспортировка	16	ТЗ,СЗ

	новорожденных в критическом состоянии. Клинические разборы.		
Б1.В.ДВ.2.4	Раздел 4. Оказание плановой помощи детям с ВПС Диагностика ВПС на различных этапах оказания медицинской помощи: роддом, поликлиника, стационар. Признаки ВПС, признаки недостаточности кровообращения. План обследования. Интерпретация ЭКГ, ЭХОКГ, рентгенографии сердца. Консервативное лечение. Показания к оперативному лечению. Маршрутизация больных. Клинические разборы.	22	ТЗ,СЗ
Б1.В.ДВ.2.5	Раздел 5. Диспансерное наблюдение детей с ВПС Длительность и кратность наблюдения. Наблюдение до операции и после операции. Осмотр специалистов. Лабораторное и инструментальное обследование. Физическая нагрузка. Профилактические прививки. Клинические разборы.	16	ТЗ,СЗ
Б1.В.ДВ.2.6	Раздел 6. Особенности оперированного сердца Ранний послеоперационный период. Коррекция недостаточности кровообращения, нарушений ритма и проводимости, легочной гипертензии. Отдаленные последствия кардиохирургических вмешательств. Кардиомиопатии, миокардиодистрофии, нарушения ритма и проводимости. Диагностика и лечение. Клинические разборы.	16	ТЗ,СЗ

6.4. Лабораторный практикум: не предусмотрен

6.5. Тематический план семинаров: не предусмотрен

7. Организация текущего, промежуточного и итогового контроля знаний.

7.1. Распределение количества оценочных средств по разделам

№ п/п	Курс	Наименование раздела дисциплины	Оценочные средства		
			Количество КВ	Количество ТЗ	Количество СЗ
Текущий контроль					
1.	1	Раздел 1. Основные принципы оказания помощи детям с ВПС	5	17	2
2.	1	Раздел 2. Пренатальная диагностика ВПС	8	5	–
3	1	Раздел 3. Оказание экстренной	6	8	–

№ п/п	Курс	Наименование раздела дисциплины	Оценочные средства		
			Количество КВ	Количество ТЗ	Количество СЗ
		помощи новорожденным с ВПС			
4	1	Раздел 4. Оказание плановой помощи детям с ВПС	2	9	3
5	1	Раздел 5. Диспансерное наблюдение детей с ВПС	1	2	2
6	1	Раздел 6. Особенности оперированного сердца	2	3	2
Всего		Промежуточная аттестация - Зачет с оценкой	24	44	9

7.2. Распределение оценочных средств по компетенциям

№ п/п	Наименование компетенции	Виды оценочных средств		
		№№ КВ	№№ ТЗ	№№ СЗ
Текущий контроль знаний				
1.	ПК-1	1-6,22	7-9,12-14,18,30,31	1,5
2	ПК-2	7-15,32	10,17,19,20,29,32,34,35	1-3,8
3	ПК-5	27-29	10,17,19,20,29,32,34,35	1-3,8
4	ПК-6	16-22,31,32	26,39	5-6
5	ПК-8	23-26	1-6	7,9,10

8. Внеаудиторная самостоятельная работа

Вид работы	Часы	Контроль выполнения работы
Подготовка к аудиторным занятиям (проработка учебного материала по конспектам лекций и учебной литературе).	20	КВ, КЗ
Работа с тестами и вопросами для самопроверки.	4	ТЗ
Работа с учебной и научной литературой.	6	КВ, КЗ
Итого	30	

8.1. Самостоятельная проработка изучаемых тем

Название темы	Часы	Контроль выполнения работы
Основные принципы оказания помощи детям с ВПС	2	ТЗ, СЗ
Пренатальная диагностика ВПС	2	ТЗ, СЗ
Оказание экстренной помощи новорожденным с ВПС	7	ТЗ, СЗ

Оказание плановой помощи детям с ВПС	7	ТЗ, СЗ
Диспансерное наблюдение детей с ВПС	7	ТЗ, СЗ
Особенности оперированного сердца	5	ТЗ, СЗ
Всего	30	

8.2. Примерная тематика курсовых работ: не предусмотрены

8.3. Примерная тематика рефератов: не предусмотрены

9. Примеры типовых оценочных средств:

9.1 Примеры контрольных вопросов

ПК-1:

1. Классификация ВПС и ее варианты.
2. ВПС с увеличенным легочным кровотоком (патогенез), нарушение гемодинамики.
3. Пороки с обедненным легочным кровотоком(патогенез), нарушение гемодинамики.

ПК-2:

1. Артериальный проток. Открытый артериальный проток.
2. Дефект аортолегочной перегородки.
3. Аневризмы синусов Вальсальвы

ПК-5:

1. Реконструктивные клапаносохраняющие операции: открытая вальвулопластика (комиссуротомия, хордопластика, собственно вальвулопластика, аннулопластика; баллонная вальвулопластика). Протезирование клапанов сердца механическими и/или биологическими протезами и др.
2. Эндоваскулярные лечебные вмешательства с использованием различных катетеров, баллонов, окклюдеров для восстановления дефекта.
3. Открытые кардиохирургические операции для выполнения радикальной хирургической коррекции порока. Принципы подготовки больных и сроки оперативных вмешательств.

ПК-6:

1. Стеноз легочной артерии.
2. Тетрада Фалло.
3. Транспозиция магистральных сосудов.

ПК-8:

1. Врожденный стеноз и недостаточность митрального клапана. Аномалии коронарных артерий.
2. Аномалия Эбштейна.
3. Коарктация (сужение) аорты.

9.2 Примеры тестовых заданий

ПК-1:

1. Изолированное открытое овальное окно относится к категории:
 - a) ВПС;
 - b) вариант постнатального развития сердца. *

2. На ЭКГ в первую неделю жизни ребенка нормой является:
- a) гипертрофия левого желудочка;
 - b) гипертрофия правого желудочка. *
3. Если новорожденный с ВПС цианотичен, какой из нижеперечисленных диагнозов может быть исключен?
- a) транспозиция магистральных артерий;
 - b) тетрада Фалло;
 - c) стеноз аорты; *
 - d) общий артериальный ствол.

ПК-2:

4. Показанием к операции при дефекте межжелудочковой перегородки у ребенка грудного возраста являются:
- a) грубый систолический шум;
 - b) гипотрофия;
 - c) формирование легочной гипертензии; *
 - d) сердечная недостаточность.
5. В гемограмме у ребенка 1 мес. жизни с транспозицией магистральных артерий будет наблюдаться:
- a) анемия;
 - b) полицитемия; *
 - c) полиглобулия;
 - d) лейкоцитоз;
 - e) лейкопения;
 - f) ускорение СОЭ
6. Сердечные гликозиды у новорожденных показаны при:
- a) дефекте межжелудочковой перегородки; *
 - b) тетраде Фалло;
 - c) аномальном дренаже легочных вен;
 - d) стенозе аорты

ПК-5:

7. Диуретики показаны при:
- a) общем артериальном стволе;
 - b) тетраде Фалло;
 - c) большом ДМЖП; *
 - d) тотальном аномальном дренаже легочных вен.
8. Легочная гипертензия при ВПС в грудном возрасте характеризуется преимущественно:
- a) нормоволемией малого круга кровообращения;
 - b) гиперволемией малого круга кровообращения;
 - c) гиповолемией малого круга кровообращения;
 - d) обструктивным поражением сосудов малого круга
9. Для какой патологии характерны рентгенологические признаки легочной гиперволемии:
- a) для ДМЖП;
 - b) для ОАП;
 - c) для полной формы атриовентрикулярного канала;
 - d) для коарктации аорты;
 - e) для 1), 2), 3); *

- f) для всех перечисленных пороков.

ПК-6:

10. Процент детей с ВПС, нуждающихся в хирургическом лечении:

- a) около 40%;
- b) около 50%;
- c) около 70%; *
- d) 100%.

11. Увеличение размеров сердца в наибольшей степени зависит от:

- a) относительной коронарной недостаточности;
- b) гипоксии миокарда;
- c) нагрузки на желудочки сопротивлением;
- d) объемной нагрузкой на сердце. *

ПК-8:

12. Наследственным синдромом, сочетающим ВПС и скелетные аномалии, являются:

- a) синдром Дауна;
- b) синдром Криглера – Найяра;
- c) синдром Холта – Орама; *
- d) синдром Беквита – Видемана.

13. Частота открытого артериального протока у недоношенных новорожденных при массе менее 1000 г составляет:

- a) менее 15%;
- b) от 15% до 50%;
- c) от 50% до 80%. *

14. Характерна ли гепатоспленомегалия для классической формы тетрады Фалло?

- a) да;
- b) нет. *

9.3. Примеры ситуационных задач

ПК-1:

1. ЗАДАЧА. У мальчика 10 лет головная боль. Левая граница сердца увеличена. Тоны сердца приглушены, тахикардия. АД на руках 130/20 мм рт ст. на ногах 100/20 мм рт ст. Врач СМП заподозрил ВПС, недостаточности аортального клапана. Ваше мнение по этому больному, диагноз? А. Стенокардия напряжения. Б. Нестабильная стенокардия. В. Спонтанная стенокардия. Г. Инфаркт миокарда. Д. Миокардит. Е. Кардиомиопатия. Ж. Межреберная невралгия. З. Грыжа пищеводного отверстия диафрагмы. И. Перикардит. К. ВПС, КоА.

2. ЗАДАЧА. Костя 3., 4-х лет.

Жалобы: на постоянные (с 2-3-х месяцев) синюшное окрашивание кожных покровов, одышку в покое и периодически наступающие одышечно - цианотические приступы, во время которых ребенок присаживается на корточки.

Объективные данные при поступлении: Масса - 11 кг, Рост — 85 см. АД - 95/45 мм.рт.ст. ЧСС - 110-115 в 1 мин., дыхание - 24 в мин. Кожные покровы цианотичные. Цианоз наиболее выражен в области кончика носа, ушных раковин, кистей рук, стоп. Видимые слизистые имеют темно-синюшную окраску. Ногтевые фаланги пальцев рук и

ног в виде барабанных палочек, ногти имеют форму часовых стекол. Мышцы развиты слабо. Грудная клетка деформирована, отмечается сердечный горб. Верхушечный толчок слабо выражен, отмечается пульсация в эпигастральной области. Правая граница относительной сердечной тупости на 2 см снаружи от правого края грудины, левая на 1 см. снаружи от левой средне-ключичной линии, верхняя на III ребре. При пальпации в области сердца вдоль левого края грудины ощущается систолическое дрожание. Над всей предсердной областью прослушивается грубый систолический шум, который хорошо проводится за ее пределы на спину. П тон над легочной артерией ослаблен. Живот мягкий, печень выступает из-под края реберной дуги на 1,5 см.

Результаты проведенного обследования: ЭКГ - отклонение электрической оси вправо. Зубец R высокий в 3 стандартном и V-1 отведениях, зубец S глубокий в 1 стандартном и V 5-6 отведениях. Рентгенологическое исследование грудной клетки: тень сердца имеет форму «башмачка», легочный рисунок обеднен. Общий анализ крови: Hг - $6 \cdot 10^{12}/л$, Hb - 180г/л, Ц.П. - 1,0; L - $5 \cdot 10^9/л$, П - 2%, С — 34%, Л - 58%, М - 6%, Э - 0. СОЭ - 4 мм/ч.

Вопросы: Сформулируйте полный диагноз. Какие клинические симптомы подтверждают данный диагноз? Оцените физическое развитие ребенка. Какие параклинические исследования подтверждают данный диагноз?

ПК-2:

3. ЗАДАЧА. ЕРЕКЕН, 13 ЛЕТ, вес 25 кг рост 140 см. Жалобы на боли в области сердца, одышку после нагрузок, кашель после нагрузок, отставание в росте и весе.

Анамнез жизни: родился с массой тела 3200 г. В роддоме определялся шум в сердце, не обследовался. Проживает на хуторе. Из перенесенных заболеваний: бронхит,

Анамнез заболевания: Больным ребенка мать считает около 1 мес. В декабре, в 12 лет болел гриппом, во время осмотра был обнаружен шум в сердце, направлен на консультацию. Последний месяц стал уставать, появилась одышка, после обычной нагрузки, боли в сердце, пастозность голеней, лица, приступы сердцебиения. Отставание в росте и весе от ровесников.

Данные объективного осмотра. При поступлении ребенок активный. Кожа чистая, цианоза нет, «барабанных палочек» на пальцах нет. Область сердца незначительно деформирована. При пальпации во II межреберье и в III межреберье слева определяется короткое дрожание. Во II межреберье слева интенсивный систолический и диастолический шум с проведением на сосуды шеи и вверх. Тоны сердца громкие. ЧСС 100 в мин., АД 100/40 мм. рт. ст. В легких хрипы влажные в нижних отделах. ЧДД 28 в мин. Печень не выступает из-под реберной дуги. Селезенка не пальпируется.

Проведено обследование: ЭКГ – ритм синусовый, ЭОС не отклонена, угол альфа 70 гр., частичные нарушения проводимости по правой ножке п. Гиса. ЭХО-КС: полость ЛЖ расширена до 4,7 см, перегородки не утолщены, пролапс передней створки МК 0,5 см, диаметр ЛА увеличен до 2,5 см. На ЭХО-доплере в просвете легочной артерии регистрируется систолический и диастолический поток, на цветной Допплер: лоцируется мозаичный поток. Ширина открытого артериального потока 4 мм, ускорения на легочной артерии нет. Сократительная функция не страдает. В анализах крови - СРБ (+), сиаловая кислота 4,04 мМ/л, Hb 132г/л, Эр – 3,9 г/л; Le – 8,4; Э – 1; П – 1; С – 60; Л - 35; М – 3. СОЭ 4 мм/ч. В анализах мочи и кала без патологии.

R - графия грудной клетки – увеличение размеров ЛЖ, удлинена дуга восходящей аорты, дуга ЛЖ удлинена и опущена в диафрагму. В легкие очаговые тени, уплотнений не определяется. Усиление сосудистого рисунка по венозному руслу.

Вопросы: Сопоставьте клинические проявления с результатами обследования, поставьте диагноз по классификации, обоснуйте лечение.

ОТВЕТ. Задача 3. Врожденный порок сердца. Открытый артериальный проток. Хроническая сердечная недостаточность. СН 2 а. ФК 2.

ПК-5:

4. ЗАДАЧА. Девочка, 13 лет, поступила впервые в связи повышением АД до 160–170/90–100 мм рт. ст., головной болью, головокружением, потемнением в глазах, после психоэмоциональных и физических нагрузок. С детства периодически носовые кровотечения, после которых головная боль проходит.

Из анамнеза известно, что девочка от III беременности, протекавшей с повышением АД до 140/80 мм рт. ст. в III триместре, II срочных родов. Масса тела при рождении 3300 г, длина 51 см. Ранний период развития протекал без особенностей. Росла и развивалась по возрасту. С 1 года 4 месяцев наблюдается кардиологом в связи с «шумом в сердце». На ЭХО–КГ выявлен пролапс митрального клапана. Наследственность не отягощена. Родители страдают головными болями.

При поступлении отмечают: возбудимость, мраморность дистальных отделов кожных покровов, похолодание стоп, умеренный акротрофогипергидроз, белый дермографизм. Определяется усиленная симметричная пульсация на сосудах верхних конечностей. Пульсация на бедренных артериях отсутствует. При аускультации сердца – усиление I тона на верхушке, акцент II тона во II межреберье справа от грудины. выслушивается систолический шум с р.мах. на спине на уровне Th-2. АД на руках 160/90 мм рт. ст., АД на ногах не определяется.

Общий анализ крови: Hb – 130 г/л, Эр – $4,6 \times 10^{12}$ /л, Лейк – $5,1 \times 10^9$ /л, п/я – 2%, с/я – 63%, л – 30%, э – 2%, м – 3%, СОЭ – 7 мм/час;

Общий анализ мочи: удельный вес - 1021, белок и глюкоза отсутствуют, лейкоц. 3 – 4 в п/зр, эритроц. - нет, эпителий плоский - ед. в п/зр, слизи - мало, оксалатов - мало;

Биохимический анализ крови: общий белок - 82 г/л, альбумины - 62 г/л, глобулины - 20 г/л; креатинин - 86 мкмоль/л; мочевины - 2,7 ммоль/л; АлАТ - 19 ЕД/л; АсАТ - 34 ЕД/л; глюкоза - 3,57 ммоль/л; холестерин – 4,06 ммоль/л; калий - 4,6 ммоль/л; натрий - 145 ммоль/л; кальций общ. - 2,32 ммоль/л; фосфор - 1,29 ммоль/л; альфа-амилаза - 40 ЕД/л; ЩФ - 262 ЕД/л (N – 70-140).

ЭКГ: повышение электрической активности биопотенциалов левого желудочка, сглаженность зубца Т в отведениях V 5-6.

ЭХО – КГ: пролапс митрального клапана I ст., регургитация I +.

СМАД: – превышение показателей среднедневного и средненочного САД.

ЗАДАНИЕ:

1. Сформулируйте клинический диагноз.
2. Укажите основные клинические симптомы и результаты инструментальных исследований, позволившие сформулировать основной диагноз.
3. Какие ещё исследования необходимо провести?
4. Как в норме соотносится АД на руках и на ногах?
5. Укажите нормальные значения АД и ЧСС для девочки 13 лет.
6. Назовите группы гипотензивных препаратов, используемых в педиатрии.
7. Какие органы – мишени поражаются при артериальной гипертензии?
8. К какой группе препаратов относится каптоприл? Укажите его лечебные и возможные побочные эффекты. Из какого расчёта он назначается?
9. Консультации каких специалистов необходимы ребёнку?

ОТВЕТ. Задача 9. Врожденный порок сердца. Коарктация аорты, «в типичном месте», «взрослый тип». Вторичная артериальная гипертензия. Синдром вегетативной дистонии по симпатикотоническому типу. Пролапс митрального клапана I степени, регургитация I степени

ПК-5:

5. ЗАДАЧА. Больная З., 3 лет, планово поступила в стационар.

Из анамнеза известно, что у ребенка с рождения отмечался диффузный цианоз кожи и видимых слизистых. В возрасте 7 дней была проведена закрытая атриосептостомия (процедура Рашкинда). С 3 месяцев и до настоящего времени находилась в доме ребенка.

При поступлении кожные покровы и видимые слизистые умеренно цианотичные, акроцианоз, пальцы в виде «барабанных палочек», ногти – «часовых стекол», деформация грудной клетки. Границы относительной сердечной тупости: правая – на 1 см вправо от правой парастернальной линии, левая – по левой аксиллярной линии, верхняя – II ребро. Аускультативно: тоны ритмичные, ЧСС – 160 уд/мин, в III межреберье по левому краю грудины выслушивается средней интенсивности систолический шум, акцент второго тона во II межреберье слева. ЧД - 40 в 1 минуту, дыхание глубокое, шумное. Печень выступает на 3,0 см из-под реберного края.

Клинический анализ крови: Нв – 148 г/л, Эр -4, 9×10^{12} /л, Ц.п.- 0,9, Лейкоциты - $6,3 \times 10^9$ /л, п/я - 4%, с - 21%, э - 1%, л - 70%, м - 4%, СОЭ - 3 мм/час.

Общий анализ мочи: цвет – светло-желтый, относительная плотность - 1014, белок – отсутствует, глюкоза отсутствует, эпителий плоский – немного, лейкоциты – 0-1 в поле зрения, эритроциты отсутствуют.

Биохимический анализ крови: общий белок 69 г/л, мочевины – 5,1 ммоль/л, холестерин - 3,3 ммоль/л, калий - 4,8 ммоль/л, натрий – 143 ммоль/л, фосфор - 1,5 ммоль/л, АЛТ – 23 ЕД/л (норма – до 40), АСТ - 19 ЕД/л (норма – до 40), серомукоид - 0,180 (норма – до 0,200).

ЗАДАНИЕ:

1. Сформулируйте предварительный диагноз
2. Перечислите дополнительные методы обследования для подтверждения диагноза.
3. Как объяснить появление симптомов «барабанных палочек» и «часовых стекол»?
4. Почему диффузный цианоз выявляется у детей с данным заболеванием с рождения?
5. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальный диагноз?
6. Сроки оперативного лечения.
7. С какой целью проводилась новорожденному ребенку закрытая атриосептостомия?
8. Нуждаются ли дети с данной патологией в получении сердечных гликозидов?
9. Назовите неблагоприятные факторы, способствующие формированию врожденных пороков сердца у детей?
10. Каковы наиболее частые осложнения врожденных пороков синего типа?

ОТВЕТ. Задача 6. Врожденный порок сердца. Полная транспозиция магистральных сосудов. Состояние после закрытой атриосептостомии. НК II А-Б степени. Легочная гипертензия. Артериальная гипоксемия.

ПК-8:

6. ЗАДАЧА. Рита Б., 7 лет. Поступила в стационар в связи с жалобами на слабость, повышенную потливость, преимущественно ночью, снижение аппетита, длительные субфебрилитет. Из анамнеза известно, что данные жалобы появились после экстракции зуба 4 недели назад. Самостоятельное применение жаропонижающих средств приводило к кратковременному понижению температуры, но общие жалобы сохранялись.

Из анамнеза жизни: В возрасте 1 мес был выявлен систолический шум с точкой максимального выслушивания в IV-V межреберье слева от грудины. Эхокардиографически был подтвержден врожденный порок сердца бледного типа: подаортальный дефект межжелудочковой перегородки небольших размеров без признаков сердечной недостаточности. Ребенок наблюдался кардиологом и 1 раз в год осматривался кардиохирургом. Лечения не получал, в кардиохирургической коррекции не нуждался.

При поступлении: состояние больной тяжелое. Выражена бледность кожных покровов. Отмечается одышка в покое до 34 в 1 минуту. Область сердца визуально не изменена. Верхушечный толчок разлитой, усиленный, расположен в IV-V межреберье слева от грудины на 2 см кнаружи от левой срединно-ключичной линии. В III-IV межреберье слева у грудины определяется систолическое дрожание, в V межреберье слева – диастолическое дрожание. Границы относительной сердечной тупости перкуторно расширены на 2 см влево. В III-IV межреберье слева выслушивается систолический шум скребущего тембра, во II-III межреберье слева – протодиастолический шум, который проводится вдоль левого края грудины. ЧСС – 100 ударов в 1 мин. АД – 115/40 мм рт.ст. Печень выступает на 3 см из-под края реберной дуги по правой срединно-ключичной линии.

Клинический анализ крови: Нв - 105 г/л, Эр. – $4,1 \times 10^{12}$ /л, Лейк. – $12,0 \times 10^9$ /л, п/я – 7%, с/я - 37%, л - 50%, м - 3%, э – 3%, СОЭ - 40 мм/час.

Общий анализ мочи: относительная плотность – 1015, белок – 0,05г/л, глюкоза - отсутствует, лейкоциты – 1-2 в поле зрения, эритроциты отсутствуют.

ЭКГ: Синусовая тахикардия, нормальное положение электрической оси сердца, признаки перегрузки правого и левого желудочков.

ЗАДАНИЕ:

1. Обоснуйте и сформулируйте диагноз по современной классификации.
2. Назначьте план дополнительного обследования пациента.
3. Проведите дифференциальный диагноз
4. Каков прогноз данного заболевания, чем он определяется
5. Назовите патоморфологические стадии процесса
6. Почему именно данный вариант дефекта межжелудочковой перегородки осложнился появлением указанного заболевания
7. Дайте оценку показателям АД и объясните причину отклонений.
8. Назовите место проекции аортального клапана.
9. Составьте план лечения данного больного.

ОТВЕТ. Задача 10. Инфекционный эндокардит, вторичный, иммунно-воспалительная фаза, активность II-III степени, острое течение. Аортальный вальвулит. Врожденный порок сердца (подаортальный дефект межжелудочковой перегородки). НК IIА степени.

10. Учебно-методическое и информационное обеспечение дисциплины

10.1 Список основной литературы

1. Клинические рекомендации по кардиологии [Электронный ресурс] / под ред. Ф. И. Белялова. - 7-е изд., перераб. и доп. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016. - (Серия "Библиотека врача-специалиста"). - Режим доступа: <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970435861.html>

2. Кардиология [Электронный ресурс]: национальное руководство / под ред. Е. В. Шляхто - 2-е изд., перераб. и доп. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015. - Режим доступа: <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970428450.html>
3. Хирургическое лечение врожденных пороков сердца [Электронный ресурс] / Ричард А. Джонас; пер. с англ. под ред. М. В. Борискова. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017. - Режим доступа: <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970440872.html>
4. Кардиология детского возраста [Электронный ресурс] / под ред. А. Д. Царегородцева, Ю. М. Белозёрова, Л. В. Брегель - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014. - Режим доступа: <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970428160.html> а: <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970440872.html>

10.2 Список дополнительной литературы

1. Детская кардиология: руководство [Электронный ресурс] / Мутафьян О.А. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. - Режим доступа: <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970411018.html>
2. Пороки сердца у детей и подростков: Руководство для врачей [Электронный ресурс] / Мутафьян О.А. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. - Режим доступа: <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970409756.html>
3. Скорая и неотложная медицинская помощь детям: краткое руководство для врачей [Электронный ресурс] / В.М. Шайтор. - 2-е изд., испр. и доп. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016. - Режим доступа: <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970436868.html> [10325.html](http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970436868.html)

10.3 Характеристика информационно-образовательной среды:

10.3.1 Программное обеспечение, используемое при осуществлении образовательного процесса по дисциплине:

- Операционная система семейства Windows
- Пакет OpenOffice
- Пакет LibreOffice
- Microsoft Office Standard 2016
- NETOP Vision Classroom Management Software лицензионный сертификат.
- Программы на платформе Moodle <http://moodle.almazovcentre.ru/>, Образовательный портал ФГБУ «НМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России.
- САБ «Ирбис 64» - система автоматизации библиотек. Электронный каталог АРМ «Читатель» и Web-Ирбис

10.3.2 Профессиональные базы данных, используемые при осуществлении образовательного процесса по дисциплине:

- Электронная библиотечная система «Медицинская библиотека «MEDLIB.RU» (www.medlib.ru)
- Электронная медицинская библиотека «Консультант врача» (www.rosmedlib.ru)
- Полнотекстовая база данных «ClinicalKey» (www.clinicalkey.com)
- HTS The Biomedical & Life Sciences Collection – 2400 аудиовизуальных презентаций (www.hstalks.com)

- Всемирная база данных статей в медицинских журналах PubMed
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/>
- Научная электронная библиотека <http://elibrary.ru/defaultx.asp>

10.3.3 Информационные справочные системы, используемые при осуществлении образовательного процесса по дисциплине:

- Реферативная и наукометрическая база данных «Scopus» (<http://www.scopus.com/>)
- База данных индексов научного цитирования Web of Science (www.webofscience.com)

10.3.4 Ресурсы информационно-телекоммуникационной сети «Интернет», необходимые для освоения дисциплины:

- Поиск системы Google, Rambler, Yandex
<http://www.google.ru>; <http://www.rambler.ru>; <http://www.yandex.ru/>
- Мультимедийный словарь перевода слов онлайн Мультитран
<http://www.multitran.ru/>
- Публикации ВОЗ на русском языке <http://www.who.int/publications/list/ru/>
- Международные руководства по медицине <https://www.guidelines.gov/>
- Единое окно доступа к образовательным ресурсам <http://window.edu.ru/>
- Федеральная электронная медицинская библиотека (ФЭМБ) <http://www.femb.ru/feml>

11. Материально-техническое обеспечение

Центр располагает материально-технической базой, которая соответствует действующим противопожарным правилам и нормам и обеспечивает проведение всех видов дисциплинарной и междисциплинарной подготовки, практической работы обучающихся, предусмотренной учебным планом.

Необходимый для реализации программы аспирантуры перечень материально-технического и учебно-методического обеспечения включает в себя специально оборудованные помещения для проведения учебных занятий, в том числе:

- **учебные аудитории для проведения занятий лекционного типа** – укомплектованные специализированной мебелью, набором демонстрационного оборудования и учебно-наглядными пособиями, обеспечивающими тематические иллюстрации, соответствующие рабочим учебным программам дисциплин;
- **учебные аудитории для проведения занятий семинарского типа** – укомплектованные специализированной (учебной) мебелью, техническими средствами обучения, служащими для представления учебной информации;
- **учебная аудитория для текущего контроля и промежуточной аттестации** – укомплектована специализированной (учебной) мебелью, техническими средствами обучения, служащими для представления учебной информации;
- **помещения, предусмотренные для оказания медицинской помощи пациентам**, в том числе связанные с медицинскими вмешательствами: специализированные медицинские отделения, палаты и ординаторские, оснащенные специализированным оборудованием и медицинскими изделиями и расходным материалом в количестве, позволяющем обучающимся осваивать умения и навыки, предусмотренные профессиональной деятельностью индивидуально, а также иное оборудование, необходимое для реализации программы ординатуры;
- **аудитории, оборудованные мультимедийными и иными средствами обучения**, позволяющими использовать **симуляционные технологии**, с типовыми наборами профессиональных моделей и результатов лабораторных и инструментальных

- исследований в количестве, позволяющем обучающимся осваивать умения и навыки, предусмотренные профессиональной деятельностью, индивидуально;
- **аудитории, оборудованные фантомной и симуляционной техникой**, имитирующей медицинские манипуляции и вмешательства, в количестве, позволяющем обучающимся осваивать умения и навыки, предусмотренные профессиональной деятельностью, индивидуально.

12. Кадровый состав

Состав научно-педагогических работников, обеспечивающих реализацию подготовки обучающихся по дисциплине «Оказание помощи детям с врожденным пороком сердца» соответствует требованиям ФГОС ВО и отражён в справке о кадровом обеспечении специальности.