

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

**Федеральное государственное автономное образовательное учреждение
высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский
университет имени Н.И. Пирогова»**

**Министерства здравоохранения Российской Федерации
ФГАОУ ВО РНИМУ им Н.И.Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет)**

Институт материнства и детства

УТВЕРЖДАЮ

Директор Института

Ильенко Лидия Ивановна

**Доктор медицинских наук,
Профессор**

РАБОЧАЯ ПРОГРАММА ДИСЦИПЛИНЫ

**Б.1.В.В.02.14 Современные проблемы кардиологии раннего детского возраста
для образовательной программы высшего образования - программы специалитета
по специальности**

**31.05.02 Педиатрия
направленность (профиль)**

**Педиатрия
Год начала подготовки - 2023**

Настоящая рабочая программа дисциплины Б.1.В.В.02.14 Современные проблемы кардиологии раннего детского возраста (далее – рабочая программа дисциплины) является частью программы специалитета по специальности 31.05.02 Педиатрия.

Направленность (профиль): Педиатрия.

Форма обучения: очная.

Составители:

№, п/п	Фамилия, Имя, Отчество	Учёная степень, звание	Должность	Место работы
1	Шумилов Пётр Валентинович	д.м.н., профессор	зав. кафедрой Госпитальной педиатрии им. акад. В.А. Таболина ИМД	ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет)
2	Котлукова Наталья Павловна	д.м.н., профессор	профессор кафедры Госпитальной педиатрии им. акад. В.А. Таболина ИМД	ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет)
3	Хандамирова Ольга Олеговна	к.м.н.	доцент кафедры Госпитальной педиатрии им. акад. В.А. Таболина ИМД	ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет)
4	Рязанова Ольга Владимировна	к.м.н.	доцент кафедры Госпитальной педиатрии им. акад. В.А. Таболина ИМД	ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет)
5	Шарыкин Александр Сергеевич	д.м.н., профессор	профессор кафедры Госпитальной педиатрии им. акад. В.А. Таболина ИМД	ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет)
6	Морено Илья Геннадьевич	к.м.н.	доцент кафедры Госпитальной педиатрии им. акад. В.А. Таболина ИМД	РДКБ Пироговского Университета Минздрава России
7	Максимyak Лариса Александровна		ассистент кафедры Госпитальной педиатрии им. акад. В.А. Таболина ИМД	ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет)
8	Коваленко Анжелика Анатольевна	к.м.н.	доцент кафедры Госпитальной педиатрии им. акад. В.А. Таболина ИМД	ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет)
9	Боткина Александра Сергеевна	к.м.н.	доцент кафедры Госпитальной педиатрии им. акад. В.А. Таболина ИМД	ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет)

№, п/п	Фамилия, Имя, Отчество	Учёная степень, звание	Должность	Место работы
10	Саркисян Егине Альбертовна	к.м.н.	доцент кафедры Госпитальной педиатрии им. акад. В.А. Таболина ИМД	ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет)
11	Молчанова Мария Сергеевна	к.м.н.	доцент кафедры Госпитальной педиатрии им. акад. В.А. Таболина ИМД	ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет)
12	Демьянова Татьяна Геннадьевна	к.м.н.	доцент кафедры Госпитальной педиатрии им. акад. В.А. Таболина ИМД	ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет)

Рабочая программа дисциплины рекомендована к утверждению рецензентами:

№ п/п	Фамилия, Имя, Отчество	Учёная степень, звание	Должность	Место работы
1	Петрайкина Елена Ефимовна	д.м.н., доцент	зав. кафедрой эндокринологии ИМД	ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет)

Рабочая программа дисциплины рассмотрена и одобрена на заседании кафедры

«Кафедра госпитальной педиатрии им. академика В.А. Таболина ИМД»
протокол от «___» _____ № _____

Зав. кафедрой
Шумилов Петр Валентинович
Доктор медицинских наук,
Профессор

Рабочая программа дисциплины рассмотрена и одобрена ученым советом

« _____ »
протокол от «___» _____ 20__ № _____

Директор Института
Ильенко Лидия Ивановна
Доктор медицинских наук,
Профессор

Нормативно-правовые основы разработки и реализации рабочей программы дисциплины:

1. Федеральный государственный образовательный стандарт высшего образования – специалитет по специальности 31.05.02 Педиатрия, утвержденный приказом Министерства науки и высшего образования Российской Федерации от «12» августа 2020 г. № 965 рук.
2. Устав и локальные нормативные акты Университета.
3. Общая характеристика образовательной программы.
4. Учебный план образовательной программы.

© федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации

1. Общие положения

1.1. Цель и задачи освоения дисциплины

1.1.1. Цель: Целью освоения дисциплины "Современные проблемы кардиологии раннего детского возраста" является получение теоретических и научных знаний, усовершенствование практических навыков студентов в области детской кардиологии, в том числе кардиологии пери- и неонатального периода, а также формирование умений для поддержания высокого квалификационного уровня в последующей практической деятельности врача педиатра участкового

1.1.2. Задачи, решаемые в ходе освоения дисциплины:

- Получение системных теоретических знаний о этиопатогенезе, современных генетических и молекулярно-генетических основах формирования и особенностях клинического течения патологии сердца у детей.
- Развитие навыков применения различных методов диагностики лечения кардиоваскулярных заболеваний у детей различных возрастных групп, в том числе с использованием хронофармакологического подхода.
- Развитие навыков студентов в области дифференциальной диагностики кардиологических заболеваний у детей с особым акцентом на болезни, не включенные в учебные программы основных дисциплин.

1.2. Место дисциплины в структуре образовательной программы

Дисциплина «Современные проблемы кардиологии раннего детского возраста» изучается в 12 семестре(ах) и относится к части, формируемой участниками образовательного процесса, Блока Б.1 «Дисциплины». Является дисциплиной по выбору.

Общая трудоемкость дисциплины составляет 2.0 з.е.

Для успешного освоения настоящей дисциплины обучающиеся в рамках образовательной программы должны освоить следующие дисциплины и практики: Онкология, лучевая терапия; Клиническая фармакология; Пропедевтика детских болезней; Патифизиология, клиническая патофизиология; Патологическая анатомия, клиническая патологическая анатомия; Инфекционные болезни у детей; Анатомия ребенка; Госпитальная педиатрия; Факультетская терапия, профессиональные болезни; Анатомия человека; Факультетская педиатрия; Фармакология; Практика по получению первичных профессиональных умений и навыков диагностического профиля; Клиническая практика на должностях среднего медицинского персонала; Практика по получению первичных профессиональных умений и навыков профилактического профиля; Клиническая практика педиатрического профиля; Практика по получению первичных медицинских умений и навыков педиатрического профиля; Клиническая практика терапевтического, хирургического, акушерско-гинекологического профиля; Амбулаторно-поликлиническая практика в педиатрии; Биология; Поликлиническая и неотложная педиатрия; Эндокринология; Топографическая анатомия и оперативная хирургия; Нормальная физиология; Физиология ребенка; Иммунология; Общественное здоровье и здравоохранение, экономика здравоохранения; Микробиология, вирусология; Латинский язык; Биохимия; Неврология, медицинская генетика; Фтизиатрия; Анестезиология, реанимация и интенсивная терапия; Клиническая микробиология и вирусология; Гистология, эмбриология, цитология; Гигиена; Общая и биорганическая химия; Лучевая диагностика; Физика, математика; Медицинская и биологическая физика; Биоэтика.

Знания, умения и опыт практической деятельности, приобретенные при освоении настоящей дисциплины, необходимы для успешного прохождения практик: Амбулаторно-поликлиническая практика в педиатрии.

1.3. Планируемые результаты освоения дисциплины

12 семестр

Код и наименование компетенции	
Код и наименование индикатора достижения компетенции	Планируемые результаты освоения дисциплины
ПК-1 Способен обследовать детей с целью установления диагноза	
ПК-1.ИД1 Собирает информацию о родителях, ближайших родственниках и лицах, осуществляющих уход за ребенком, собирает анамнез жизни ребенка	Знать: Методику сбора анамнеза жизни, генеалогического и аллергологического анамнеза, методику получения и оценки информации о вредных привычках, неблагоприятных и триггерных факторах жизни, о перенесенных заболеваниях
	Уметь: Устанавливать контакт с ребенком, родителями, составлять генеалогическое древо, получать информацию об анамнезе жизни ребенка, наследственном и аллергологическом, тромботическом и пищевом анамнезе
	Владеть практическим опытом (трудовыми действиями): Навыком получения информации о родителях, жизни ребенка, перенесенных заболеваниях
ПК-1.ИД2 Собирает анамнез заболевания, получает информацию о перенесенных болезнях и хирургических вмешательствах	Знать: Методику сбора и оценки анамнеза у детей с патологией сердечно-сосудистой системы
	Уметь: Получать информацию о жалобах, сроках начала кардиоваскулярных заболеваний, первого и повторного обращения, проведенной терапии
	Владеть практическим опытом (трудовыми действиями): Навыком сбора анамнеза, оценки состояния и самочувствия ребенка
ПК-1.ИД3 Оценивает состояние и самочувствие ребенка, клиническую картину болезни, проводит дифференциальную диагностику с другими болезнями и устанавливает диагноз в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней	Знать: Методику оценки тяжести состояния и самочувствия ребенка, физического и психомоторного развития, соматического статуса; Возрастные анатомо-физиологические и половые особенности; Этиологию и патогенез заболеваний, клиническую картину заболеваний.
	Уметь: Оценить тяжесть состояния и самочувствие ребенка, фенотипические особенности, физическое и психомоторное развитие, соматический статус; оценить клиническую картину заболеваний, выявить патогномичные симптомы для дифференциальной диагностики; установить диагноз в соответствии с МКБ
	Владеть практическим опытом (трудовыми действиями): Пропедевтическими навыками физикального осмотра и составления предварительного плана обследования больного
ПК-1.ИД4 Обосновывает необходимость направления детей на лабораторные и инструментальные обследования в соответствии с действующими клиническими рекомендациями и стандартов оказания медицинской помощи	Знать: Перечень необходимых лабораторных и инструментальных обследований в соответствии с установленным диагнозом
	Уметь: Выписать направление на обследование ребенка, обосновать необходимость и объем лабораторных и инструментальных методов исследования; необходимость консультации врачей-специалистов
	Владеть практическим опытом (трудовыми действиями): Навыками направления и подготовки к лабораторным и инструментальным методам обследования; Навыками оценки клинической картины болезней; Навыком интерпретации лабораторных и инструментальных методов обследования, проведения дифференциальной диагностики с использованием результатов лабораторных и инструментальных методов обследования
ПК-1.ИД5 Обосновывает необходимость направления детей на госпитализацию в соответствии с действующими клиническими рекомендациями и стандартов оказания медицинской помощи	Знать: Показания для госпитализации больного, показания для консультации смежных специалистов
	Уметь: Обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию с учетом стандартов медицинской помощи и клиническими рекомендациями
	Владеть практическим опытом (трудовыми действиями): Навыком направления на госпитализацию в соответствии с клиническими рекомендациями и стандартами оказания медицинской помощи
ПК-2 Способен назначать лечение детям и контролировать его эффективность и безопасность	

Код и наименование компетенции	
Код и наименование индикатора достижения компетенции	Планируемые результаты освоения дисциплины
ПК-2.ИД1 Составляет план лечения болезней и состояний ребенка	Знать: Современные методы терапии, используемые в детской кардиологии, обоснование хронотерапии заболеваний сердечно-сосудистой системы.
	Уметь: Составить план лечения с учетом возраста, диагноза и клинической картины в соответствии со стандартами медицинской помощи
	Владеть практическим опытом (трудовыми действиями): Навыком разработки плана лечения болезней и состояний новорожденного ребенка
ПК-2.ИД2 Назначает медикаментозную, немедикаментозную и диетотерапию	Знать: Современные методы медикаментозной и немедикаментозной терапии; Принципы назначения лечебного питания с учетом возраста, диагноза, клинической картины и состояния в соответствии с клиническими рекомендациями и стандартами оказания медицинской помощи
	Уметь: Назначать диетотерапию, медикаментозную, немедикаментозную терапию с учетом возраста, диагноза и клинической картины в соответствии со стандартами медицинской помощи
	Владеть практическим опытом (трудовыми действиями): Навыком назначения диетотерапии, медикаментозной, немедикаментозной терапии
ПК-2.ИД4 Оценивает эффективность и безопасность медикаментозной и немедикаментозной терапии	Знать: Механизмы действия лекарственных препаратов и немедикаментозных средств, показания, противопоказания, осложнения
	Уметь: Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия в зависимости от возраста
	Владеть практическим опытом (трудовыми действиями): Навыком оценки эффективности и безопасности медикаментозной, немедикаментозной терапии

2.Формы работы обучающихся, виды учебных занятий и их трудоёмкость

Формы работы обучающихся / Виды учебных занятий / Формы промежуточной аттестации		Всего часов	Распределение часов по семестрам
			12
Учебные занятия			
Контактная работа обучающихся с преподавателем в семестре (КРО), в т.ч.:		34	34
Лекционное занятие (ЛЗ)		12	12
Клинико-практическое занятие (КПЗ)		20	20
Коллоквиум (К)		2	2
Самостоятельная работа обучающихся в семестре (СРО), в т.ч.:		36	36
Подготовка к учебным аудиторным занятиям		36	36
Промежуточная аттестация:			
Контактная работа обучающихся в ходе промежуточной аттестации (КРПА), в т.ч.:		2	2
Зачет (З)*		2	2
Общая трудоемкость дисциплины (ОТД)	в часах: ОТД = КРО+СРО+КРПА+СРПА	72	72
	в зачетных единицах: ОТД (в часах): 36	2,00	2,00

* Время для проведения промежуточной аттестации в форме зачёта выделяется в рамках контактной работы (ДВЗ) Проведение промежуточной аттестации в форме зачёта организуется в соответствии с расписанием занятий.

3. Содержание дисциплины

3.1. Содержание разделов, тем дисциплины

12 семестр

№ п /п	Шифр компетенции	Наименование раздела, темы дисциплины	Содержание раздела и темы в дидактических единицах
Раздел 1. Современные вопросы кардиологии детского возраста			
1	ПК-1.ИД1, ПК-1.ИД2, ПК-1.ИД3, ПК-1.ИД4, ПК-1.ИД5, ПК-2.ИД1, ПК-2.ИД2, ПК-2.ИД4	Тема 1. Инструментальные и лабораторные методы диагностики в детской кардиологии	Современные методы лабораторного обследования детей с патологией сердечно-сосудистой системы: определение уровня кардиомаркеров, КФК МВ, тропонин I, определение уровня МНО, кислотно-щелочного состава крови. Референтные значения указанных лабораторных маркеров, методы коррекции патологических значений. Показания и противопоказания для их выполнения. Электрокардиография в педиатрии. Эхокардиография, определение z-score, оценка фракции выброса и массы миокарда. Суточный мониторинг ЭКГ и артериального давления у детей. Показания, противопоказания, методика выполнения, интерпретация результатов. Рентгенологическое исследование в обследовании детей с кардиальной патологией. Нагрузочные тесты в практике детского кардиолога: тредмил тест, стресс-ЭХОКГ, пробы с дозированной физической нагрузкой. Инвазивные методы диагностики заболеваний сердца и сосудов у детей: Чрезпищеводная электрокардиостимуляция, Чрезпищеводная эхокардиография, инвазивное электрофизиологическое исследование, зондирование полостей сердца и ангиокардиография. Показания, противопоказания, методика выполнения, возможные осложнения и их профилактика.
2	ПК-1.ИД1, ПК-1.ИД2, ПК-1.ИД3, ПК-1.ИД4, ПК-1.ИД5, ПК-2.ИД1, ПК-2.ИД2, ПК-2.ИД4	Тема 2. Опухоли сердца у детей	Частота опухолей сердца. Классификация. Миксомы, рабдомиомы, фибромы, тератомы. Осложнения опухолей сердца. Синдром Карней у пациентов с миксомами. Туберозный склероз – как генетически обусловленное заболевание с наличием рабдомиом сердца. Современные подходы к диагностике и лечению.
3	ПК-1.ИД1, ПК-1.ИД2, ПК-1.ИД3, ПК-1.ИД4, ПК-1.ИД5, ПК-2.ИД1, ПК-2.ИД2, ПК-2.ИД4	Тема 3. Ревматическая лихорадка у детей	Современные представления о терминологии заболевания (ревматизм, острая и повторная ревматическая лихорадка, хроническая ревматическая болезнь сердца). Патогенез и морфологическая характеристика. Эпидемиология заболевания на современном этапе. Критерии диагностики и трудности дифференциального диагноза. Инфекционные, иммуновоспалительные, неврологические, дерматологические и психиатрические «маски» заболевания. Исходы и осложнения. Современный подход к ведению и профилактике ревматической лихорадки. Можно ли победить «ревматизм»?
4	ПК-1.ИД1, ПК-1.ИД2, ПК-1.ИД3, ПК-1.ИД4, ПК-1.ИД5, ПК-2.ИД1, ПК-2.ИД2, ПК-2.ИД4	Тема 4. Инфекционный эндокардит у детей и подростков	Определение инфекционного эндокардита. Современные возможности диагностики. Варианты течения. «Маски» инфекционного эндокардита. Трудности диагностики. Современные подходы к консервативному и оперативному лечению. Разбор больных.
5	ПК-1.ИД1, ПК-1.ИД2, ПК-1.ИД3, ПК-1.ИД4, ПК-1.ИД5, ПК-2.ИД1, ПК-2.ИД2, ПК-2.ИД4	Тема 5. Артериальная гипотензия у детей и подростков	Понятие «Артериальная гипотензия у детей и подростков». Этиологические и предрасполагающие факторы. Алгоритм диагностики. Дифференциальная диагностика. Варианты течения. Роль суточного мониторирования АД в диагностике артериальной гипотензии, подборе терапии и оценке эффективности ее проведения. Стратегия и тактика ведения пациента с артериальной гипотензией.
6	ПК-1.ИД1, ПК-1.ИД2, ПК-1.ИД3, ПК-1.ИД4, ПК-1.ИД5, ПК-2.ИД1, ПК-2.ИД2, ПК-2.ИД4	Тема 6. Синкопальные состояния у детей	Определение. Классификация. Клиническая картина. Диагностика. Диагностика жизнеугрожающих кардиогенных синкопе. Синдром внезапной сердечной смерти. Дифференциальная диагностика в детском возрасте с акцентом на необходимых исследованиях для правильной постановки диагноза и лечения заболеваний, приводящих к рецидивирующим приступам потери сознания. Современные подходы к медикаментозному и инвазивному лечению детей с синкопе.

№ п /п	Шифр компетенции	Наименование раздела, темы дисциплины	Содержание раздела и темы в дидактических единицах
7	ПК-1.ИД1, ПК-1.ИД2, ПК-1.ИД3, ПК-1.ИД4, ПК-1.ИД5, ПК-2.ИД1, ПК-2.ИД2, ПК-2.ИД4	Тема 7. Педиатрические аспекты ведения детей с врожденными пороками сердца	Частота врожденных пороков сердца (ВПС). Понятие о критических ВПС. Критические состояния при ВПС. Как педиатру заподозрить ВПС. Современные методы диагностики ВПС. Классификации ВПС. Понятие о дуктус-зависимости и дуктус-независимости. Оценка степени тяжести ребенка с ВПС. Фазы течения ВПС. Осложнения ВПС. Современный и дифференцированный подход к проведению оксигенотерапии, назначению сердечных гликозидов и диуретиков при ВПС. Препарат «Педеа» и его возможности для закрытия открытого артериального протока. Современные возможности оказания кардиохирургической помощи детям с ВПС. Ведение ребенка с ВПС на педиатрическом участке после проведения паллиативных и радикальных операций. Возможные отдаленные послеоперационные осложнения. Дискуссионные вопросы проведения профилактической вакцинации, массажа, оформления инвалидности. Паливизумаб или «Синагис» в профилактике РС-инфекций у детей с ВПС. Разбор больных. Понятие «функциональный» и «органический» шум. Классификация «невинных» шумов по Онищенко (трабекулярные, перегородочно-паритетальные, вальвулярные, папиллярные и др.). Методы диагностики и визуализации. Шумит ли овальное окно? Дополнительные хорды в полости левого желудочка – являются ли аномальными и кто их считал? Прогностическое значение «невинных» шумов сердца у детей первого года жизни.
8	ПК-1.ИД1, ПК-1.ИД2, ПК-1.ИД3, ПК-1.ИД4, ПК-1.ИД5, ПК-2.ИД1, ПК-2.ИД2, ПК-2.ИД4	Тема 8. Врожденные пороки сердца у детей: синдромальные формы и ассоциированные аномалии	Популяционная частота врожденных пороков сердца (ВПС). ВПС как изолированная патология, часть симптомокомплекса множественных врожденных пороков развития или как генетический синдром. Наиболее частые хромосомные синдромы и связанные с ними ВПС (синдромы Дауна, Патау, Эдвардса и др.). Моногенные синдромы с ВПС (Нунан, Холта-Орама, Смита-лемли, опитца и др.). Синдромы с неустановленным типом наследования и патологией сердца (Ивемарка, Гольденхара и др.). Ассоциированные аномалии с ВПС (Чардж-синдром, VATER-синдром и др.). Синдром субмикроскопической делеции 22-й хромосомы (CATCH 22) и ассоциированные с ним конотрункальные ВПС (атрезия легочной артерии, тетрада Фалло). Особенности течения до- и послеоперационного периодов у детей с синдромальными формами ВПС. Протоколы обследования детей с конотрункальными ВПС и ведения пациентов с синдромами группы CATCH 22 в до- и послеоперационном периодах. Алгоритм обследования пациентов первого года жизни с ВПС. Рабочая классификация синдромальной патологии по принципу сопутствующих ВПС
9	ПК-1.ИД1, ПК-1.ИД2, ПК-1.ИД3, ПК-1.ИД4, ПК-1.ИД5, ПК-2.ИД1, ПК-2.ИД2, ПК-2.ИД4	Тема 9. Кардиоваскулярные аспекты метаболического синдрома у детей. Артериальная гипертензия	Понятие о метаболическом синдроме. Критерии диагностики метаболического синдрома. Понятие о патологическом ремоделировании миокарда при метаболическом синдроме. Основные изменения сердечно-сосудистой системы при метаболическом синдроме в виде артериальной гипертензии, ремоделирования миокарда и изменений вегетативной регуляции деятельности сердца. Особенности вегетативного и эндокринного дисбаланса у детей с метаболическим синдромом. Взаимосвязь метаболических, эндокринных и кардиологических нарушений. Принципы лечения. Ведение больных с артериальной гипертензией, инсулинорезистентностью и патологическим ремоделированием миокарда на фоне существующего метаболического синдрома.
10	ПК-1.ИД1, ПК-1.ИД2, ПК-1.ИД3, ПК-1.ИД4, ПК-1.ИД5, ПК-2.ИД1, ПК-2.ИД2, ПК-2.ИД4	Тема 10. Метаболические кардиомиопатии в практике врача педиатра. Клиника, диагностика, современные возможности лечения	Классификация гликогенозов у детей. Орфанные болезни. Понятие о лизосомных болезнях накопления, амилоидозе. Мукополисахаридозы, Болезнь Помпе как наиболее тяжелый генерализованный вариант заболевания. Клинические формы. Особенности клинической картины в зависимости от формы заболевания. Метаболическая кардиомиопатия. Дифференциальный диагноз. Современные возможности диагностики и лечения, включая терапию фермент-заместительными препаратами. Исходы заболевания.

3.2. Перечень разделов, тем дисциплины для самостоятельного изучения обучающимися

Разделы и темы дисциплины для самостоятельного изучения обучающимися в программе не предусмотрены.

4. Тематический план контактной работы обучающихся с преподавателем при проведении занятий

№ п/п	Виды учебных занятий*	Период обучения (семестр). Порядковые номера и наименования разделов (при наличии), тем, учебных занятий	Количество часов контактной работы	Виды текущего контроля успеваемости**	Формы проведения текущего контроля успеваемости***	
					КП	ОК
1	2	3	4	5	6	7
12 семестр						
Раздел 1. Современные вопросы кардиологии детского возраста						
Тема 1. Инструментальные и лабораторные методы диагностики в детской кардиологии						
1	ЛЗ	Инструментальные и лабораторные методы диагностики в детской кардиологии	1	Д	1	1
2	КПЗ	Инструментальные и лабораторные методы диагностики в детской кардиологии	2	Т	1	1
Тема 2. Опухоли сердца у детей						
3	ЛЗ	Опухоли сердца у детей	1	Д	1	1
4	КПЗ	Опухоли сердца у детей	2	Т	1	1
Тема 3. Ревматическая лихорадка у детей						
5	ЛЗ	Ревматическая лихорадка у детей	1	Д	1	1
6	КПЗ	Ревматическая лихорадка у детей	2	Т	1	1
Тема 4. Инфекционный эндокардит у детей и подростков						
7	ЛЗ	Инфекционный эндокардит у детей и подростков	1	Д	1	1
8	КПЗ	Инфекционный эндокардит у детей и подростков	2	Т	1	1
Тема 5. Артериальная гипотензия у детей и подростков						
9	ЛЗ	Артериальная гипотензия у детей и подростков	1	Д	1	1
10	КПЗ	Артериальная гипотензия у детей и подростков	2	Т	1	1
Тема 6. Синкопальные состояния у детей						
11	ЛЗ	Синкопальные состояния у детей	1	Д	1	1
12	КПЗ	Синкопальные состояния у детей	2	Т	1	1
Тема 7. Педиатрические аспекты ведения детей с врожденными пороками сердца						
13	ЛЗ	Педиатрические аспекты ведения детей с врожденными пороками сердца	1	Д	1	1
14	КПЗ	Педиатрические аспекты ведения детей с врожденными пороками сердца	2	Т	1	1
Тема 8. Врожденные пороки сердца у детей: синдромальные формы и ассоциированные аномалии						
15	ЛЗ	Врожденные пороки сердца у детей: синдромальные формы и ассоциированные аномалии	2	Д	1	1
16	КПЗ	Врожденные пороки сердца у детей: синдромальные формы и ассоциированные аномалии	2	Т	1	1
Тема 9. Кардиоваскулярные аспекты метаболического синдрома у детей. Артериальная гипертензия						
17	ЛЗ	Кардиоваскулярные аспекты метаболического синдрома у детей. Артериальная гипертензия	1	Д	1	1
18	КПЗ	Кардиоваскулярные аспекты метаболического синдрома у детей. Артериальная гипертензия	2	Т	1	1
Тема 10. Метаболические кардиомиопатии в практике врача педиатра. Клиника, диагностика, современные возможности лечения						
19	ЛЗ	Метаболические кардиомиопатии в практике врача педиатра. Клиника, диагностика, современные возможности лечения	2	Д	1	1
20	КПЗ	Метаболические кардиомиопатии в практике врача педиатра. Клиника, диагностика, современные возможности лечения	2	Т	1	1
21	К	Рубежный контроль	2	Р	1	1
22	З	Зачет	2	ПА	1	1
		Всего в семестре	36		21	21
		Всего по дисциплине	36		21	21

(* , ** , *** смотри условные обозначения)

Условные обозначения

Виды учебных занятий*

Виды учебных занятий	Сокращённое наименование	
Лекционное занятие	Лекция	ЛЗ
Клинико-практическое занятие	Клинико-практическое	КПЗ
Коллоквиум	Коллоквиум	К

Виды текущего контроля успеваемости (ВТК)**

Виды текущего контроля успеваемости (ВТК)	Сокращённое наименование		Содержание
Текущий дисциплинирующий контроль	Дисциплинирующий	Д	Контроль посещаемости занятий обучающимся
Текущий тематический контроль	Тематический	Т	Оценка усвоения обучающимся знаний, умений и опыта практической деятельности по теме занятия
Текущий рубежный контроль	Рубежный	Р	Оценка усвоения обучающимся знаний, умений и опыта практической деятельности по теме (разделу, модулю) дисциплины

Формы проведения текущего контроля успеваемости обучающихся ***

№	Формы проведения текущего контроля успеваемости обучающихся (ФПТКУ)	Техническое и сокращённое наименование		Возможность проведения текущего контроля успеваемости по видам контроля		
				Д	Т	Р
1	Контроль присутствия	Присутствие	КП	+		
2	Опрос комбинированный	Опрос комбинированный	ОК		+	+

5. Промежуточная аттестация обучающихся по дисциплине
Оценочные средства промежуточной аттестации

5.1. Формы промежуточной аттестации

Семестр	Форма промежуточной аттестации****	Форма проведения промежуточной аттестации
1	2	3
12 семестр	Зачет	Контроль присутствия, Опрос комбинированный

Условные обозначения ****

Формы промежуточной аттестации	Сокращённое наименование
Зачет	Зачет 3

6. Структура рейтинга по дисциплине

6.1. Обучающийся имеет право пройти промежуточную аттестацию по дисциплине или её части на основании рейтинга успеваемости обучающегося и результатов прохождения текущего рубежного контроля по дисциплине в соответствующем семестре.

6.2. Критерии, показатели проведения текущего контроля успеваемости с использованием балльно-рейтинговой системы (по семестрам и формам промежуточной аттестации)

Рейтинг по дисциплине рассчитывается по результатам текущей успеваемости обучающегося. Тип контроля по всем формам контроля дифференцированный, выставляются оценки по шкале: "неудовлетворительно", "удовлетворительно", "хорошо", "отлично". Исходя из соотношения и количества контролей, рассчитываются рейтинговые баллы, соответствующие системе дифференцированного контроля.

12 семестр

Виды занятий		Формы проведения текущего контроля успеваемости		Кол-во контролей	Макс. кол-во баллов	Соответствие оценок рейтинговым баллам				
						ТК	ВТК	Отл.	Хор.	Удовл.
Клинико-практическое занятие	КПЗ	Опрос комбинированный	ОК	10	300	В	Т	30	20	10
Коллоквиум	К	Опрос комбинированный	ОК	1	701	В	Р	701	467	234
Сумма баллов по дисциплине за семестр					1001					

Критерии выставления оценок при прохождении промежуточной аттестации в форме зачета (на основании рейтинга успеваемости обучающегося и результатов прохождения текущего рубежного контроля по дисциплине (модулю) или её части в семестре)

12 семестр

Шкала оценивания	Критерии выставления оценки
«зачтено»	Рейтинговый балл — не менее 60 % (не менее 600 баллов) и Получение оценки не ниже «удовлетворительно» за прохождение каждого текущего рубежного контроля в семестре
«не зачтено»	Рейтинговый балл — менее 60 % (менее 600 баллов) и/или Получение оценки ниже «удовлетворительно» за прохождение хотя бы одного текущего рубежного контроля в семестре или не прохождение рубежного контроля

7. Оценочные материалы для проведения промежуточной аттестации обучающихся по дисциплине

Примеры практических (ситуационных) задач для подготовки к промежуточной аттестации

ЗАДАЧА 1

Девочка Вика Г., 5 лет поступила в очередной раз в отделение кардиологии для контрольного обследования и коррекции терапии. Наблюдается с 1,5 месяцев жизни.

Из анамнеза известно, что девочка родилась от матери 25 лет, от I беременности, протекавшей с угрозой прерывания в 1 триместре, многоводием в 3 триместре, хронической плацентарной недостаточностью, нефропатией. На 20 неделе гестации выявлен выпот в полости перикарда. Роды первые, оперативные путем Кесарева сечения. Масса тела при рождении 3870 г, длина 53 см. Состояние девочки после рождения тяжелое за счет дыхательной недостаточности. Переведена в отделение реанимации, где было обращено внимание на диспластичный фенотип ребенка. Кариотип 46 XX. С рождения у ребенка выслушивался грубый систолический шум над областью сердца.

При поступлении: масса тела 15,5 кг, рост 95 см. Психическое развитие девочки соответствует возрасту. Диспластичный фенотип. Волосы тонкие. Антимонголоидный разрез глаз. Рот полуоткрыт. «Аденоидный» тип лица. Деформация грудной клетки по типу «сердечного горба». Систолическое дрожание в IV м/р слева от грудины. Тоны ясные, ритмичные. ЧСС 92-100 уд./мин. Выслушивается грубый систолический шум над всей областью сердца с эпицентром на верхушке, проводится на спину. АД 105/55 мм рт.ст. Печень +4 см из-под края реберной дуги по правой средне-ключичной линии. Селезенка не пальпируется. Отеков нет.

Результаты обследования:

ЭКГ: PQ 150 мс, QRS 90 мс, QT 340 мс. ЧСС 90 в мин. Синусовый ритм. Отклонение электрической оси сердца влево. Признаки увеличения обоих предсердий и перегрузки обоих желудочков. Выраженные диффузные изменения миокарда желудочков.

ЭхоКГ: левые отделы сердца увеличены. Левый желудочек (ЛЖ) гипертрофирован. Толщина миокарда задней стенки левого желудочка (ТМ ЗСЛЖ) 11 мм. Конечный диастолический размер (КДР) ЛЖ 3,2 см. Фракция выброса (ФВ) ЛЖ 70%. Митральный клапан: створки утолщены, миксоматозно изменены, выраженное пролабирование передней створки с регургитацией до 3 степени. Выводной отдел ЛЖ сужен. Градиент давления в выводном отделе левого желудочка - 94-100 мм рт.ст. Аорта: дуга и перешеек не сужены. Правое предсердие умеренно увеличено. Правый желудочек не увеличен, гипертрофирован, толщина миокарда передней стенки правого желудочка 11 мм. Трехстворчатый клапан: створки удлинены, регургитация минимальная. Легочная артерия умеренно расширена. Клапан легочной артерии: створки уплотнены, умеренно сращены. Пиковый градиент на клапане легочной артерии: 40 мм рт. ст. Толщина миокарда межжелудочковой перегородки (МЖП) 20 мм.

Заключение: гипертрофическая кардиомиопатия. Стеноз выходного отдела левого желудочка, митральная недостаточность. Умеренный клапанный стеноз легочной артерии,

Вопросы:

1. Перечислите имеющуюся патологию со стороны сердца.
2. Какой генетический синдром может быть заподозрен у ребенка на основании имеющейся сердечной патологии?
3. Какая сопутствующая патология имеет место у ребенка? При каких генетических синдромах возможны такие изменения со стороны сердца?
4. Возможные методы лечения.

ЗАДАЧА 2

Ульяна М., 1,5 года. Жалобы на задержку двигательного и речевого развития, увеличение печени.

Из анамнеза известно, что ребенок родился от молодых здоровых родителей, от I беременности, протекавшей с нефропатией во 2 и 3 триместрах. Роды на 38 неделе гестации, стимулированные, быстрые (5 часов). Масса тела при рождении 3140 г, длина 50 см, оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. С 4 месяцев жизни девочка наблюдалась у невролога с диагнозом: «Последствия перинатального поражения центральной нервной системы гипоксически-ишемического генеза (синдром мышечной гипотонии), задержка темпов психо-моторного и физического развития» (голову держит с 4 месяцев, сидит с 10 месяцев, ходит с 1 года 1 месяца). Ребенку было проведено несколько курсов массажа, получала терапию ноотропными препаратами (церебролизин, ноотропил, энцефабол, витамины группы В) с положительным эффектом. В возрасте 1 года ребенок проходил диспансерное обследование в условиях поликлиники, где были выявлены асимметричная килевидная деформация грудной клетки и вторичный сколиоз. В возрасте 1 года 2 месяцев впервые было обращено внимание на увеличение размеров печени до +4 см из-под края реберной дуги по правой средне-ключичной линии.

При осмотре: умеренно выраженная макроглоссия. Со слов мамы, увеличение языка наблюдалось у ребенка с рождения. Это отчетливо видно на фотографиях девочки в возрасте 8 месяцев. Походка неуверенная. Мышечный тонус снижен. Кожный покров чистый. Симптомов сердечной недостаточности нет. Дыхание пуэрильное, хрипов нет. Границы относительной сердечной тупости не расширены. Тоны сердца ритмичные, незначительно приглушены. Выслушивается систолический шум слабой интенсивности. Печень +4 см из-под края реберной дуги по правой средне-ключичной линии, селезенка у края реберной дуги. Отеков нет.

Результаты обследования:

Клинический анализ крови: Нб 128 г/л, эр. $3,8 \times 10^{12}/л$, лейкоц. - $7,4 \times 10^9/л$, нейтр. п/я - 2%, нейтр. с/я - 43%, эоз. - 1%, лимф. - 51%, мон. - 3%, СОЭ - 8 мм/ч.

Биохимический анализ крови: АЛТ - 225 ЕД/л, АСТ - 297 ЕД/л, ЛДГ - 811 ЕД/л, КФК - 1790 ЕД/л.

ЭхоКГ: умеренная гипертрофия миокарда левого желудочка, межжелудочковой перегородки и папиллярных мышц, пролапс митрального клапана с регургитацией 1 степени, пролапс трикуспидального клапана с регургитацией 1 степени.

Электронейромиография (ЭНМГ): первично-мышечный уровень поражения.

Вопросы:

1. Сформулируйте предварительный диагноз.

2. Назначьте дополнительное обследование, способное подтвердить или исключить предварительный диагноз.
3. Дифференциальный диагноз.
4. Возможности лечения и прогноз.

ЗАДАЧА 3

Иван Д., 12 лет. Поступил в стационар с жалобами на слабость, ощущение сердцебиения, утомляемость, субфебрильную лихорадку.

Из анамнеза заболевания известно, что 2 года ребенок назад перенес острую ревматическую лихорадку с полиартритом и кардитом в виде поражения митрального клапана, в результате чего сформировалась его недостаточность. Настоящее ухудшение состояния наступило после переохлаждения.

При поступлении температура тела 37,8° С. Обращает на себя внимание бледность кожных покровов, тахипноэ до 36 в минуту при ходьбе. В легких дыхание везикулярное, проводится во все отделы, хрипов нет. При пальпации верхушечный толчок разлитой и усиленный, расположен в V межреберье на 2 см кнаружи от левой средне-ключичной линии. В области IV-V межреберья слева определяется систолическое дрожание. Границы относительной сердечной тупости: правая - по правому краю грудины, левая – на 2 см кнаружи от средне-ключичной линии, верхняя – во II межреберье. Аускультативно на верхушке сердца выслушивается дующий систолический шум, связанный с I тоном и занимающий 2/3 систолы; шум проводится в подмышечную область и на спину, сохраняется в положении стоя и усиливается в положении на левом боку. Во II-III межреберье слева от грудины выслушивается протодиастолический шум, проводящийся вдоль левого края грудины. ЧСС 100 ударов в мин., АД 105/40 мм рт. ст. Живот мягкий, доступен пальпации. Печень выступает из-под края реберной дуги на 3 см по правой средне-ключичной линии, селезенка не пальпируется. Визуально отеков нет.

Результаты обследования:

Клинический анализ крови: Нб 115 г/л, эр. $4,3 \times 10^{12}$ /л, лейкоц. $16,0 \times 10^9$ /л, нейтр. п/я 7 %, нейтр. с/я 59 %, эоз. 3 %, лимф. 28 %, мон. 3 %, СОЭ 35 мм/ч.

Клинический анализ мочи: без патологии.

ЭКГ: PQ 220 мс. Синусовая тахикардия. Отклонение электрической оси сердца влево. Признаки перегрузки левого желудочка и левого предсердия. Признаки субэндокардиальной ишемии миокарда левого желудочка.

Вопросы:

1. Какой диагноз может быть поставлен ребенку? Дайте характеристику основным симптомам поражения сердца у ребенка.
2. С какими заболеваниями необходимо проводить дифференциальную диагностику?
3. Составьте план обследования.
4. Назначьте лечение.

12 семестр

Перечень практических умений и навыков для подготовки к промежуточной аттестации в форме зачёта

1. Методика сбора анамнеза при заболеваниях сердечно-сосудистой системы у детей.
2. Интерпретация данных клинического, биохимического и иммунологического исследований крови у детей с заболеваниями сердечно-сосудистой системы.
3. Интерпретация данных современных лабораторных исследований (кардиомаркеры, КФК МВ, тропонин I, МНО) у детей с заболеваниями сердечно-сосудистой системы и методы их коррекции.
4. Интерпретация данных кислотно-щелочного состава крови у детей с патологией сердечно-сосудистой системы и методы их коррекции.
5. Показания, противопоказания и методика проведения электрокардиографии у детей в возрастном аспекте. Интерпретация полученных результатов у детей с врожденными и приобретенными заболеваниями сердечно-сосудистой системы.
6. Показания, противопоказания и методика проведения эхокардиографии у детей в возрастном аспекте. Интерпретация полученных результатов (в т.ч. оценка фракции выброса) у детей с врожденными и приобретенными заболеваниями сердечно-сосудистой системы.
7. Показания, противопоказания и методика выполнения суточного мониторинга ЭКГ и артериального давления у детей в возрастном аспекте. Интерпретация полученных результатов у детей с врожденными и приобретенными заболеваниями сердечно-сосудистой системы.
8. Нагрузочные тесты в практике детского кардиолога: тредмил тест, стресс-ЭХОКГ, пробы с дозированной физической нагрузкой. Показания, противопоказания, методика выполнения, интерпретация результатов.
9. Рентгенологическое исследование в обследовании детей с кардиальной патологией. Показания, противопоказания, методика выполнения, интерпретация результатов.
10. Инвазивные методы диагностики заболеваний сердца и сосудов у детей: чрезпищеводная электрокардиостимуляция, чрезпищеводная эхокардиография, инвазивное электрофизиологическое исследование, зондирование полостей сердца и ангиокардиография. Показания, противопоказания, методика выполнения, возможные осложнения и их профилактика. Интерпретация полученных результатов.
11. Современные подходы к диагностике и лечению опухолей сердца у детей.
12. Критерии диагностики и дифференциальной диагностики ревматизма. Использование современной терминологии заболевания (ревматизм, острая и повторная ревматическая лихорадка, хроническая ревматическая болезнь сердца). Современный подход к ведению и профилактике ревматической лихорадки.
13. Схема диагностики и дифференциальной диагностики инфекционного эндокардита. Современные подходы к консервативному и хирургическому лечению у детей.

14. Алгоритм диагностики артериальной гипотензии у детей и подростков. Тактика ведения пациента с артериальной гипотензией.
15. Использование суточного мониторирования артериального давления в диагностике артериальной гипотензии, а также подборе и оценке эффективности терапии.
16. Алгоритм диагностики синкопальных состояний у детей, в том числе жизнеугрожающих кардиогенных синкопе. Современные схемы медикаментозного и инвазивного лечения синкопе у детей.
17. Актуальные схемы диагностики врожденных пороков сердца (ВПС) у детей.
18. Диагностические критерии синдромальных форм ВПС.
19. Алгоритм обследования ребенка первого года жизни с ВПС.
20. Современный и дифференцированный подход к проведению оксигенотерапии, назначению сердечных гликозидов и диуретиков при ВПС, назначению препарата «Педеа» и выбору кардиохирургического лечения.
21. Тактика ведения ребенка с ВПС в амбулаторной сети. Методы профилактики осложнений ВПС у детей.
22. Критерии диагностики метаболического синдрома у детей.
23. Тактика ведения больных с артериальной гипертензией, инсулинорезистентностью и патологическим ремоделированием миокарда на фоне существующего метаболического синдрома.
24. Современные возможности диагностики и дифференциальной диагностики метаболической кардиомиопатии. Принципы терапии.
25. Критерии диагностики болезни Помпе. Оценка особенностей клинической картины в зависимости от формы заболевания. Тактика ведения, принципы назначения фермент-заместительной терапии.

Перечень вопросов для подготовки к промежуточной аттестации в форме зачёта

Вопросы для подготовки к зачёту по элективу

«Современные проблемы кардиологии раннего детского возраста»

1. Охарактеризуйте популяционную частоту врожденных пороков сердца (ВПС).
2. Опишите наиболее частые хромосомные синдромы и связанные с ними ВПС (синдромы Дауна, Патау, Эдвардса и др.).
3. Охарактеризуйте моногенные синдромы с ВПС (Нунан, Холта-Орама, Смита-Лемли-Опитца и др.).
4. Опишите синдромы с неустановленным типом наследования и патологией сердца (Ивемарка, Гольденхара и др.).
5. Опишите ассоциированные аномалии с ВПС (Чардж-синдром, VATER-синдром и др.).
6. Дайте характеристику синдрому субмикроскопической делеции 22-й хромосомы (CATCH 22) и ассоциированным с ним конотрункальным ВПС (атрезия легочной артерии, тетрада Фалло).

7. Приведите протоколы обследования детей с конотрункальными ВПС и ведение пациентов с синдромами группы САТСН 22 в до- и послеоперационном периодах.
8. Сформулируйте алгоритм обследования пациентов первого года жизни с ВПС.
9. Перечислите возможности молекулярно-генетической диагностики для поиска мутаций сократительных белков миокарда.
10. Охарактеризуйте синдром удлиненного и укороченного интервала QT- как причина синдрома внезапной сердечной смерти. Генетические варианты удлиненного интервала QT. Факторы риска неблагоприятного исхода.
11. Объясните понятие о критических ВПС.
12. Перечислите современные методы диагностики ВПС.
13. Приведите классификации ВПС.
14. Опишите алгоритм оценки степени тяжести ребенка с ВПС.
15. Сформулируйте современный и дифференцированный подход к проведению оксигенотерапии, назначению сердечных гликозидов и диуретиков при ВПС.
16. Опишите препарат «Педеа» и его возможности для закрытия открытого артериального протока.
17. Перечислите современные возможности оказания кардиохирургической помощи детям с ВПС.
18. Ведение ребенка с ВПС на педиатрическом участке после проведения паллиативных и радикальных операций.
19. Дайте определение понятиям «функциональный» и «органический» шум.
20. Приведите классификацию «невинных» шумов по Онищенко (трабекулярные, перегородочно-париетальные, вальвулярные, папиллярные и др.).
21. Охарактеризуйте прогностическое значение «невинных» шумов сердца у детей первого года жизни.
22. Укажите классификацию гликогенозов у детей.
23. Дайте определение термину «орфанные болезни».
24. Сформулируйте понятие о лизосомных болезнях накопления. Болезнь Помпе как наиболее тяжелый генерализованный вариант заболевания. Клинические формы. Особенности клинической картины в зависимости от формы заболевания.
25. Охарактеризуйте метаболическую кардиомиопатию при болезни Помпе. Дифференциальный диагноз.
26. Дайте определение болезни Помпе. Современные возможности диагностики и лечения, включая терапию фермент-заместительным препаратом. Исходы заболевания.
27. Дайте определение инфекционного эндокардита.
28. Перечислите современные возможности диагностики инфекционного эндокардита.
29. «Маски» инфекционного эндокардита. Трудности диагностики.
30. Опишите современные подходы к консервативному и оперативному лечению инфекционного эндокардита.
31. Сформулируйте понятие о метаболическом синдроме.
32. Приведите критерии диагностики метаболического синдрома.
33. Охарактеризуйте понятие о патологическом ремоделировании миокарда при метаболическом синдроме.
34. Опишите основные изменения сердечно-сосудистой системы при метаболическом синдроме в виде артериальной гипертензии, ремоделирования миокарда и изменений вегетативной регуляции деятельности сердца.
35. Укажите особенности вегетативного и эндокринного дисбаланса у детей с метаболическим синдромом.
36. Объясните взаимосвязь метаболических, эндокринных и кардиологических нарушений при метаболическом синдроме.
37. Опишите тактику ведения больных с артериальной гипертензией, инсулинорезистентностью и патологическим ремоделированием миокарда на фоне существующего метаболического синдрома.
38. Опишите современные представления о терминологии заболевания (ревматизм, острая и повторная ревматическая лихорадка, хроническая ревматическая болезнь сердца).
39. Опишите современные представления об эпидемиологии ревматической лихорадки.
40. Критерии диагностики и трудности дифференциального диагноза ревматической лихорадки.

41. Охарактеризуйте инфекционные, иммуновоспалительные, неврологические, дерматологические и психиатрические «маски» ревматической лихорадки.
42. Современный подход к ведению и профилактике ревматической лихорадки.
43. Дайте определение понятию «Артериальная гипотензия у детей и подростков».
44. Перечислите этиологические и предрасполагающие факторы артериальной гипотензии.
45. Приведите алгоритм диагностики артериальной гипотензии. Дифференциальная диагностика. Варианты течения.
46. Объясните роль суточного мониторирования артериального давления в диагностике артериальной гипотензии, подборе терапии и оценке эффективности ее проведения.
47. Опишите стратегию и тактику ведения пациента с артериальной гипотензией.
48. Частота опухолей сердца. Классификация.
49. Охарактеризуйте миксомы, рабдомиомы, фибромы, тератомы. Осложнения опухолей сердца.
50. Охарактеризуйте синдром Карней у пациентов с миксомами.
51. Туберозный склероз – как генетически обусловленное заболевание с наличием рабдомиом сердца.
52. Опишите современные подходы к диагностике и лечению опухолей сердца.
53. Определение синкопа. Классификация синкопальных состояний.
54. Охарактеризуйте синкопальные состояния, связанные с нарушением регуляции сердечно-сосудистой системы.
55. Охарактеризуйте синкопальные состояния, связанные с механическим препятствием кровотоку на уровне сердца и крупных артерий.
56. Охарактеризуйте синкопальные состояния, связанные с нарушением ритма и проводимости сердца.
57. Опишите судорожные формы синкопальных состояний.
58. Сформулируйте план обследования больного с синкопальным состоянием в анамнезе.
59. Дифференциальный диагноз синкопальных состояний, неотложная помощь.
60. Опишите профилактику синкопальных состояний.

Образец билета для проведения зачета

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет)

Кафедра госпитальной педиатрии им. академика В.А. Таболина ИМД

Билет №_____

для проведения зачета по дисциплине «Современные проблемы кардиологии раннего детского возраста» по программе специалитета по специальности 31.05.02 Педиатрия направленность (профиль) Педиатрия

1. Алгоритм обследования пациентов первого года жизни с врожденным пороком сердца (ВПС).
2. «Маски» инфекционного эндокардита. Трудности диагностики.
3. Роль суточного мониторирования артериального давления в диагностике артериальной гипотензии, подборе терапии и оценке эффективности ее проведения.
4. Ситуационная задача №1.

Заведующий кафедрой

Кафедра госпитальной педиатрии им. академика В.А.
Таболина ИМД

Шумилов Петр Валентинович
Доктор медицинских наук,
Профессор

8. Методические указания обучающимся по освоению дисциплины

Методические указания для подготовки к занятиям лекционного типа

- внимательно изучить расписание лекций,
- ознакомиться с учебным материалом по учебнику, учебным пособиям и научным статьям, электронным образовательным ресурсам, а также материалам, полученным на предшествующих дисциплинах по сходной теме,
- записать возможные вопросы, которые следует задать преподавателю по материалу изученной лекции.

Методические указания для подготовки к занятиям клинико-практического типа

- внимательно изучить материал по конспекту лекции, учебникам, учебным пособиям, электронным образовательным ресурсам,
- выполнить задания, полученные от преподавателя.

Клинические практические занятия (согласно расписанию) проводятся с использованием тематических заданий, отработкой практических навыков, анализом результатов обследования, постановкой диагноза, разбором дифференциальной диагностики, лечения, реабилитации, прогноза, решением клинических ситуационных задач.

Методические указания для подготовки к коллоквиуму (текущий рубежный контроль)

- проанализировать материал и наметить последовательность его повторения,
- определить наиболее простые и сложные темы в разделе,
- повторить материал по конспектам лекций, практических занятий и клинических рекомендаций, учебной литературе, также электронным образовательным ресурсам,
- повторить схемы, таблицы и другой материал, изученный в процессе освоения раздела дисциплины,
- повторить нормативы и принципы интерпретации лабораторных и инструментальных методов исследования.

Методические указания для подготовки к зачету

- ознакомиться со списком вопросов, выносимых на промежуточную аттестацию в форме зачета,
- проанализировать материал и наметить последовательность его повторения,
- определить наиболее сложные разделы/темы дисциплины и уделить им внимание в первую очередь,
- повторить материал по конспектам лекций, клинико-практических занятий, клинических рекомендаций, учебной литературе, а также электронным образовательным ресурсам,
- повторить схемы, таблицы и другой материал, изученный в процессе освоения дисциплины.

Методические указания для самостоятельной работы студентов (СРС)

изучение учебной, учебно-методической и научной литературы, электронных образовательных ресурсов в процессе подготовки к занятиям, выполнение письменных и электронных заданий. Результаты внеаудиторной самостоятельной работы контролируются преподавателем на занятиях.

9. Учебно-методическое, информационное и материально-техническое обеспечение дисциплины

9.1. Перечень литературы по дисциплине:

№ п/п	Наименование, автор, год и место издания	Рекомендуется при изучении разделов дисциплины	Количество экземпляров в библиотеке	Электронный адрес ресурса
1	2	3	4	5
1	Детская кардиология: [учебник для медицинских вузов], Артеменко О. И., 2024 - 2025	Современные вопросы кардиологии детского возраста	250	
2	Уроки спортивной медицины: учебно-методическое пособие, Плотников В. П., Поляев Б. А., 2024 - 2025	Современные вопросы кардиологии детского возраста	300	
3	Т. 2. Детские болезни: [учебник для вузов], Шабалов Н. П., 2024 - 2025	Современные вопросы кардиологии детского возраста	120	

9.2. Перечень ресурсов информационно-телекоммуникационной сети «Интернет», в том числе профессиональных баз данных, необходимых для освоения дисциплины

1. <http://www.biblioclub.ru> (электронная библиотечная система «Университетская библиотека онлайн» РНИМУ им. Пирогова)
2. Научная электронная библиотека <https://www.elibrary.ru/>
3. Проект Научной библиотеки МГУ КиберЛенинка <https://cyberleninka.ru/>
4. Союз педиатров России www.pediatr-russia.ru
5. Журнал "Вопросы практической педиатрии" <https://www.phdynasty.ru/katalog/zhurnaly/voprosy-prakticheskoy-pediatric/>
6. Научный журнал "Современная ревматология" <https://mrj.ima-press.net/mrj>

9.3. Перечень информационных технологий, используемых при осуществлении образовательного процесса по дисциплине, включая перечень программного обеспечения и информационных справочных систем (при наличии)

1. MS Windows в редакциях: 7 Pro, 10 Pro, 11 Pro (x86, x64) – лицензия бессрочно
2. MS Office в редакциях: «Standard», «Professional Plus» (2013, 2016, 2019, 2021(x86, x64)) – лицензия бессрочно
3. MS Visio в редакциях: «Professional» (2013, 2016, 2019, 2021(x86, x64)) – лицензия бессрочно
4. Astra Linux Special Edition, вариант лицензирования «Орел», РУСБ.10015-10 – лицензия бессрочно
5. Adobe Acrobat Reader – свободно распространяемое ПО
6. Гарант (справочная правовая система) – лицензия до 31.07.2027
7. FastStone Image Viewer – свободно распространяемое ПО
8. Яндекс Браузер для организаций – свободно распространяемое ПО
9. Платформа «1С:Предприятие 8», конфигурации «1С:Документооборот государственного учреждения», «1С:Университет ПРОФ», «1С:Медицина» – лицензия бессрочно
10. Единая цифровая образовательная среда РНИМУ им. Н.И. Пирогова – собственная разработка РНИМУ
11. МТС Линк платформа для проведения вебинаров – лицензия до 04.07.2027 г.
12. Антивирус Kaspersky endpoint Security – лицензия до 19.09.2027 г.
13. Архиватор 7-Zip – свободно распространяемое ПО
14. Платформа «Kinescore» - лицензия до 11.03.2027 г.
15. Система управления обучением (LMS) – лицензия бессрочная
16. Ubuntu – свободно распространяемое ПО (ОС с открытым исходным кодом)
17. Debian – свободно распространяемое ПО (ОС с открытым исходным кодом)
18. MS Office (Power Point)
19. MS Office (Excel)
20. Windows 8.1 Enterprise Windows 8.1 Professional, дог. № 65162986 от 08.05.2015, (32 шт.), АО «СофтЛайн Трейд», срок действия лицензии: бессрочно

21. MS Office в редакциях: «Standard», «Professional Plus» (2013, 2016, 2019, 2021(x86, x64)) – лицензия бессрочно

9.4. Материально-техническое обеспечение дисциплины

Каждый обучающийся в течение всего периода обучения обеспечен индивидуальным неограниченным доступом к электронной информационно-образовательной среде университета из любой точки, в которой имеется доступ к информационно-телекоммуникационной сети «Интернет» (далее - сеть «Интернет»), как на территории Университета, так и вне ее.

Электронная информационно-образовательная среда университета обеспечивает:

- доступ к учебному плану, рабочей программе дисциплины, электронным учебным изданиям и электронным образовательным ресурсам, указанным в рабочей программе дисциплины;

- формирование электронного портфолио обучающегося, в том числе сохранение его работ и оценок за эти работы.

Университет располагает следующими видами помещений и оборудования для материально-технического обеспечения образовательной деятельности для реализации образовательной программы дисциплины:

№ п /п	Наименование оборудованных учебных аудиторий	Перечень специализированной мебели, технических средств обучения
1	Аудитория, оборудованная мультимедийными и иными средствами обучения	Доска интерактивная , Столы , Экран для проектора , Стулья , Компьютерная техника с возможностью подключения к сети “Интернет” , Проектор мультимедийный
2	Помещение для самостоятельной работы обучающихся, оснащенное компьютерной техникой с возможностью подключения к сети Интернет и обеспечением доступа в электронную информационно-образовательную среду организации	Учебная мебель (столы, стулья), компьютерная техника с возможностью подключения к сети «Интернет» и обеспечением доступа в электронную информационно-образовательную среду
3	Учебная аудитория для проведения промежуточной аттестации	Учебная мебель (столы и стулья для обучающихся), стол, стул преподавателя, персональный компьютер; набор демонстрационного оборудования (проектор, экран, колонки)

Университет обеспечен необходимым комплектом лицензионного и свободно распространяемого программного обеспечения (состав определяется в рабочей программе дисциплины и подлежит обновлению при необходимости). Библиотечный фонд укомплектован печатными изданиями из расчета не менее 0,25 экземпляра каждого из изданий, указанных в рабочей программе дисциплины, на одного обучающегося из числа лиц, одновременно осваивающих соответствующую дисциплину.

Обучающимся обеспечен доступ (удаленный доступ), в том числе в случае применения электронного обучения, дистанционных образовательных технологий, к современным профессиональным базам данных и информационным справочным системам, состав которых определяется в рабочей программе дисциплины и подлежит обновлению (при необходимости).

Обучающиеся из числа инвалидов обеспечены печатными и (или) электронными образовательными ресурсами в формах, адаптированных к ограничениям их здоровья.