

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования  
«Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет»  
Министерства здравоохранения Российской Федерации

УТВЕРЖДЕНО

на заседании

Учебно-методического совета

« 09 » август 20 21 года, протокол № 1

Проректор по учебной работе,  
председатель Учебно-методического совета,  
д.м.н., профессор В.И. Орел

СОГЛАСОВАНО

Проректор по послевузовскому, дополнительному  
профессиональному образованию и региональному  
развитию здравоохранения,  
д.м.н., профессор Ю.С. Александрович

**ПРОГРАММА ГОСУДАРСТВЕННОЙ ИТОГОВОЙ АТТЕСТАЦИИ**

для обучающихся по основным образовательным программам высшего образования  
(программам ординатуры) по специальности  
**31.08.13 «Детская кардиология»**  
Трудоемкость: № 3 ЗЕ

уровень подготовки кадров высшей квалификации

Программа государственной итоговой аттестации разработана в соответствии с:

- Федеральным законом «Об образовании в Российской Федерации» от 29 декабря 2012 г. № 273-ФЗ;
- Федеральным государственным образовательным стандартом высшего образования по специальности 31.08.13 «Детская кардиология» (уровень подготовки кадров высшей квалификации), утвержденным приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от 25 августа 2014 г. № 1055;
- Профессиональным стандартом «Врач-детский кардиолог», утвержденным Министерством труда и социальной защиты Российской Федерации от 14 марта 2018 г. №139н;
- Порядком организации и осуществления образовательной деятельности по образовательным программам высшего образования – программам ординатуры, утвержденным приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от 19 ноября 2013 г. № 1258;
- Порядком проведения государственной итоговой аттестации по образовательным программам высшего образования – программам подготовки научно-педагогических кадров в аспирантуре (адъюнктуре), программам ординатуры, программам ассистентуры-стажировки, утвержденным приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от 18 марта 2016 г. № 227;
- Приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации «Об организации практической подготовки обучающихся по образовательным программам медицинского и фармацевтического образования в условиях предупреждения распространения новой коронавирусной инфекции на территории Российской Федерации» от 29 марта 2020 г. № 248;
- Приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации «Об утверждении типовой формы договора об организации практической подготовки обучающихся, заключаемого между образовательной или научной организацией и медицинской организацией либо организацией, осуществляющей производство лекарственных средств, организацией, осуществляющей производство и изготовление медицинских изделий, аптечной организацией, судебно-экспертным учреждением или иной организацией, осуществляющей деятельность в сфере охраны здоровья» от 30 июня 2016 г. № 435н;
- Порядком организации и проведения практической подготовки обучающихся по профессиональным образовательным программам медицинского образования, фармацевтического образования от 3 сентября 2013 г. № 620н;
- Письмом Федеральной службы по надзору в сфере защиты прав потребителей и благополучия человека «Об организации практической подготовки обучающихся по программам среднего, высшего, послевузовского профессионального образования и дополнительным профессиональным программам по медико-профилактическим специальностям на базах учреждений, подведомственных роспотребнадзору» от 15 февраля 2013 г. № 01/1680-13-32

Разработчики рабочей программы:

<u>Заведующий кафедрой, д.м.н. профессор</u> (должность, ученое звание, степень)	<u></u> (подпись)	<u>Новик Г.А.</u> (расшифровка)
<u>Доцент кафедры, к.м.н.</u> (должность, ученое звание, степень)	<u></u> (подпись)	<u>Жданова М.В.</u> (расшифровка)

*Рабочая программа рассмотрена и одобрена на заседании кафедры  
Детских болезней им. проф. И.М.Воронцова ФП и ДПО*

« 30 » 08 2021 г., протокол заседания № 1

<u>Заведующий кафедрой</u>	<u>Детских болезней им. проф. И.М.Воронцова ФП и ДПО</u> название кафедры	
<u>Д.м.н., профессор</u> (должность, ученое звание, степень)	<u></u> (подпись)	<u>Новик Г.А.</u> (расшифровка)

## **1. Общие положения**

Государственная итоговая аттестация (далее – ГИА) по основной образовательной программе высшего образования – программе ординатуры по специальности 31.08.13 «Детская кардиология» проводится в целях определения соответствия результатов освоения обучающимися программы ординатуры по специальности 31.08.13 «Детская кардиология» (далее – Программа) требованиям федерального государственного образовательного стандарта высшего образования по специальности 31.08.13 «Детская кардиология» (далее – ФГОС ВО).

ГИА относится к Блоку 3 ФГОС ВО и включает в себя подготовку и сдачу государственного экзамена.

К ГИА допускаются обучающиеся, не имеющие академической задолженности и в полном объеме выполнившие учебный план или индивидуальный учебный план по Программе.

ГИА обучающихся, освоивших Программу, осуществляет государственная экзаменационная комиссия.

При успешном прохождении ГИА обучающемуся выдается документ о высшем образовании и о квалификации образца, установленного Министерством здравоохранения Российской Федерации (приказ Минздрава России от 6 сентября 2013 г. № 634н):  
- диплом об окончании ординатуры.

Обучающиеся, не прошедшие ГИА в связи с неявкой на государственное аттестационное испытание по уважительной причине (временная нетрудоспособность, исполнение общественных или государственных обязанностей, вызов в суд, транспортные проблемы (отмена рейса, отсутствие билетов), погодные условия), вправе пройти ее в течение 6 месяцев после завершения ГИА. Обучающийся должен представить в организацию документ, подтверждающий причину его отсутствия.

Обучающиеся, не прошедшие государственное аттестационное испытание в связи с неявкой на государственное аттестационное испытание по неуважительной причине или в связи с получением оценки «неудовлетворительно», отчисляются из Университета с выдачей справки об обучении как не выполнившие обязанностей по добросовестному освоению образовательной программы и выполнению учебного плана.

Лицо, не прошедшее ГИА, может повторно пройти ГИА не ранее чем через год и не позднее чем через пять лет после срока проведения ГИА, которая не пройдена обучающимся.

## **2. Общие правила подачи и рассмотрения апелляций**

По результатам государственных аттестационных испытаний обучающийся имеет право на апелляцию.

Обучающийся имеет право подать в апелляционную комиссию в письменном виде апелляцию о нарушении, по его мнению, установленной процедуры проведения государственного аттестационного испытания и (или) несогласия с результатами государственного экзамена.

Апелляция подается лично обучающимся в апелляционную комиссию не позднее следующего рабочего дня после объявления результатов государственного аттестационного испытания.

Апелляция рассматривается не позднее 2 рабочих дней со дня подачи апелляции на заседании апелляционной комиссии, на которое приглашаются председатель государственной экзаменационной комиссии и обучающийся, подавший апелляцию.

Решение апелляционной комиссии доводится до сведения обучающегося, подавшего апелляцию, в течение 3 рабочих дней со дня заседания апелляционной комиссии. Факт ознакомления обучающегося, подавшего апелляцию, с решением апелляционной комиссии удостоверяется подписью обучающегося.

### **3. Результаты обучения, оцениваемые на государственной итоговой аттестации**

**Государственная итоговая аттестация направлена на оценку сформированности следующих универсальных (УК) и профессиональных (ПК) компетенций.**

#### ***Универсальные компетенции (УК):***

- Готовность к абстрактному мышлению, анализу, синтезу (УК-1);
- Готовность к управлению коллективом, толерантно воспринимать социальные, этнические, конфессиональные и культурные различия (УК-2);
- Готовность к участию в педагогической деятельности по программам среднего и высшего медицинского образования или среднего и высшего фармацевтического образования, а также по дополнительным профессиональным программам для лиц, имеющих среднее профессиональное или высшее образование в порядке, установленном федеральным органом исполнительной власти, осуществляющим функции по выработке государственной политики и нормативно-правовому регулированию в сфере здравоохранения (УК-3).

#### ***Профессиональные компетенции (ПК):***

профилактическая деятельность:

- готовность к осуществлению комплекса мероприятий, направленных на сохранение и укрепление здоровья и включающих в себя формирование здорового образа жизни, предупреждение возникновения и (или) распространения заболеваний у детей и подростков, их раннюю диагностику, выявление причин и условий их возникновения и развития, а также направленных на устранение вредного влияния на здоровье человека факторов среды его обитания (ПК-1);
- готовность к проведению профилактических медицинских осмотров, диспансеризации и осуществлению диспансерного наблюдения за детьми и подростками (ПК-2);
- готовность к проведению противоэпидемических мероприятий, организации защиты населения в очагах особо опасных инфекций, при ухудшении радиационной обстановки, стихийных бедствиях и иных чрезвычайных ситуациях (ПК-3);
- готовность к применению социально-гигиенических методик сбора и медико-статистического анализа информации о показателях здоровья детей и подростков (ПК-4);

диагностическая деятельность:

- 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-5);

лечебная деятельность:

- готовность к ведению и лечению пациентов, нуждающихся в оказании кардиологической медицинской помощи (ПК-6);
- готовность к оказанию медицинской помощи при чрезвычайных ситуациях, в том числе участию в медицинской эвакуации (ПК-7);

реабилитационная деятельность:

- готовность к применению природных лечебных факторов, лекарственной, немедикаментозной терапии и других методов у пациентов, нуждающихся в медицинской реабилитации и санаторно-курортном лечении (ПК-8);

психолого-педагогическая деятельность:

- готовность к формированию у населения, пациентов и членов их семей мотивации, направленной на сохранение и укрепление своего здоровья и здоровья окружающих (ПК-9);

организационно-управленческая деятельность:

- готовность к применению основных принципов организации и управления в сфере охраны здоровья граждан, в медицинских организациях и их структурных подразделениях (ПК-10);

- готовность к участию в оценке качества оказания медицинской помощи с использованием основных медико-статистических показателей (ПК-11);

- готовность к организации медицинской помощи при чрезвычайных ситуациях, в том числе медицинской эвакуации (ПК-12).

#### **4. Порядок проведения государственной итоговой аттестации**

На ГИА отводится 108 часов (3 зе).

К государственной итоговой аттестации допускается обучающийся, не имеющий академической задолженности и в полном объеме выполнивший учебный план или индивидуальный учебный план по Программе. Перед государственным экзаменом проводится консультирование обучающихся по вопросам, включенным в программу государственного экзамена.

ГИА проводится в форме государственного экзамена.

Государственная итоговая аттестация состоит из двух аттестационных испытаний, перерыв между которыми составляет не менее 7 календарных дней. На первом этапе проводится тестирование и оценка практических навыков. Ко второму аттестационному испытанию – государственному экзамену по специальности – допускаются ординаторы, успешно прошедшие первый этап. Государственный экзамен проводится в устной форме по билетам.

Государственный экзамен проводится по одной дисциплине образовательной программы – основной дисциплине специальности ординатуры, которая имеет определяющее значение для профессиональной деятельности выпускников.

Результаты государственного экзамена определяются оценками «отлично», «хорошо», «удовлетворительно», «неудовлетворительно».

Критерии оценок результатов государственного экзамена:

- знание теоретического материала по предметной области;
- глубина изучения дополнительной литературы;
- глубина и полнота ответов на вопросы.

Ответ оценивается на «отлично», если выпускник, освоивший программу ординатуры:

– дает полные, исчерпывающие и аргументированные ответы на все основные и дополнительные экзаменационные вопросы;

– ответы на вопросы отличаются логической последовательностью, четкостью в выражении мыслей и обоснованностью выводов;

– демонстрирует знание источников (нормативно-правовых актов, литературы, понятийного аппарата) и умение ими пользоваться при ответе.

Ответ оценивается на «хорошо», если выпускник, освоивший программу ординатуры:

– дает полные, исчерпывающие и аргументированные ответы на все основные и дополнительные экзаменационные вопросы;

– ответы на вопросы отличаются логичностью, четкостью, знанием понятийного аппарата и литературы по теме вопроса при незначительных упущениях при ответах.

– имеются незначительные упущения в ответах.

Ответ оценивается на «удовлетворительно», если выпускник, освоивший программу ординатуры:

– дает неполные и слабо аргументированные ответы на вопросы, демонстрирующие общее представление и элементарное понимание существа поставленных вопросов, понятийного аппарата и обязательной литературы.

Ответ оценивается «неудовлетворительно», если выпускник, освоивший программу ординатуры:

– демонстрирует незнание и непонимание существа поставленных вопросов.

Оценки «отлично», «хорошо», «удовлетворительно» означают успешное прохождение государственной итоговой аттестации.

Результаты государственного аттестационного испытания объявляются в день его проведения.

## **5. Порядок подведения итогов государственной итоговой аттестации**

На каждого обучающегося заполняется протокол заседания ГЭК по приему ГИА, в котором отражается перечень заданных обучающемуся вопросов и характеристика ответов на них, мнения членов ГЭК о выявленном в ходе государственного аттестационного испытания уровне подготовленности обучающегося к решению профессиональных задач, а также о выявленных недостатках в теоретической и практической подготовке обучающегося. Протокол заседания ГЭК подписывается председателем и секретарем ГЭК. Протоколы заседаний ГЭК сшиваются в книги и хранятся в архиве Университета.

Решения ГЭК принимаются простым большинством голосов членов комиссии, участвовавших в заседании. Заседание ГЭК проводится председателем ГЭК. При равном числе голосов председатель обладает правом решающего голоса.

## **6. Программа государственного экзамена**

### **6.1. Рекомендации по подготовке к государственному экзамену**

Государственный экзамен проводится в устной форме в виде собеседования. Собеседование включает ответы на вопросы и решение ситуационных задач. Подготовка к государственному экзамену должна осуществляться в соответствии с программой государственной итоговой аттестации по вопросам и ситуационным задачам, которые выносятся на государственный экзамен.

В процессе подготовки необходимо опираться на рекомендуемую научную и учебную литературу, современные клинические рекомендации.

Для систематизации знаний ординаторам необходимо посещение предэкзаменационных консультаций, расписание которых доводится до сведения ординаторов за 30 календарных дней до государственной итоговой аттестации.

При ответе на вопросы ординатор должен продемонстрировать уровень знаний и степень сформированности универсальных, профессиональных и профессионально-специализированных компетенций. При подготовке к ответу рекомендуется составить письменный расширенный план ответа по каждому вопросу. Ответы на вопросы ординатор должен излагать структурированно и логично. По форме ответы должны быть уверенными и четкими. Необходимо следить за культурой речи и не допускать ошибок в терминологии.

### **6.2. Вопросы, выносимые на государственный экзамен**

### 6.2.1. Вопросы для собеседования

1. Анатомофизиологические особенности сердечно-сосудистой системы у детей разного возраста
2. Структура и функции сердца
3. Структура и функции сосудов
4. Основные механизмы развития патологии сердечно-сосудистой системы
5. Особенности развития проводящей системы у новорожденных
6. Критические пороки периода новорожденности. Диагностика.
7. Врожденные пороки сердца: классификация. Клиническая характеристика основных пороков.
8. Дуктусзависимые ВПС у детей. Диагностика. Тактика.
9. Дефект межпредсердной перегородки. Клиника, диагностика, лечение.
10. Дефект межжелудочковой перегородки. Клиника, диагностика, лечение. Варианты течения. Показания к операции
11. Открытый аортальный проток. Клиника, диагностика, лечение.
12. Коарктация аорты. Клиническая характеристика. Диагноз. Лечение.
13. Тетрада Фалло. Клиническая характеристика. Диагноз. Лечение.
14. Двухстворчатый аортальный клапан. Стеноз и недостаточность аортального клапана. Диагностика. Тактика.
15. Клинические признаки сердечной недостаточности при поражениях миокарда. Особенности на первом году
16. Физиологические механизмы регуляции АД. Основные факторы риска первичной артериальной гипертензии у детей
17. Клинические и физикальные признаки, заставляющие исключать инфекционный эндокардит
18. Пренатальная диагностика ВПС
19. Симптоматическая артериальная гипертензия (АГ) у детей. Классификация и патогенез. Реноваскулярная артериальная гипертензия. Клиника диагностика, лечение.
20. АГ при заболеваниях почек. Дифференциальный диагноз нефрогенной АГ.

### 6.2.2. Ситуационные задачи

#### Задача № 1.

Мальчик Ш., 4 мес. Жалобы на «обмякание» ребенка, периоральный цианоз. Анамнез: ребенок от 1-ой беременности (на ранних сроках мать перенесла ОРВИ), 1-х срочных родов. Родился с весом 3000 гр, длиной 50 см, оценкой по Апгар 8-8 баллов. Рос и развивался по возрасту, привит по плану. При объективном осмотре: состояние удовлетворительное, правильного телосложения, достаточного питания. Кожа бледно-розовая, при беспокойстве появляется периоральный цианоз. Слизистые розовые, влажные. Большой родничок не напряжен, 1.5x1.5 см. Область сердца визуально не изменена. Перкуторно границы сердца не расширены. При аускультации тоны сердца приглушены, выслушивается трехчленный ритм «галопа», ЧСС 125 в мин. В легких – дыхание пуэрильное, хрипов нет., ЧД 30 в мин. Живот мягкий, на пальпацию не реагирует. Печень – по краю реберной дуги. Выполнена ЭхоКГ, на которой выявлено: створки трикуспидального клапана смещены в

полость правого желудочка на 18 мм, смыкание полное, регургитации нет. Правое предсердие значительно увеличено за счет атриализации правого желудочка, открытое овальное окно 4 мм с перекрестным сбросом на нем.

Вопросы:

1. Какой порок сердца выявлен по данным ЭхоКГ?
2. Какие нарушения ритма чаще встречаются при данном пороке?
3. Какова тактика ведения ребенка?
4. Каковы сроки оперативного лечения?

## Задача № 2.

Девочка К., 8 лет. Жалобы на утомляемость, вялость, раздражительность, субфебрильную лихорадку, летучие боли в коленных, голеностопных суставах, сердцебиение.

Анамнез: месяц назад получала лечение в инфекционной больнице по поводу фолликулярной ангины.

При объективном осмотре: состояние средней тяжести, температура тела 37,8. Кожные покровы бледные, розовые кольцевидные высыпания на коже туловища и конечностей, исчезают при надавливании, зуда нет. Слизистые оболочки розовые, влажные. Лимфоузлы – шейные 0,5-1 см, эластичные, не спаянные с кожей, безболезненные. Тоны сердца приглушены, ритмичные, ЧСС 110 уд/мин, выслушивается продолжительный дующий систолический шум с максимумом на верхушке и в точке Боткина, усиливающийся на левом боку, проводящийся за пределы сердца. В легких дыхание везикулярное, проводится по всем легочным полям. Живот мягкий, безболезненный. Печень, селезенка не увеличены. Со стороны суставов: в области левого и правого коленных суставов припухлость, ограничение движения, умеренная болезненность при пальпации.

На ЭКГ: ритм синусовый, умеренно выраженная аритмия, ЧСС 106 уд/минуту, АВ-блокада I степени, редкая желудочковая экстрасистолия, нарушения реполяризации.

Вопросы:

1. С каким заболеванием связано состояние ребенка?
2. Какое обследование следует провести для верификации диагноза?
3. Для какого порока сердца характерны полученные данные?
4. Какова тактика лечения?

## Задача № 3.

Мальчик Б., 16 лет, поступил в стационар в сопровождении матери по срочным показаниям с жалобами на появление одышки, отеков, навязчивого кашля, повышенной утомляемости, снижение диуреза, резкое снижение аппетита. Ухудшение состояния в течение последних 2-х месяцев.

Анамнез: доношенный мальчик от 2 беременности без особенностей, вторых срочных родов. Родился с весом 3600 гр., длиной 51 см, оценкой по Апгар 8-9 баллов. На первом году жизни наблюдался невропатологом с диагнозом: синдром двигательных нарушений. В возрасте 2-х лет мама обратила внимание на неустойчивую походку, «спотыкания», частые падения при ходьбе, мальчику стало трудно подниматься из положения сидя и лежа. По результатам обследования, в том числе генетического, диагностирована миопатия Дюшенна.

При объективном осмотре: состояние тяжелое, в сознании, в пространстве и времени

ориентирован, вынужденное положение в кровати, не может лечь на спину на горизонтальную поверхность (сопровождается нарушением дыхания, кашлем). Может сидеть с поддержкой, не ходит. Кожные покровы с желтовато-землистым оттенком, холодные на ощупь. Перкуторно границы сердца расширены во все стороны. Тоны сердца очень глухие, ритмичные. ЧСС 130-132 в мин. (сидя), систолический шум на верхушке проводится в подмышечную область. АД на руках 95/60 мм.рт.ст. Дыхание жесткое, ослаблено в нижних отделах с обеих сторон, мелкопузырчатые хрипы в нижних отделах, после откашливания уменьшаются. ЧД 28 в мин. Живот увеличен в объеме, плотный при пальпации, безболезнен, печень +4 см., притупление перкуторного тона в отлогах местах. Выраженные отеки нижних конечностей до нижней трети бедер, плотные. Отечность локтевых суставов по задней поверхности. Диурез резко снижен, на момент осмотра не мочился с утра.

Вопросы:

1. Какое поражение сердца входит в структуру миопатии Дюшенна?
2. Чем объясняется состояние ребенка при поступлении?
3. С чем связан систолический шум?
4. Какие изменения можно выявить при ЭКГ, ХМ, ЭхоКГ?
5. Какова тактика лечения данного больного?

#### Задача № 4.

Девочка Х., 5 лет 3 месяца. Поступила по скорой неотложной помощи с жалобами, со слов мамы, на повышение температуры до 38,8 - 39,5 С, слабость, бледность кожных покров, снижение аппетита.

Анамнез. Ребенок от 1-ой беременности, протекавшей на фоне хронического гайморита и хронического тонзиллита с обострением в 17 и 28 недель беременности, ХФПН. Роды срочные, самопроизвольные. Вес при рождении 3250 гр., рост 51 см., по шкале Апгар 7/9 баллов. С 2-х лет состоит на учете у ЛОР-врача с диагнозом аденоидит 2 степени. С 3-х лет - частый рецидивирующий тонзиллит. В ротоглотке неоднократно был обнаружен альфа-гемолитический стрептококк.

Ребенок болен в течении 10 дней, когда повысилась температура тела до субфебрильных цифр, появилось серозное отделяемое из носа, першение в горле. Амбулаторно получала панадол, туалет носа солевым раствором (аквамарис), назальные капли (изофра). Терапия без эффекта. По скорой неотложной помощи доставлен в приемное отделение.

Объективно. Состояние ребенка средней тяжести. Температура тела 39,0 С. ЧД 34 в мин. ЧСС 112 уд/мин. Кожные покровы бледно-серого цвета. Вялая, от еды и питья отказывается. Подчелюстные лимфоузлы мелкие, плотные, безболезненные. Из носа серозное отделяемое. Слизистая ротоглотки рыхлая, умеренно-гиперемированная. В легких дыхание жесткое, хрипов нет. Тоны сердца приглушены, ритмичные, шум не выслушивается. Перкуторно границы сердца расширены влево. Живот мягкий, безболезненный, печень на 2 см выступает из-под края реберной дуги. В клиническом анализе крови: лейкоцитоз (L 17,8), нейтрофилез со сдвигом лейкоцитарной формулы влево, СОЭ 30 мм/ч. ЭКГ: ритм синусовый, ЧСС 98 уд/мин, сегмент S-T выше изолинии во II, III, AVF-отведениях, низкий вольтаж комплексов QRS. ЭхоКГ: полости сердца не увеличены, структурных аномалий нет, сократительная функция миокарда в норме, визуализируется сепарация листков перикарда до 15 мм.

Вопросы:

1. Поставьте диагноз.

2. Каковы предрасполагающие факторы для развития данного заболевания?
3. Какова тактика ведения и лечения пациента?
4. Какова клиническая картина тампонады сердца?

### Задача № 5.

Мальчик П. родился на 39 неделе, вес 3400 гр., оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. В первые сутки после рождения состояние удовлетворительное. На 2-е сутки жизни – ухудшение состояния, ЧД 50-60 в мин, ЧСС 180 уд/мин. Начал выслушиваться систолический шум в области сердца, в межлопаточной области. Эпизоды снижения сатурации до Sat 85%. Кожные покровы бледно-розовые. Мышечный тонус флексорный. Большой родничок не выбухает. Энтеральное питание усваивает в полном объёме. Дыхание проводится равномерно по всем лёгочным полям, пуэрильное, хрипов нет. Тоны сердца звучные, ритмичные, систолический шум над всей поверхностью сердца, с р. maximum на основании сердца. АД на правой руке: 90/50 мм.рт.ст., АД на левой руке: 85/45 мм.рт.ст., АД на правой ноге: 55/40 мм.рт.ст. Пульс на a.femoralis несколько ослаблен. Живот не вздут, мягкий. Печень, селезёнка не увеличены. Диурез сохранён.

Вопросы:

1. Какой диагноз Вы можете предположить?
2. В связи с чем произошло ухудшение состояния больного?
3. Какие мероприятия необходимо предпринять для предотвращения дальнейшего ухудшения состояния?
4. Чем обусловлен градиент давления между верхними и нижними конечностями? Почему важно измерять АД на обеих руках?
5. Что такое дуктус-зависимое кровообращение? Какие дуктус-зависимые ВПС Вы знаете?
6. Какие диагностические мероприятия проводятся для подтверждения диагноза?
7. Какие существуют способы хирургической коррекции данного ВПС?
8. Какова гемодинамика данного ВПС?

#### 6.2.3. Перечень практических навыков

1. Выявить биологические, генетические, средовые факторы анамнеза для
2. прогнозирования развития патологии сердечно-сосудистой системы ребенка;
3. Провести комплексную оценку состояния здоровья и развития ребенка
4. Оценка физического развития, симптомов и синдромов поражения сердечно-сосудистой системы
5. Выявить патологию сердечно-сосудистой системы у ребенка
6. Назначить рациональное вскармливание и питание детей с заболеваниями сердечно-сосудистой системы
7. Уход за новорожденными с ВПС
8. Диагностировать пограничные состояния сердечно-сосудистой системы у детей

9. Назначить дополнительное обследование и интерпретировать полученные результаты электрокардиографии, фонокардиографии, эхокардиографии, рентгенографии
10. Методика измерения АД у детей. Формулы для расчета АД. Оценка АД по центильным таблицам.

#### 6.2.4. Тестовые задания

1. Анатомо-физиологическими особенностями сердечно – сосудистой системы у новорожденных являются:

1. одинаковый диаметр артерий и вен;
2. низкое давление в системе легочной артерии;
3. преобладание правых отделов сердца;
4. преобладание бета – окисления жирных кислот в обмене кардиомиоцитов;
5. сниженное содержание карнитина в митохондриях кардиомиоцитов.

2. Какое направление шунтирования крови через фетальные коммуникации характерно для неонатальной легочной гипертензии:

1. право – левое;
2. лево – правое;
3. бидиректоральное (перекрестное).

3. Повышенный кровоток через желудочки сердца:

1. приводит к усиленному развитию этих отделов;
2. приводит к торможению развития этих отделов;
3. приводит к уменьшению объема камер сердца;
4. не влияет на их развитие.

4. Основной причиной развития критических состояний у новорожденных с ВПС является:

- a) сердечная недостаточность;
- b) невозможность адекватного питания;
- c) дыхательная недостаточность;
- d) закрытие артериального протока при дуктус – зависимом кровообращении;
- e) только a) и d);
- f) все перечисленное.

5. Легочная гипертензия при ВПС в грудном возрасте характеризуется преимущественно:

1. нормоволемией малого круга кровообращения;
2. гиперволемией малого круга кровообращения;
3. гиповолемией малого круга кровообращения;
4. обструктивным поражением сосудов малого круга кровообращения.

6. В норме клапан аорты имеет:

- a) 1 створку
- б) 2 створки

- в) 3 створки
  - г) 1-2 створки
  - д) 2-3 створки
7. Особенности течения нарушений сердечного ритма на первом году жизни являются:
- 1. низкие резервы адаптации сердечно – сосудистой системы к аритмии;
  - 2. быстрое наступление декомпенсации сердечной деятельности с развитием недостаточности кровообращения;
  - 3. склонность к рецидивированию пароксизмальных нарушений ритма;
  - 4. относительно благоприятный прогноз при отсутствии органической патологии;
  - 5. все вышеперечисленное.
8. Влияние тахикардии на гемодинамику у детей первого года жизни характеризуется:
- 1. резким сокращением продолжительности диастолы;
  - 2. ухудшением коронарного кровотока;
  - 3. нарушением метаболических процессов в миокарде;
  - 4. снижением систолического выброса;
  - 5. всем вышеперечисленным.
9. Гемодинамические изменения у новорожденных в периоде ранней постнатальной адаптации характеризуются:
- 1. снижением легочного сосудистого сопротивления и увеличением легочного кровотока;
  - 2. увеличением системного сосудистого сопротивления;
  - 3. прекращением шунтирования крови справа налево через овальное окно;
  - 4. изменением кровотока по артериальному протоку с направлением из аорты в легочную артерию;
  - 5. всем вышеперечисленным.
10. Наиболее часто гипоксическое поражение сердца имеет:
- 1. транзиторный характер и доброкачественное течение;
  - 2. тяжелое течение с возможным летальным синдромом;
  - 3. является основой формирования синдрома вегетативной дисфункции;
  - 4. является основой формирования дилатационных кардиомиопатий.
11. Грудному ребенку перед назначением плавания нужно сделать ЭКГ, так как:
- a) ЭКГ дает информацию в отношении возможных противопоказаний;
  - b) ЭКГ уточняет данные аускультации;
  - c) ЭКГ позволяет осуществлять наблюдение в динамике.
12. На приеме девочка 10 лет с жалобами на боли в сердце. Клинически патологии не выявлено. Ей необходимо назначить:
- a) электрокардиограмму;
  - b) эхокардиографию;
  - c) велоэргометрию;
  - d) все перечисленное.

13. При решении вопроса о возможности посещения ребенком спортивной секции обязательным является проведение:
- а) ЭхоКГ;
  - б) ФКГ;
  - в) ЭКГ;
  - г) рентгенография.
14. Ультразвуковое исследование сердца не позволяет оценить:
- а) размеры полостей сердца;
  - б) состояние сердечных клапанов;
  - в) состояние межжелудочковой перегородки;
  - г) ударный и минутный объемы сердца;
  - д) насыщение крови кислородом.
15. Какое исследование наиболее информативно для дифференциальной диагностики при жалобах на боль в области сердца на фоне физической нагрузки?
- а) ЭКГ;
  - б) ФКГ;
  - в) рентгенограмма грудной клетки в боковой проекции;
  - г) биохимический анализ крови.
16. Сердечный выброс оценивают по показателям:
- а) максимального давления
  - б) ударного объема
  - в) среднего гемодинамического давления (СГД)
  - г) минутного объема кровообращения (МОК)
  - д) периферического сопротивления (ПС)
17. Эхокардиография не является одним из основных методов исследования для выявления:
- а) врожденного порока сердца;
  - б) дилатационной кардиомиопатии;
  - в) опухоли левого предсердия;
  - г) выпотного перикардита;
  - д) пароксизмальной тахикардии.
18. Ультразвуковое исследование сердца не позволяет оценить:
- а) размеры полостей сердца;
  - б) состояние сердечных клапанов;
  - в) состояние межжелудочковой перегородки;
  - г) ударный и минутный объемы сердца;
  - д) насыщение крови кислородом.
19. Наиболее информативным исследованием для диагностики пролапса митрального клапана является:
- а) ЭКГ;

- b) УЗИ сердца;
  - c) ФКГ;
  - d) рентгенограмма сердца.
20. При регистрации электрокардиограммы к правой руке присоединяется электрод:
- a) красного цвета;
  - b) зеленого цвета;
  - c) желтого цвета;
  - d) черного цвета.
21. При тотальном аномальном дренаже легочных вен жизнь возможна только:
- 1. при наличии сопутствующего открытого артериального протока;
  - 2. при наличии сопутствующего дефекта межпредсердной перегородки;
  - 3. при отсутствии сопутствующих дефектов.
22. Для какой из нижеперечисленных внутриутробных инфекций характерно формирование врожденного порока сердца?
- 1. герпетическая инфекция;
  - 2. цитомегаловирусная инфекция;
  - 3. врожденный сифилис;
  - 4. токсоплазмоз;
  - 5. краснуха.
23. В гемограмме у ребенка 1 мес. жизни с транспозицией магистральных артерий будет наблюдаться:
- 1. анемия;
  - 2. полицитемия;
  - 3. полиглобулия;
  - 4. лейкоцитоз;
  - 5. лейкопения;
  - 6. ускорение СОЭ.
24. При диабетической эмбриопатии у новорожденного со стороны сердца наиболее часто встречаются:
- 1. ВПС;
  - 2. гипертрофия миокарда;
  - 3. дилатация левых отделов сердца;
  - 4. нарушения сердечного ритма.
25. Наиболее частыми причинами инфарктов миокарда в периоде новорожденности являются:
- 1. аномальное отхождение левой коронарной артерии;
  - 2. тяжелая асфиксия;
  - 3. болезнь Kawasaki;
  - 4. узелковый периартериит;
  - 5. катетеризация пупочной вены.

26. Какие из перечисленных заболеваний сопровождаются синдромом артериальной гипертензии у новорожденных?
1. коарктация аорты;
  2. тромбоз почечных сосудов;
  3. поликистоз почек;
  4. бронхо–легочная дисплазия;
  5. микседема;
  6. синдром Дебре – Фибигера.
27. Сердечные гликозиды у новорожденных показаны при:
1. дефекте межжелудочковой перегородки;
  2. тетраде Фалло;
  3. аномальном дренаже легочных вен;
  4. стенозе аорты.
28. Диуретики показаны при:
1. общем артериальном стволе;
  2. тетраде Фалло;
  3. большом ДМЖП;
  4. тотальном аномальном дренаже легочных вен.
29. У детей грудного возраста ингибиторы АПФ показаны при:
1. дилатационной кардиомиопатии;
  2. тетраде Фалло;
  3. коарктации аорты;
  4. дефекте межжелудочковой перегородки.
30. Для болезни Помпе характерны:
1. гипогликемия;
  2. мышечная гипотонии;
  3. гипертрофия миокарда;
  4. снижение активности кислой мальтазы.
31. Для выявления гипертрофической кардиомиопатии наиболее информативно:
- a) ЭхоКГ;
  - b) рентгенограмма;
  - c) радиоизотопное исследование;
  - d) ЭКГ + ФКГ + рентгенограмма.
32. Интервал PQ (PR) при синдроме преждевременного возбуждения желудочков (синдроме Вольфа – Паркинсона - Уайта), как правило, составляет:
- a) 0,14с;
  - b) 0,10с;
  - c) 0,18с;
  - d) 0,20с.

33. Отрицательный зубец перед положительным зубцом в комплексе QRS называется зубцом:
- S;
  - T;
  - Q.
34. В норме зубец Р у детей в III отведении должен быть:
- положительным;
  - отрицательным;
  - отсутствовать(изоэлектричен).
35. В норме у грудных детей на ЭКГ преобладают потенциалы:
- правого желудочка;
  - левого желудочка;
  - увеличены потенциалы как левого, так и правого желудочков.
36. Электрокардиограмма не отражает:
- автоматизм;
  - проводимость;
  - возбудимость;
  - сократимость;
  - ни одного из перечисленных параметров.
37. ЭКГ новорожденного ребенка отличается от взрослого:
- низкими зубцами Р;
  - отклонением электрической оси влево;
  - удлинением QT;
  - отклонением электрической оси вправо;
  - все перечисленным.
38. В норме у новорожденных детей на ЭКГ преобладают потенциалы:
- правого желудочка;
  - левого желудочка;
  - увеличены потенциалы как левого, так и правого желудочка;
  - нет отличий от более старшего возраста.
39. При синусовой тахикардии возможно:
- укорочение интервала PQ;
  - увеличение угла альфа QRS;
  - укорочение интервала QT;
  - изменение формы сегментов PQ и ST «Якоробразная» форма PQRST;
  - все перечисленное.
40. Синусовая брадикардия не сопровождается:
- увеличением интервала PP и RR;
  - удлинением интервала PQ;

- c) удлинением интервала QT;
- d) все ответы правильные.

41. Что такое брадикардия?

- 1) Редкий пульс
- 2) Частый пульс
- 3) Аритмичный пульс

42. Укажите неправильное утверждение:

- 1) ЧСС у детей зависит от возраста
- 2) ЧСС с возрастом снижается
- 3) ЧСС с возрастом повышается

43. Синусовый узел располагается:

- 1) Субэндокардиально
- 2) Субэпикардиально
- 3) В левом предсердии

44. Синусовый узел является:

- 1) Основным водителем ритма сердца
- 2) Единственным водителем ритма сердца
- 3) Водителем ритма второго порядка

45. Какой зубец на ЭКГ отражает возбуждение предсердий?

- 1) T
- 2) R
- 3) P

46. Какая ЧСС считается выраженной

брадикардией у ребенка в возрасте от 1 до 2 лет?

- 1) 110 уд/мин
- 2) 90 уд/мин
- 3) 80 уд/мин

47. Какая ЧСС считается выраженной

брадикардией у ребенка в возрасте 7-8 лет?

- 1) 70 уд/мин
- 2) 65 уд/мин
- 3) 80 уд/мин

48. Какая ЧСС считается выраженной

брадикардией у ребенка в возрасте 15-16 лет?

- 1) 54 уд/мин
- 2) 70 уд/мин
- 3) 60 уд/мин

49. Какая ЧСС считается одним из ЭКГ-критериев синдрома слабости синусового узла:

- 1) На уровне 5 ‰
- 2) На уровне 10 ‰
- 3) На уровне 2 ‰ и ниже

50. Какие зубцы на ЭКГ отражают возбуждение

желудочков?

- 1) P
- 2) Комплекс QRS
- 3) T

### 6.3. Рекомендуемая литература

#### Основная литература:

1. Детская кардиология: руководство [Электронный ресурс] / Мутафьян О.А. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2009. - <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970411018.html>
2. Хирургическое лечение врожденных пороков сердца [Электронный ресурс] / Ричард А. Джонас ; пер. с англ. под ред. М. В. Борискова. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2017. - <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970440872.html>
3. Неотложная кардиология [Электронный ресурс] / под ред. П. П. Огурцова, В. Е. Дворникова - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2016. - <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970436486.html>
4. "Рациональная фармакотерапия сердечно-сосудистых заболеваний [Электронный ресурс]: руководство для практикующих врачей / под общ. ред. Е. И. Чазова, Ю. А. Карпова. - 2-е изд., испр. и доп. - М. : Литтерра, 2014. - (Серия "Рациональная фармакотерапия")." - <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785423500825.html>

#### Дополнительная литература:

1. Практическая аритмология в таблицах [Электронный ресурс] / под ред. В.В. Салухова - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2017. - <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970440353.html>
2. "Лучевая диагностика болезней сердца и сосудов [Электронный ресурс] : национальное руководство / гл. ред. тома Л.С. Коков, гл. ред. серии С.К. Терновой - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2011. - (Серия "Национальные руководства по лучевой диагностике и терапии" / гл. ред. серии С. К. Терновой)." - <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970419878.html>
3. Генетические аортопатии и структурные аномалии сердца [Электронный ресурс] / А. С. Рудой, А. А. Бова, Т. А. Нехайчик - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2017. - <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970440636.html>
4. Гипертрофическая кардиомиопатия . Модуль / Под ред. А.Д. Царегородцев. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016 - <http://www.rosmedlib.ru/book/07-MOD-2160.html>
5. Дилатационная кардиомиопатия. Модуль / Под ред. А.Д. Царегородцев. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016 - <http://www.rosmedlib.ru/book/07-MOD-2119.html>
6. Экссудативный и констриктивный перикардиты. Модуль / Под ред. А.Д. Царегородцев. -

М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016 - <http://www.rosmedlib.ru/book/07-MOD-2113.html>

7. Критические состояния у новорожденных с ВПС. Модуль / Под ред. А.Д. Царегородцева. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016 - <http://www.rosmedlib.ru/book/07-MOD-2038.html>

8. Наследственные синдромы с жизнеугрожающими нарушениями сердечного ритма. Модуль / Под ред. А.Д. Царегородцева. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016 - <http://www.rosmedlib.ru/book/07-MOD-2039.html>