

Документ подписан простой электронной подписью
Информация о владельце:
ФИО: Мошуров Иван Петрович
Должность: Исполняющий обязанности дектора
Дата подписания: 10.02.2026 10:08:15
Уникальный программный ключ:
31a99dba44a8a7fda9b0f7f5aedd5410eaea2315

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
ФГБОУ ВО ВГМУ им. Н.Н. Бурденко Минздрава России

Факультет подготовки кадров высшей квалификации
Кафедра факультетской и паллиативной педиатрии

УТВЕРЖДАЮ
Декан факультета
подготовки кадров
высшей квалификации
Ю. А. Котова
18.11.2025г.

**ФОНД ОЦЕНОЧНЫХ СРЕДСТВ
ПО ДИСЦИПЛИНЕ**

ПРОИЗВОДСТВЕННАЯ (КЛИНИЧЕСКАЯ) ПРАКТИКА.
БАЗОВАЯ ЧАСТЬ
наименование дисциплины

31.08.13 Детская кардиология
код и наименование специальности

Врач – детский кардиолог
квалификация выпускника

Фонд оценочных средств практики Производственная (клиническая) практика. Базовая часть подготовлен на кафедре факультетской и паллиативной педиатрии ФГБОУ ВО ВГМУ им. Н.Н. Бурденко Минздрава России авторским коллективом:

№	Фамилия, Имя, Отчество	Ученая степень, ученое звание	Занимаемая должность	Основное место работы
1	Леднева Вера Сергеевна	д.м.н., доцент	Зав. кафедрой, профессор	Кафедра факультетской и паллиативной педиатрии
2	Ульянова Людмила Владимировна	д.м.н., доцент	профессор	Кафедра факультетской и паллиативной педиатрии
3	Юрова Ирина Юрьевна	к.м.н.	доцент	Кафедра факультетской и паллиативной педиатрии
4	Коросан Елена Ивановна	к.м.н.	ассистент	Врач-педиатр, врач-детский кардиолог, врач функциональной диагностики МЦ «Центр современной педиатрии»
5	Коломацкая Виктория Валерьевна		ассистент	Кафедра факультетской и паллиативной педиатрии

Фонд оценочных средств обсужден на заседании кафедры факультетской и паллиативной педиатрии ФГБОУ ВО ВГМУ им. Н.Н. Бурденко Минздрава России «27» октября 2025 г., протокол № 4.

Фонд оценочных средств одобрен на заседании ЦМК от «18» ноября 2025 года, протокол № 2.

Нормативно-правовые основы разработки и реализации рабочей программы дисциплины (модуля)\практики:

- 1) Федеральный государственный образовательный стандарт высшего образования по специальности 31.08.13 Детская кардиология (уровень подготовки кадров высшей квалификации), утвержден Приказом Министерства образования и науки РФ от 25 августа 2014 г. N 1055.
- 2) Приказ Минтруда России от 14.03.2018 №139н "Об утверждении профессионального стандарта «Врач - детский кардиолог».
- 3) Общая характеристика образовательной программы по специальности 31.08.13 Детская кардиология.
- 4) Учебный план образовательной программы по специальности 31.08.13 Детская кардиология
- 5) Устав и локальные нормативные акты Университета.

© ФГБОУ ВО ВГМУ им. Н.Н. Бурденко Минздрава России

1. Соответствие компетенций планируемым результатам освоения программы производственной (клинической) практики

Код компетенции	Проверяемые результаты обучения для данной дисциплины	Оценочные средства текущего контроля и промежуточной аттестации
УК-1	Готовность к абстрактному мышлению, анализу, синтезу	Промежуточная аттестация: Опрос Тест Ситуационная (клиническая) задача Практический навык
УК-2	Готовность к управлению коллективом, толерантно воспринимать социальные, этнические, конфессиональные и культурные различия	Промежуточная аттестация: Опрос Тест Ситуационная (клиническая) задача Практический навык
УК-3	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;	Промежуточная аттестация: Опрос Тест Ситуационная (клиническая) задача Практический навык
ПК-1	Готовность к осуществлению комплекса мероприятий, направленных на сохранение и укрепление здоровья и включающих в себя формирование здорового образа жизни, предупреждение возникновения и (или) распространения 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	Промежуточная аттестация: Опрос Тест Ситуационная (клиническая) задача Практический навык
ПК-2	Готовность к проведению профилактических медицинских осмотров, диспансеризации и осуществлению диспансерного наблюдения за детьми и подростками	Промежуточная аттестация: Опрос Тест Ситуационная (клиническая) задача Практический навык
ПК-3	Готовность к проведению противоэпидемических мероприятий, организации защиты населения в очагах особо опасных инфекций, при ухудшении радиационной обстановки, стихийных бедствиях и иных чрезвычайных ситуациях	Промежуточная аттестация: Опрос Тест Ситуационная (клиническая) задача Практический навык
ПК-4	Готовность к применению социально-гигиенических методик сбора и медико-статистического анализа информации о показателях здоровья детей и подростков	Промежуточная аттестация: Опрос Тест Ситуационная (клиническая) задача Практический навык

ПК-5	Готовность к определению у пациентов патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем	Промежуточная аттестация: Опрос Тест Ситуационная (клиническая) задача Практический навык
ПК-6	Готовность к ведению и лечению пациентов, нуждающихся в оказании кардиологической медицинской помощи	Промежуточная аттестация: Опрос Тест Ситуационная (клиническая) задача Практический навык
ПК-7	Готовность к оказанию медицинской помощи при чрезвычайных ситуациях, в том числе участию в медицинской эвакуации	Промежуточная аттестация: Опрос Тест Ситуационная (клиническая) задача Практический навык
ПК-8	Готовность к применению природных лечебных факторов, лекарственной, немедикаментозной терапии и других методов у пациентов, нуждающихся в медицинской реабилитации и санаторно-курортном лечении	Промежуточная аттестация: Опрос Тест Ситуационная (клиническая) задача Практический навык
ПК-9	Готовность к формированию у населения, пациентов и членов их семей мотивации, направленной на сохранение и укрепление своего здоровья и здоровья окружающих	Промежуточная аттестация: Опрос Тест Ситуационная (клиническая) задача Практический навык
ПК-10	Готовность к применению основных принципов организации и управления в сфере охраны здоровья граждан, в медицинских организациях и их структурных подразделениях	Промежуточная аттестация: Опрос Тест Ситуационная (клиническая) задача Практический навык
ПК-11	Готовность к участию в оценке качества оказания медицинской помощи с использованием основных медико-статистических показателей	Промежуточная аттестация: Опрос Тест Ситуационная (клиническая) задача Практический навык
ПК-12	Готовность к организации медицинской помощи при чрезвычайных ситуациях, в том числе медицинской эвакуации	Промежуточная аттестация: Опрос Тест Ситуационная (клиническая) задача Практический навык

2. Оценочные средства освоения программы производственной (клинической) практики по специальности 31.08.13 Детская кардиология

Контроль освоения обучающимися программного материала производственной (клинической) практики по специальности 31.08.13 «Детская кардиология» имеет следующие виды:

1-ый семестр

Опрос (устный, письменный)

Компетенции: УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-9, ПК-10, ПК-11, ПК-12

1. **Вопрос:** Какие анатомические особенности сердечно-сосудистой системы характерны для новорождённых?

Ответ:

- открытое овальное окно (до 1 года у 50 % детей);
- функционирующий артериальный проток (закрывается в первые 2–3 недели);
- относительно большая масса сердца (0,8–1 % от массы тела);
- преобладание правого желудочка над левым;
- высокая частота сердечных сокращений (120–160 уд./мин).

2. **Вопрос:** Назовите критерии диагностики артериальной гипертензии у детей 10–16 лет.

Ответ: АД \geq 95-го перцентиля для возраста, пола и роста **на трёх визитах** с интервалом 1–2 недели. Используют таблицы NHNES (National Health and Nutrition Examination Survey).

3. **Вопрос:** Какой шум характерен для дефекта межжелудочковой перегородки (ДМЖП)?

Ответ: Грубый систолический шум вдоль левого края грудины с максимумом в III–IV межреберье, иррадиирующий в правую половину грудной клетки. Часто сопровождается систолическим дрожанием.

4. **Вопрос:** Перечислите основные признаки гипертрофии левого желудочка на ЭКГ у ребёнка.

Ответ:

- высокий R в V5–V6 (> 25 мм);
- глубокий S в V1–V2;
- индекс Соколова–Лайона ($R V5/V6 + S V1 > 35$ мм);
- смещение переходной зоны вправо (в V2–V3).

5. **Вопрос:** Какова тактика при выявлении синдрома удлинённого интервала QT у подростка?

Ответ:

- исключение провоцирующих факторов (гипокалиемия, гипомагниемия, лекарства);
- бета-блокаторы (пропранолол, атенолол);
- ограничение интенсивных физических нагрузок;
- ЭКГ-мониторинг 1 раз в 6 месяцев;
- консультация генетика.

6. **Вопрос:** Какие врождённые пороки сердца относятся к «синим»?

Ответ:

- тетрада Фалло;
- транспозиция магистральных сосудов;
- атрезия трёхстворчатого клапана;

- общий артериальный ствол;
 - аномалия Эбштейна (в тяжёлых формах).
7. **Вопрос:** Как интерпретировать пробу с 100 % кислородом при подозрении на ВПС?
- Ответ:** При «синих» пороках (например, тетраде Фалло) насыщение крови кислородом **не повышается** или растёт незначительно (< 10 %). При дыхательной патологии — рост на 15–20 %.
8. **Вопрос:** Назовите критерии диагноза миокардита у ребёнка.
- Ответ:**
- клинические (одышка, боли в сердце, аритмии);
 - лабораторные (повышение тропонина, СОЭ, СРБ);
 - инструментальные (ЭКГ — нарушения реполяризации, ЭхоКГ — снижение сократимости);
 - гистологические (биопсия — воспалительная инфильтрация).
9. **Вопрос:** Какие препараты используются для закрытия артериального протока?
- Ответ:** Нестероидные противовоспалительные средства (индометацин, ибупрофен) в возрастных дозах. Курс 1–3 дня.
10. **Вопрос:** Каковы признаки сердечной недостаточности у грудничка?
- Ответ:**
- тахикардия (> 160 уд./мин в покое);
 - одышка (> 60 дых./мин);
 - гепатомегалия;
 - плохая прибавка массы тела;
 - потливость при кормлении.
11. **Вопрос:** Как дифференцировать функциональный шум от органического?
- Ответ:** Функциональный шум:
- тихий, короткий, изменчивый;
 - усиливается при нагрузке;
 - не сопровождается дрожанием;
 - нет изменений на ЭКГ/ЭхоКГ.
12. **Вопрос:** Какие ЭКГ-признаки характерны для синдрома Вольфа-Паркинсона-Уайта (WPW)?
- Ответ:**
- укороченный интервал PQ (< 0,12 с);
 - дельта-волна на восходящем колене R;
 - расширение комплекса QRS (> 0,11 с).
13. **Вопрос:** Какова причина развития лёгочной гипертензии при ВПС?
- Ответ:** Хроническая объёмная перегрузка малого круга кровообращения (например, при ДМЖП, открытом артериальном протоке) → ремоделирование сосудов → необратимая гипертензия (синдром Эйзенменгера).

14. Вопрос: Какие анализы обязательны при подозрении на ревматическую лихорадку?

Ответ:

- АСЛ-О (антистрептолизин-О);
- СРБ, СОЭ;
- посев из зева на стрептококк;
- ЭКГ, ЭхоКГ.

15. Вопрос: Как лечить пароксизмальную суправентрикулярную тахикардию у ребёнка 5 лет?

Ответ:

- вагусные приёмы (проба Вальсальвы, массаж каротидного синуса);
- аденозин внутривенно (0,1 мг/кг);
- при неэффективности — амиодарон или электроимпульсная терапия.

16. Вопрос: Какие пороки сердца ассоциированы с синдромом Дауна?

Ответ:

- атриовентрикулярный канал (50 %);
- ДМЖП;
- открытый артериальный проток.

17. Вопрос: Что такое синдром гипоплазии левых отделов сердца?

Ответ: Критический ВПС с недоразвитием левого желудочка, митрального клапана и аорты. Требуется экстренной операции (Норвуда) в первые дни жизни.

18. Вопрос: Какие лекарства противопоказаны при гипертрофической кардиомиопатии (ГКМП)?

Ответ:

- дигоксин (усиливает обструкцию);
- нитраты, ингибиторы АПФ (снижают преднагрузку);
- диуретики (в больших дозах).

19. Вопрос: Как рассчитать индекс Кёрдо для оценки вегетативного тонуса?

Ответ: $\text{Индекс} = (1 - \text{ЧСС} \cdot \text{ДД}) \times 100$, где ДД — диастолическое давление, ЧСС — частота сердечных сокращений. Положительное значение — симпатикотония, отрицательное — ваготония.

20. Вопрос: Какие изменения на рентгенограмме характерны для тетрады Фалло?

Ответ:

- «башмакообразная» форма сердца (западение дуги лёгочной артерии);
- уменьшенная лёгочная сосудистая сеть;
- правая дуга аорты (в 25 % случаев).

21. Вопрос: Каков алгоритм действий при обнаружении АВ-блокады II степени у подростка?

Ответ:

- суточный ЭКГ-мониторинг;
- исключение миокардита, болезни Лайма;
- наблюдение при асимптомном течении;
- установка кардиостимулятора при Mobitz II или симптомах.

22. Вопрос: Какие факторы риска внезапной сердечной смерти у детей?

Ответ:

- гипертрофическая кардиомиопатия;
- синдром удлинённого QT;
- аритмогенная дисплазия правого желудочка;
- врождённые аномалии коронарных артерий.

23. Вопрос: Как отличить перикардит от миокардита по ЭКГ?

Ответ: При перикардите — диффузный подъём сегмента ST во всех отведениях, отсутствие патологического зубца Q. При миокардите — локальные изменения, аритмии.

24. Вопрос: Какие вакцины противопоказаны при врождённых пороках сердца?

Ответ: Живые вакцины (например, БЦЖ, ротавирусная) при цианотических пороках и сердечной недостаточности. Остальные — по календарю.

25. Вопрос: Каковы критерии диагноза инфекционного эндокардита у детей?

Ответ: Модифицированные критерии Дюка:

- большие (положительная гемокультура, вегетации на ЭхоКГ);
- малые (лихорадка, сосудистые феномены, иммунные проявления).

26. Вопрос: Как оценить степень сердечной недостаточности по классификации Ross?

Ответ:

- **I ст.** — нет симптомов при нагрузке;
- **II ст.** — умеренные симптомы при нагрузке (одышка, утомляемость);
- **III ст.** — симптомы в покое, но без признаков задержки жидкости;
- **IV ст.** — выраженные симптомы в покое + отёки, гепатомегалия, тахикардия.

27. Вопрос: Какие эхокардиографические признаки характерны для гипертрофической кардиомиопатии (ГКМП)?

Ответ:

- асимметричная гипертрофия межжелудочковой перегородки (> 15 мм);
- систолическое движение передней створки митрального клапана (SAM-феномен);

- обструкция выносящего тракта левого желудочка (градиент давления > 30 мм рт. ст.);
- уменьшение полости левого желудочка.

28. Вопрос: Каковы показания к хирургической коррекции коарктации аорты у ребёнка?

Ответ:

- градиент давления на участке коарктации > 20 мм рт. ст.;
- артериальная гипертензия, не поддающаяся медикаментозной коррекции;
- признаки ишемии нижних конечностей;
- прогрессирующая гипертрофия левого желудочка.

29. Вопрос: Какой препарат является препаратом выбора при лечении сердечной недостаточности у детей с ВПС?

Ответ: Ингибиторы АПФ (каптоприл, эналаприл) — снижают постнагрузку, замедляют ремоделирование миокарда. При необходимости дополняют диуретиками (фуросемид) и сердечными гликозидами (дигоксин).

30. Вопрос: Как интерпретировать результаты холтеровского мониторирования ЭКГ у ребёнка с жалобами на сердцебиения?

Ответ: Оценивают:

- среднюю ЧСС за сутки (норма для возраста);
 - наличие пауз > 2 с;
 - количество и морфологию экстрасистол (желудочковых, наджелудочковых);
 - эпизоды тахиаритмий (длительность, частота);
 - динамику сегмента ST (ишемические изменения).
- Патологическими считают:
- желудочковые экстрасистолы > 10 % от общего числа комплексов;
 - пароксизмы тахикардии \geq 30 с;
 - паузы > 3 с у детей старше 3 лет.

Тесты

Выберите один правильный ответ. Номер правильного варианта ответа укажите цифрой.

Компетенции: УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-9, ПК-10, ПК-11, ПК-12

- У новорождённого овальное окно в межпредсердной перегородке обычно закрывается:
 - а) к 1 месяцу жизни;
 - **б) к 6–12 месяцам;**
 - в) к 3 годам;
 - г) остаётся открытым пожизненно.

2. Артериальный проток у доношенного ребёнка физиологически закрывается:
- а) **в первые 24–72 часа после рождения;**
 - б) к концу 1-го месяца;
 - в) к 6 месяцам;
 - г) к 1 году.
3. У детей раннего возраста преобладает тонус:
- а) симпатической нервной системы;
 - **б) парасимпатической нервной системы;**
 - в) обоих отделов в равной степени;
 - г) вегетативной регуляции нет.
4. Миокард новорождённого отличается:
- **а) меньшим количеством сократительных волокон;**
 - б) большей плотностью митохондрий;
 - в) зрелой системой саркоплазматического ретикулума;
 - г) высокой устойчивостью к гипоксии.
5. Физиологическая тахикардия у грудных детей обусловлена:
- а) высоким тонусом блуждающего нерва;
 - **б) незрелостью парасимпатической регуляции;**
 - в) гиперфункцией щитовидной железы;
 - г) повышенной потребностью в кислороде.
6. Наиболее частый ВПС у новорождённых:
- **а) дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП);**
 - б) тетрада Фалло;
 - в) коарктация аорты;
 - г) открытый артериальный проток (ОАП).
7. «Башенный» сердечный силуэт на рентгенограмме характерен для:
- а) ДМЖП;
 - **б) транспозиции магистральных сосудов;**
 - в) аортального стеноза;
 - г) митрального стеноза.
8. Цианоз при тетраде Фалло усиливается при:
- а) кормлении;
 - **б) физической нагрузке;**
 - в) сне;
 - г) горизонтальном положении.
9. Для коарктации аорты типично:
- **а) повышенное давление на руках, сниженное на ногах;**
 - б) одинаковое давление на руках и ногах;
 - в) гипотония на руках;
 - г) гипертензия на ногах.
10. При ОАП аускультативно выслушивается:
- а) систолический шум на верхушке;

- б) непрерывный «машинный» шум во 2-м межреберье слева;
- в) диастолический шум на основании сердца;
- г) акцент II тона на лёгочной артерии.

11. Основной критерий ревматической лихорадки:

- а) повышение СОЭ;
- б) наличие больших критериев Киселя–Джонса;
- в) лейкоцитоз;
- г) положительный СРБ.

12. При инфекционном эндокардите наиболее часто поражается:

- а) митральный клапан;
- б) аортальный клапан;
- в) трикуспидальный клапан;
- г) клапан лёгочной артерии.

13. Для миокардита характерно:

- а) снижение вольтажа зубцов на ЭКГ;
- б) подъём сегмента ST во всех отведениях;
- в) патологический зубец Q;
- г) укорочение интервала PQ.

14. При перикардите выслушивается:

- а) систолический шум;
- б) шум трения перикарда;
- в) ритм галопа;
- г) акцент II тона.

15. Кардиальный синдром при системной красной волчанке проявляется:

- а) развитием миоперикардита;
- б) изолированной гипертензией;
- в) стенозом клапанов;
- г) аритмиями.

16. Наиболее частая причина пароксизмальной тахикардии у детей:

- а) миокардит;
- б) синдром WPW;
- в) врождённый порок сердца;
- г) электролитные нарушения.

17. При полной атриовентрикулярной блокаде пульс:

- а) учащённый;
- б) редкий, правильный;
- в) аритмичный;
- г) нитевидный.

18. Для синдрома удлинённого интервала QT характерно:

- а) риск развития полиморфной желудочковой тахикардии (torsades de pointes);
- б) доброкачественный прогноз;
- в) отсутствие симптомов;

- г) связь с гиперкалиемией.
19. Экстрасистолия у детей чаще всего имеет:
- а) желудочковое происхождение;
 - **б) наджелудочковое происхождение;**
 - в) идиовентрикулярный источник;
 - г) атриовентрикулярный узел.
20. При фибрилляции предсердий у детей показано:
- а) наблюдение;
 - **б) электрическая кардиоверсия;**
 - в) назначение бета-блокаторов;
 - г) хирургическая абляция.
21. Признак гипертрофии левого желудочка на ЭКГ:
- **а) высокий R в V5–V6, глубокий S в V1–V2;**
 - б) низкий вольтаж во всех отведениях;
 - в) блокада правой ножки пучка Гиса;
 - г) удлинение интервала QT.
22. При ЭхоКГ у ребёнка с ДМЖП визуализируется:
- а) расширение левого предсердия;
 - **б) турбулентный поток в межжелудочковой перегородке;**
 - в) гипертрофия правого желудочка;
 - г) пролапс митрального клапана.
23. Холтеровское мониторирование показано при:
- **а) эпизодах головокружения и синкопе;**
 - б) стабильном синусовом ритме;
 - в) изолированной гипертонии;
 - г) функциональных шумах.
24. При рентгенографии сердца «талия» сглажена при:
- а) аортальном стенозе;
 - **б) митральном стенозе;**
 - в) недостаточности митрального клапана;
 - г) дефекте межпредсердной перегородки.
25. Для оценки сократимости миокарда наиболее информативен метод:
- а) ЭКГ;
 - **б) ЭхоКГ с доплерографией;**
 - в) рентгенография;
 - г) сцинтиграфия.
26. У детей до 1 года артериальная гипертензия диагностируется при САД/ДАД:
- а) > 90 мм рт. ст. / > 60 мм рт. ст.;
 - **б) превышающих 95-й перцентиль для возраста, пола и роста;**
 - в) > 100 мм рт. ст. / > 70 мм рт. ст.;
 - г) при однократном измерении выше нормы.

27. Наиболее частая причина вторичной гипертензии у детей:

- **а) почечная патология;**
- б) эндокринные расстройства;
- в) коарктация аорты;
- г) нейрогенные нарушения.

28. При ортостатической гипотензии систолическое давление при переходе в вертикальное положение:

- а) повышается на 10–15 мм рт. ст.;
- **б) снижается на ≥ 20 мм рт. ст.;**
- в) не меняется;
- г) колеблется в пределах 5 мм рт. ст.

29. Для лечения гипертензии у детей первой линией являются:

- а) диуретики;
- **б) ингибиторы АПФ или блокаторы рецепторов ангиотензина II;**
- в) бета-блокаторы;
- г) альфа-адреномиметики.

30. Синдром белого халата у детей подтверждается:

- **а) нормальными показателями при домашнем мониторинговании;**
- б) стойким повышением АД на приеме у врача;
- в) изменениями на ЭКГ;
- г) гипертрофией левого желудочка.

31. Ранний признак сердечной недостаточности у грудных детей:

- а) отёки голеней;
- **б) одышка при кормлении;**
- в) гепатомегалия;
- г) акроцианоз.

32. При застойной сердечной недостаточности в лёгких выслушивается:

- а) сухие хрипы;
- **б) влажные мелкопузырчатые хрипы;**
- в) свистящее дыхание;
- г) бронхиальное дыхание.

33. Для оценки функции сердца при СН у детей наиболее информативен:

- а) рентгенография грудной клетки;

- **б) ЭхоКГ с расчётом фракции выброса;**
- в) ЭКГ;
- г) общий анализ крови.

34. При острой сердечной недостаточности применяют:

- **а) петлевые диуретики (фуросемид);**
- б) антагонисты кальция;
- в) нитраты;
- г) антиаритмики.

35. Критерием декомпенсации СН у детей является:

- а) тахикардия в покое;
- **б) наличие влажных хрипов в лёгких и гепатомегалии;**
- в) утомляемость при нагрузке;
- г) систолический шум.

36. При ревматической лихорадке чаще поражается:

- **а) митральный клапан;**
- б) аортальный клапан;
- в) трикуспидальный клапан;
- г) клапан лёгочной артерии.

37. «Большие» критерии Киселя–Джонса включают:

- а) повышение СОЭ и СРБ;
- **б) кардит, полиартрит, хорею, кольцевидную эритему;**
- в) лейкоцитоз;
- г) артралгии.

38. Для инфекционного эндокардита типичны:

- **а) лихорадка, шумы в сердце, вегетации на клапанах;**
- б) гипотония, брадикардия;
- в) сухой кашель, одышка;
- г) гепатоспленомегалия.

39. При миокардите на ЭКГ чаще выявляют:

- а) подъём сегмента ST;
- **б) снижение вольтажа, нарушения реполяризации;**
- в) патологический зубец Q;
- г) укорочение интервала PQ.

40. Лечение перикардита включает:

- **а) НПВС, колхицин, при необходимости — перикардиоцентез;**
- б) антибиотики;
- в) сердечные гликозиды;
- г) бета-блокаторы.

41. При синдроме WPW на ЭКГ выявляют:

- **а) дельта-волну, укороченный PQ, широкую QRS;**
- б) полную блокаду левой ножки пучка Гиса;
- в) удлинение интервала QT;
- г) отрицательные зубцы T.

42. Для купирования пароксизмальной суправентрикулярной тахикардии у детей применяют:

- а) лидокаин;
- **б) аденозин;**
- в) амиодарон;
- г) верапамил.

43. При полной АВ-блокаде у новорождённых часто причиной является:

- **а) трансплацентарная передача антител (матери с СКВ);**
- б) врождённый порок сердца;
- в) миокардит;
- г) электролитный дисбаланс.

44. Синдром удлинённого интервала QT наследуется:

- а) аутосомно-рецессивно;
- **б) аутосомно-доминантно;**
- в) сцепленно с X-хромосомой;
- г) мультифакториально.

45. При фибрилляции предсердий у детей показана:

- а) антикоагулянтная терапия;
- **б) электрическая кардиоверсия при нестабильности;**
- в) наблюдение;
- г) абляция.

46. Признак гипертрофии правого желудочка на ЭКГ:

- **а) высокий R в V1, глубокий S в V6;**

- б) высокий R в V5–V6;
- в) блокада левой ножки пучка Гиса;
- г) депрессия ST в I, aVL.

47. При ЭхоКГ у ребёнка с ОАП визуализируется:

- **а) поток из аорты в лёгочную артерию;**
- б) дефект межпредсердной перегородки;
- в) стеноз лёгочной артерии;
- г) пролапс митрального клапана.

48. Холтеровское мониторирование позволяет оценить:

- **а) суточный ритм сердца, эпизоды аритмий, паузы;**
- б) фракцию выброса;
- в) давление в полостях сердца;
- г) коронарный кровоток.

49. При рентгенографии сердца «шаровидная» конфигурация характерна для:

- а) аортального стеноза;
- **б) перикардита;**
- в) митральной недостаточности;
- г) коарктации аорты.

50. Для диагностики миокардита наиболее информативно:

- а) ЭКГ;
- **б) МРТ сердца с контрастированием;**
- в) рентгенография;
- г) сцинтиграфия.

51. При ДМЖП с лёгочной гипертензией назначают:

- а) сердечные гликозиды;
- **б) ингибиторы фосфодиэстеразы-5 (силденафил);**
- в) бета-блокаторы;
- г) антагонисты альдостерона.

52. Для профилактики ревматической лихорадки после стрептококковой инфекции применяют:

- **а) бензатин бензилпенициллин;**
- б) амоксициллин;
- в) эритромицин;

- г) цефазолин.

53. При хронической сердечной недостаточности у детей первой линией являются:

- **а) ингибиторы АПФ, бета-блокаторы, диуретики;**
- б) сердечные гликозиды;
- в) антагонисты кальция;
- г) нитраты.

54. При синдроме удлинённого интервала QT назначают:

- а) амиодарон;
- **б) бета-блокаторы;**
- в) верапамил;
- г) дигоксин.

55. При ДМЖП с большим сбросом слева направо развивается:

- а) гиповолемия малого круга;
- **б) лёгочная гипертензия;**
- в) аортальная недостаточность;
- г) гипертрофия правого предсердия.

56. Для тетрады Фалло характерен рентгенологический признак:

- **а) «башмачок» — западение дуги лёгочной артерии, увеличенное сердце;**
- б) «яйцо на боку» — транспозиция магистральных сосудов;
- в) «снежная баба» — тотальный аномальный дренаж лёгочных вен;
- г) усиление лёгочного рисунка — ДМЖП.

57. При коарктации аорты у детей старше 5 лет чаще выявляют:

- а) систолический шум на верхушке;
- **б) систолический шум во 2–3-м межреберье слева от грудины, проводящийся на спину;**
- в) диастолический шум на основании сердца;
- г) непрерывный шум над лёгочной артерией.

58. Для подтверждения диагноза ОАП наиболее информативен:

- а) ЭКГ;
- **б) ЭхоКГ с доплерографией;**
- в) рентгенография грудной клетки;
- г) катетеризация сердца.

59. При критическом стенозе лёгочной артерии у новорождённого показано:
- а) консервативное лечение диуретиками;
 - **б) экстренная баллонная вальвулопластика или хирургическая коррекция;**
 - в) наблюдение до 6 месяцев;
 - г) назначение простагландинов E1.
60. При дефекте межпредсердной перегородки (ДМПП) аускультативно выслушивается:
- а) грубый систолический шум на верхушке;
 - **б) умеренный систолический шум во 2-м межреберье слева, расщепление II тона;**
 - в) диастолический шум на основании сердца;
 - г) непрерывный «машинный» шум.
61. При приступе одышки и цианоза у ребёнка с тетрадой Фалло необходимо:
- а) уложить на спину, дать кислород;
 - **б) посадить с прижатыми к животу коленями, дать кислород, при необходимости — морфин;**
 - в) ввести лазикс внутривенно;
 - г) провести электрическую кардиоверсию.
62. При острой сердечной недостаточности с отёком лёгких у ребёнка применяют:
- **а) фуросемид внутривенно, оксигенотерапию, при необходимости — ИВЛ;**
 - б) сердечные гликозиды перорально;
 - в) бета-блокаторы;
 - г) антагонисты кальция.
63. При пароксизмальной суправентрикулярной тахикардии у грудного ребёнка первым шагом является:
- а) введение амиодарона;
 - **б) вагусные пробы (холодовая стимуляция, массаж каротидного синуса);**
 - в) электрическая кардиоверсия;
 - г) введение лидокаина.
64. При анафилактическом шоке с кардиогенным компонентом вводят:

- **а) адреналин внутривенно, кортикостероиды, антигистаминные;**
- б) атропин;
- в) нитроглицерин;
- г) верапамил.

65. При гипертоническом кризе у подростка с почечной гипертензией назначают:

- а) нифедипин сублингвально;
- **б) нитропруссид натрия внутривенно капельно под контролем АД;**
- в) каптоприл перорально;
- г) клонидин внутримышечно.

66. При гипертрофической кардиомиопатии у детей чаще поражается:

- **а) межжелудочковая перегородка;**
- б) задняя стенка левого желудочка;
- в) правый желудочек;
- г) левое предсердие.

67. Для дилатационной кардиомиопатии характерно:

- а) гипертрофия стенок желудочков;
- **б) дилатация камер сердца, снижение фракции выброса;**
- в) обструкция выносящего тракта левого желудочка;
- г) утолщение эндокарда.

68. При аритмогенной дисплазии правого желудочка на ЭКГ выявляют:

- **а) отрицательные зубцы Т в V1–V3, эpsilon-волну;**
- б) подъём сегмента ST во всех отведениях;
- в) патологический зубец Q;
- г) укорочение интервала PQ.

69. Синдром Марфана часто сопровождается:

- **а) пролапсом митрального клапана, расширением корня аорты;**
- б) стенозом лёгочной артерии;
- в) дефектом межжелудочковой перегородки;
- г) коарктацией аорты.

70. При гликогенозе типа II (болезнь Помпе) развивается:

- **а) гипертрофическая кардиомиопатия, мышечная слабость;**
- б) дилатационная кардиомиопатия;
- в) перикардит;

- г) аритмии.

71. Оптимальный возраст для хирургической коррекции ДМЖП при больших дефектах:

- а) до 1 месяца;
- **б) 3–6 месяцев;**
- в) 1–2 года;
- г) после 5 лет.

72. При ОАП у недоношенных первым методом лечения является:

- **а) индометацин или ибупрофен внутривенно;**
- б) хирургическое лигирование;
- в) баллонная ангиопластика;
- г) наблюдение.

73. Баллонная вальвулопластика эффективна при:

- **а) клапанном стенозе лёгочной артерии;**
- б) подклапанном стенозе аорты;
- в) коарктации аорты;
- г) ДМПП.

74. При тетраде Фалло радикальная коррекция включает:

- а) закрытие ДМЖП, резекцию инфундибулярного стеноза, пластику лёгочной артерии**;
- б) протезирование аортального клапана;
- в) баллонную дилатацию ОАП;
- г) закрытие ДМПП.

75. После хирургической коррекции ВПС диспансерное наблюдение проводится:

- **а) пожизненно,**
- б) 1 год;
- в) 5 лет;
- г) до достижения совершеннолетия.

76. Первичная профилактика ревматической лихорадки включает:

- **а) своевременное лечение стрептококковой инфекции глотки,**
- б) вакцинацию;
- в) приём аспирина;
- г) ограничение физической нагрузки.

77. При ВПС с цианозом профилактика инфекционного эндокардита проводится:

- **а) перед стоматологическими и инвазивными процедурами,**
- б) постоянно;
- в) только при лихорадке;
- г) не требуется.

78. Физическая реабилитация при сердечной недостаточности IIА стадии включает:

- а) строгий постельный режим;
- **б) дозированные нагрузки под контролем ЧСС и сатурации,**
- в) интенсивные тренировки;
- г) запрет на любую активность.

79. Диета при сердечной недостаточности у детей предполагает:

- **а) ограничение соли, контроль жидкости,**
- б) повышенное потребление белка;
- в) обогащение рациона калием;
- г) увеличение калорийности.

80. Вакцинация детей с ВПС проводится:

- **а) по индивидуальному графику после консультации кардиолога,**
- б) противопоказана;
- в) только инактивированными вакцинами;
- г) без ограничений.

81. У ребёнка 2 лет с одышкой, отставанием в весе, частыми пневмониями вероятен:

- **а) ДМЖП с большим сбросом,**
- б) функциональный шум;
- в) нейроциркуляторная дисфункция;
- г) бронхи

81. У ребёнка 2 лет с одышкой, отставанием в весе, частыми пневмониями вероятен:

- **а) ДМЖП с большим сбросом;**
- б) функциональный шум;
- в) нейроциркуляторная дисфункция;
- г) бронхиальная астма.

82. У новорождённого с цианозом, усиливающимся при крике, и грубым систолическим шумом вероятнее всего:

- а) ОАП;
- **б) тетрада Фалло;**
- в) ДМПП;
- г) коарктация аорты.

83. При аускультации ребёнка 6 месяцев выслушивается непрерывный «машинный» шум во 2-м межреберье слева — наиболее вероятен:

- **а) ОАП;**
- б) ДМЖП;
- в) стеноз лёгочной артерии;
- г) митральная недостаточность.

84. У подростка с жалобами на головокружения, синкопе и удлинённым интервалом QT на ЭКГ вероятен:

- а) нейроциркуляторная дистония;
- **б) синдром удлинённого QT;**
- в) вегетососудистая дистония;
- г) гипотония.

85. При ЭхоКГ у ребёнка с одышкой и гепатомегалией выявлена дилатация камер сердца и снижение фракции выброса — это характерно для:

- а) гипертрофической кардиомиопатии;
- **б) дилатационной кардиомиопатии;**
- в) констриктивного перикардита;

86. Для миокардита наиболее специфичен подъём:

- а) тропонина I и T;
- **б) МВ-фракции креатинфосфокиназы (КФК-МВ);**
- в) лактатдегидрогеназы (ЛДГ);
- г) аспаратаминотрансферазы (АСТ).

87. При ревматической лихорадке диагностически значимо:

- **а) повышение титра антистрептолизина-О (АСЛ-О);**
- б) лейкоцитоз;
- в) ускорение СОЭ;
- г) С-реактивный белок (СРБ).

88. Для инфекционного эндокардита характерно:

- а) снижение СОЭ;
- **б) бактериемия, повышение СРБ, лейкоцитоз;**
- в) тромбоцитопения;
- г) гипопроотеинемия.

89. При сердечной недостаточности у детей повышается уровень:

- **а) натрийуретических пептидов (BNP, NT-proBNP);**
- б) креатинина;
- в) билирубина;
- г) мочево́й кислоты.

90. Для диагностики аутоиммунных кардиопатий важно определение:

- а) антител к кардиолипину;
- **б) антител к миокарду, антинуклеарных антител (ANA);**
- в) ревматоидного фактора;
- г) антител к ДНК.

91. Доза фуросемида при острой сердечной недостаточности у детей:

- **а) 1–2 мг/кг внутривенно;**
- б) 0,1 мг/кг перорально;
- в) 5 мг/кг подкожно;
- г) 10 мг/кг ректально.

92. При синдроме WPW для купирования пароксизма тахикардии противопоказан:

- а) аденозин;
- **б) верапамил;**
- в) амиодарон;
- г) прокаинамид.

93. Доза бензатин бензилпенициллина для вторичной профилактики ревматической лихорадки:

- **а) 1,2 млн ЕД внутримышечно каждые 3–4 недели;**
- б) 600 тыс. ЕД перорально ежедневно;
- в) 2,4 млн ЕД внутривенно 1 раз в месяц;
- г) 300 тыс. ЕД подкожно 2 раза в неделю.

94. При гипертрофической кардиомиопатии с обструкцией применяют:

- **а) бета-блокаторы (пропранолол), верапамил;**
- б) дигоксин;

- в) нитраты;
- г) ингибиторы АПФ.

95. Для профилактики тромбозов при протезированных клапанах у детей назначают:

- а) ацетилсалициловую кислоту;
- **б) варфарин с контролем МНО;**
- в) клопидогрел;
- г) низкомолекулярные гепарины постоянно.

96. После коррекции ВПС диспансерное наблюдение осуществляется:

- **а) пожизненно;**
- б) 1 год;
- в) до 18 лет;
- г) только при осложнениях.

97. При ревматической лихорадке с поражением сердца ремиссия подтверждается через:

- а) 3 месяца;
- **б) 5 лет без рецидивов;**
- в) 1 год;
- г) 6 месяцев.

98. При дилатационной кардиомиопатии прогноз ухудшают:

- **а) снижение фракции выброса < 40 %, желудочковые аритмии;**
- б) синусовая тахикардия;
- в) умеренная дилатация предсердий;
- г) повышение давления в лёгочной артерии до 30 мм рт. ст.

99. При тетраде Фалло после радикальной коррекции риск осложнений наиболее высок в:

- **а) первые 6 месяцев;**
- б) через 5 лет;
- в) в пубертатном периоде;
- г) после 18 лет.

100. При врождённом пороке сердца вакцинация проводится:

- **а) по индивидуальному графику после консультации кардиолога;**
- б) противопоказана;
- в) только инактивированными вакцинами;

- г) без ограничений.

Перечень ситуационных (клинических) задач, кейс-задач

Компетенции: УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-9, ПК-10, ПК-11, ПК-12

- Задача.** Ребёнок 3 мес., жалобы на одышку при кормлении, отставание в массе. Аускультативно: грубый систолический шум во II межреберье слева, акцент II тона над лёгочной артерией. Рентгенография: усиление лёгочного рисунка, увеличение левого предсердия и желудочка.

Вопрос. Поставьте предварительный диагноз. Какие дополнительные исследования подтвердят его?

Ответ. Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП). Подтверждают: ЭхоКГ (визуализация дефекта), ЭКГ (перегрузка правых отделов), катетеризация сердца (при планировании операции).
- Задача.** Новорождённый с цианозом, не купирующимся кислородом. На ЭКГ — гипертрофия правого желудочка. Рентгенография: «башмачковая» конфигурация сердца.

Вопрос. Наиболее вероятный диагноз? Тактика?

Ответ. Тетрада Фалло. Экстренная консультация кардиохирурга, подготовка к паллиативной операции (системно-лёгочный анастомоз).
- Задача.** У ребёнка 2 лет выявлен непрерывный «машинный» шум во II межреберье слева, усиленный верхушечный толчок.

Вопрос. О каком пороке идёт речь? Какое лечение показано?

Ответ. Открытый артериальный проток (ОАП). Хирургическое лигирование или эндоваскулярная окклюзия.
- Задача.** Мальчик 5 лет, жалобы на утомляемость, головные боли. АД на руках 140/90 мм рт. ст., на ногах 100/60 мм рт. ст. Пульсация на бедренных артериях ослаблена.

Вопрос. Предположительный диагноз? Метод диагностики?

Ответ. Коарктация аорты. ЭхоКГ с доплерографией, МРТ аорты.
- Задача.** У новорождённого с синдромом Дауна выявлен грубый систолический шум, отставание в развитии. ЭхоКГ: дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) 8 мм.

Вопрос. Какова тактика ведения?

Ответ. Консервативная терапия сердечной недостаточности (дигоксин, диуретики), плановая хирургическая коррекция в 6–12 мес.
- Задача.** Девочка 4 лет, частые пневмонии, отставание в росте. На рентгенографии: увеличение правого предсердия, лёгочная гипертензия.

Вопрос. Какой порок вероятен? Как подтвердить?

Ответ. Атриовентрикулярный канал. ЭхоКГ с цветовым доплером.
- Задача.** У младенца с цианозом на ЭКГ — отклонение ЭОС вправо, гипертрофия правого желудочка. Сатурация кислорода 85 %.

Вопрос. Дифференциальный диагноз?

- Ответ.** Тетрада Фалло, транспозиция магистральных сосудов, трикуспидальная атрезия. Дифференцируют по ЭхоКГ.
8. **Задача.** Ребёнок 1 года, одышка, частые бронхиты. Аускультативно: систолический шум вдоль левого края грудины, расщепление II тона.
Вопрос. Предварительный диагноз?
Ответ. ДМЖП. Подтверждают ЭхоКГ и рентгенографией.
9. **Задача.** У подростка после ангины появились артралгии, лихорадка, эндокардиальные шумы.
Вопрос. О каком осложнении ВПС следует думать?
Ответ. Инфекционный эндокардит. Показаны посевы крови, ЭхоКГ, антибактериальная терапия.
10. **Задача.** Новорождённый с гипоплазией левого желудочка, насыщение кислорода 70 %.
Вопрос. Тактика?
Ответ. Простагландин E₁ для поддержания ОАП, экстренная кардиохирургическая консультация.
11. **Задача.** У ребёнка 7 лет приступы сердцебиения до 200 уд./мин, купирующиеся вагусными пробами.
Вопрос. Наиболее вероятный диагноз? Метод диагностики?
Ответ. Пароксизмальная суправентрикулярная тахикардия. Холтер-ЭКГ, ЭФИ.
12. **Задача.** На ЭКГ: ЧСС 40 уд./мин., зубцы Р не связаны с комплексами QRS.
Вопрос. Как называется аритмия? Тактика?
Ответ. Полная атриовентрикулярная блокада. Показана имплантация ЭКС.
13. **Задача.** У подростка на ЭКГ — удлинение интервала QT до 0,5 с.
Вопрос. Опасность? Рекомендации?
Ответ. Риск torsades de pointes. Избегать препаратов, удлиняющих QT, бета-блокаторы.
14. **Задача.** Ребёнок 3 лет, внезапная слабость, пульс 30 уд./мин.
Вопрос. Неотложная помощь?
Ответ. Атропин 0,01 мг/кг в/в, подготовка к ЭКС.
15. **Задача.** На Холтере — паузы до 3 с при синусовом ритме.
Вопрос. Диагноз? Показания к ЭКС?
Ответ. Синдром слабости синусового узла. ЭКС при симптомах (обмороки, головокружение).
16. **Задача.** У новорождённого ЧСС 220 уд./мин., снижение АД.
Вопрос. Тактика?
Ответ. Электрокардиоверсия, амиодарон в/в.
17. **Задача.** Подросток с жалобами на «замирание» сердца, на ЭКГ — выпадение комплексов QRS без изменения интервала PQ.

- Вопрос.** Диагноз?
Ответ. Мобитц II. Показана имплантация ЭКС.
18. **Задача.** У ребёнка с ВПС на ЭКГ — фибрилляция предсердий.
Вопрос. Причины? Лечение?
Ответ. Дилатация предсердий. Амиодарон, антикоагулянты, кардиоверсия.
19. **Задача.** На ЭКГ — широкие комплексы QRS, ЧСС 180 уд./мин.
Вопрос. Дифференциальный диагноз?
Ответ. Желудочковая тахикардия vs. суправентрикулярная с аберрацией. Дифференцируют по анамнезу и ответам на аденозин.
20. **Задача.** У младенца приступы апноэ, брадикардия до 50 уд./мин.
Вопрос. Возможные причины?
Ответ. Синдром удлинённого QT, врождённая АВ-блокада. Показаны ЭКГ, Холтер.
21. **Задача.** Ребёнок 5 лет, лихорадка, артралгии, кольцевидная эритема.
Вопрос. Диагноз? Критерии?
Ответ. Острая ревматическая лихорадка. Большие критерии Джонса (кардит, полиартрит, хорея, эритема, подкожные узелки).
22. **Задача.** У подростка АД 160/100 мм рт. ст. на руках, 120/80 мм рт. ст. на ногах.
Вопрос. Причина? Диагностика?
Ответ. Коарктация аорты. ЭхоКГ, МРТ.
23. **Задача.** У ребёнка с миокардитом на ЭКГ — снижение вольтажа, инверсия Т.
Вопрос. Дополнительные исследования?
Ответ. Тропонин, СРБ, ЭхоКГ, МРТ сердца.
24. **Задача.** Новорождённый с одышкой, гепатомегалией, отёками.
Вопрос. Диагноз? Терапия?
Ответ. Сердечная недостаточность. Дигоксин, фуросемид, ингибиторы АПФ.
25. **Задача.** У девочки 10 лет после ОРВИ — боли в сердце, одышка.
Вопрос. Вероятный диагноз?
Ответ. Вирусный миокардит. Показаны покой, противовирусные, симптоматическая терапия.
26. **Задача.** На ЭхоКГ — утолщение стенок левого желудочка, обструктивный выносящего тракта.
Вопрос. Диагноз? Лечение?
Ответ. Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП). Тактика:
1. **бета-блокаторы** (пропранолол 1–3 мг/кг/сут) или **верапамил** (для снижения обструкции);
2. **избегание дегидратации** и физических нагрузок;
3. при тяжёлой обструкции — хирургическая миэктомия или алкогольная абляция межжелудочковой перегородки.

27. **Задача.** У младенца с ВПС внезапно развился цианотический приступ.
Вопрос. Неотложная помощь?
Ответ. При «синем» приступе (например, при тетраде Фалло):
1. уложить ребёнка **на бок с прижатыми к груди ногами** (поза эмбриона);
 2. **кислород** 100 % через маску;
 3. **морфин** 0,1–0,2 мг/кг в/в;
 4. **пропранолол** 0,01 мг/кг в/в медленно;
 5. при неэффективности — **натрия бикарбонат** 1 ммоль/кг в/в.
28. **Задача.** У подростка с пролапсом митрального клапана — сердцебиение, головокружение.
Вопрос. Диагностика? Тактика?
Ответ. Проводят:
1. **Холтер-ЭКГ** (аритмии);
 2. **ЭхоКГ** (степень регургитации);
 3. **тест с физической нагрузкой.**
Лечение:
 4. **коррекция образа жизни** (гидратация, умеренные нагрузки);
 5. **бета-блокаторы** при симптомах (атенолол 25–50 мг/сут).
29. **Задача.** У ребёнка 3 лет после ангины — лихорадка, эндокардиальные шумы.
Вопрос. Осложнение? Диагностика?
Ответ. Инфекционный эндокардит (ИЭ). Подтверждают:
1. **посевы крови** (3 раза с интервалом 1 ч);
 2. **ЭхоКГ** (вегетации, абсцессы);
 3. **критерии Дюка** (большие: вегетации на ЭхоКГ, положительная гемокультура; малые: лихорадка, васкулит, предрасполагающие факторы).
30. **Задача.** У новорождённого с транспозицией магистральных сосудов сатурация 75 %.
Вопрос. Неотложные меры?
Ответ.
1. **простагландин E₁** (алпростадил 0,05–0,1 мкг/кг/мин в/в) для поддержания ОАП;
 2. **кислород** (осторожно: может снизить лёгочный кровоток);
 3. **экстренная баллонная атриосептостомия** (процедура Рашкинда) для смешивания крови;
 4. **подготовка к артериальному переключению** в первые 2 недели жизни.

Алгоритмы практических навыков

Компетенции: УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-9, ПК-10, ПК-11, ПК-12

1. **Навык.** Осмотр ребёнка с подозрением на сердечную патологию.

Эталон:

- оценка общего состояния, положения тела;
- выявление цианоза, бледности, набухания вен шеи;
- осмотр области сердца (сердечный горб, видимая пульсация);
- проверка периферических отёков, деформаций пальцев («барабанные палочки»).

Критерии: систематичность, выявление специфических признаков (например, цианоза при ВПС).

2. **Навык.** Пальпация верхушечного толчка.

Эталон:

- ладонь правой руки на область сердца;
- локализация (в V межреберье у детей > 7 лет, в IV — у младших);
- оценка площади (1×1 см у младших, 2×2 см у старших), силы, высоты.

Критерии: точность локализации, корректная интерпретация параметров.

3. **Навык.** Перкуссия границ сердца.

Эталон:

- определение правой, верхней, левой границ относительной тупости;
- измерение поперечника сердца (в норме ~8–10 см у школьников);
- сравнение с возрастными нормативами.

Критерии: соблюдение последовательности, соответствие границ возрасту.

4. **Навык.** Аускультация сердца в стандартных точках.

Эталон:

- выслушивание на вдохе/выдохе, в положении лёжа и стоя;
- идентификация I и II тонов, шумов, расщеплений;
- оценка ритма (синусовый, экстрасистолия).

Критерии: распознавание патологических шумов (например, грубого систолического при ДМЖП).

5. **Навык.** Измерение артериального давления (АД) на руках и ногах.

Эталон:

- манжета соответствует возрасту (ширина 40 % окружности плеча);
- измерение в покое, дважды с интервалом 2–3 мин;
- сравнение показателей на верхних и нижних конечностях.

Критерии: выявление градиента АД (например, при коарктации аорты).

6. **Навык.** Оценка пульса на периферических артериях.

Эталон:

- пальпация лучевой, сонной, бедренной, тыльной артерии стопы;
- оценка синхронности, частоты, наполнения, напряжения;
- подсчёт за 1 мин.

Критерии: обнаружение дефицита пульса при аритмиях, ослабления при коарктации.

7. Навык. Выявление признаков сердечной недостаточности.

Эталон:

- осмотр на отёки, гепатомегалию, набухание вен шеи;
- аускультация лёгких (хрипы), сердца (ритм галопа);
- оценка диуреза, массы тела.

Критерии: комплексная оценка симптомов (например, одышка + гепатомегалия + отёки).

8. Навык. Определение акцента II тона над лёгочной артерией.

Эталон:

- аускультация во II межреберье слева;
- сравнение громкости II тона на аорте и лёгочной артерии;
- связь с лёгочной гипертензией.

Критерии: корректная интерпретация (акцент → подозрение на ВПС с лёгочной гипертензией).

9. Навык. Выявление патологических сердечных шумов.

Эталон:

- классификация по фазе сердечного цикла (систолический/диастолический);
- оценка тембра (грубый, дующий, музыкальный);
- локализация максимума звучания.

Критерии: дифференцировка функциональных и органических шумов.

10. Навык. Оценка венозного давления.

Эталон:

- осмотр яремных вен в положении полулёжа;
- измерение высоты пульсации относительно угла грудины;
- проба с надавливанием на печень (гепатоюгулярный рефлюкс).

Критерии: выявление повышения венозного давления при правожелудочковой недостаточности.

11. Навык. Запись ЭКГ у ребёнка.

Эталон:

- правильное наложение электродов (с учётом возраста);
- регистрация в 12 отведениях, включая дополнительные (V7–V9 при необходимости);
- контроль качества сигнала (отсутствие артефактов).

Критерии: читаемая ЭКГ с корректной маркировкой отведений.

12. Навык. Интерпретация ЭКГ при аритмиях.

Эталон:

- анализ ритма (синусовый, фибрилляция, экстрасистолия);
- измерение интервалов (PQ, QRS, QT);
- выявление патологических зубцов (например, Δ-волны при WPW).

Критерии: точная диагностика типа аритмии (например, пароксизмальная СВТ).

13. Навык. Проведение холтеровского мониторирования.

Эталон:

- установка электродов, проверка сигнала;
- инструктаж пациента/родителей по ведению дневника;
- анализ данных (ЧСС, паузы, эктопические комплексы).

Критерии: выявление значимых нарушений ритма (например, паузы > 3 с).

14. Навык. Выполнение эхокардиографии (ЭхоКГ) в базовом режиме.

Эталон:

- получение парастеральных, апикальных, субкостальных срезов;
- оценка камер, клапанов, потоков (доплер);
- измерение фракции выброса, градиентов давления.

Критерии: визуализация дефектов (например, ДМЖП) или гипертрофии миокарда.

15. Навык. Интерпретация рентгенограммы органов грудной клетки.

Эталон:

- оценка размеров сердца (кардиоторакальный индекс);
- анализ лёгочного рисунка (усиление/обеднение);
- выявление признаков застоя (линии Керли).

Критерии: диагностика кардиомегалии или лёгочной гипертензии.

16. Навык. Проведение пробы с физической нагрузкой (степ-тест).

Эталон:

- подбор высоты ступеньки по возрасту;
- контроль ЧСС, АД, ЭКГ до/во время/после нагрузки;
- оценка толерантности к нагрузке.

Критерии: выявление индуцированных аритмий или ишемических изменений.

17. Навык. Измерение центрального венозного давления (ЦВД).

Эталон:

- катетеризация центральной вены;
- подключение манометра, учёт положения тела;
- интерпретация значений (норма 5–10 см вод. ст.).

Критерии: диагностика гиповолемии или перегрузки объёмом.

18. Навык. Проведение чреспищеводного электрофизиологического исследования (ЧПЭФИ).

Эталон:

- введение электрода в пищевод;

- стимуляция сердца, регистрация сигналов;
- выявление дополнительных путей проведения.

Критерии: подтверждение синдрома WPW или АВ-узловой тахикардии.

19. Навык. Интерпретация суточного мониторирования АД (СМАД).

Эталон:

- анализ среднего АД, индексов нагрузки давлением;
- оценка суточного профиля (dipper/non-dipper);
- выявление гипертензии «белого халата».

Критерии: диагностика артериальной гипертензии у детей.

20. Навык. Выполнение реокардиографии.

Эталон:

- наложение электродов на шею и грудную клетку;
- регистрация кривой кровенаполнения;
- расчёт ударного объёма, сердечного индекса.

Критерии: оценка сократимости миокарда при миокардитах.

21. Навык. Купирование пароксизма суправентрикулярной тахикардии (СВТ).

Эталон:

- вагусные пробы (проба Вальсальвы, массаж каротидного синуса — только устарших детей);
- в/в введение **аденозина** (0,1 мг/кг болюсно, макс. 6 мг) с последующим промыванием физраствором;
- при неэффективности — **амиодарон** (5 мг/кг в/в капельно за 20–30 мин) или **пропранолол** (0,01 мг/кг в/в медленно);
- экстренная электрокардиоверсия при нестабильной гемодинамике (0,5–1 Дж/кг).

Критерии: восстановление синусового ритма в течение 5–10 мин, стабилизация АД.

22. Навык. Проведение неотложной помощи при цианотическом приступе (например, при тетраде Фалло).

Эталон:

- уложить ребёнка **на бок с прижатыми к животу ногами** (поза эмбриона);
- обеспечить **кислород 100 %** через маску;
- ввести **морфин** (0,1–0,2 мг/кг в/в) для снижения дыхательного алкалоза;
- при сохраняющейся гипоксии — **натрия бикарбонат** (1 ммоль/кг в/в) и **пропранолол** (0,01 мг/кг в/в);
- при отсутствии эффекта — экстренная хирургическая консультация.

Критерии: купирование цианоза, нормализация сатурации >90 %.

23. **Навык.** Инфузионная терапия при кардиогенном шоке.

Эталон:

- катетеризация центральной вены;
- введение **допамина** (2–5 мкг/кг/мин) или **добутамина** (2–10 мкг/кг/мин) подконтролем АД и диуреза;
- осторожная коррекция объёма жидкости (10–15 мл/кг физрас-твора за 30–60 мин);
- контроль ЦВД, лактата, диуреза.

Критерии: стабилизация САД >90 мм рт. ст., диурез >1 мл/кг/ч.

24. **Навык.** Назначение терапии при хронической сердечной недостаточности (ХСН).

Эталон:

- **дигоксин** (0,02–0,03 мг/кг/сут в 2 приёма, с контро-лем уровня в крови);
- **фуросемид** (1–3 мг/кг/сут в 2–3 приёма);
- **каптоприл** (0,5–1 мг/кг/сут в 2–3 приёма) или другой ингиби-тор АПФ;
- при необходимости — **спиронолактон** (1–3 мг/кг/сут).

Критерии: уменьшение отёков, одышки, нормализа-ция веса, фракция выброса >50 %.

25. **Навык.** Подбор антиаритмической терапии при желудочковой экстра-систолы.

Эталон:

- исключение органических причин (миокардит, ВПС);
- при симптоматических экстрасистолах — **амиода-рон** (5 мг/кг/сут в 2 приёма) или **соталол** (1–3 мг/кг/сут в 2 при-ёма);
- контроль ЭКГ, электролитов (K^+ , Mg^{2+}), функции щитовид-ной железы.

Критерии: снижение частоты экстрасистол >70 %, отсутствие проаритмогенного эффекта.

26. **Навык.** Ведение ребёнка с артериальной гипертензией.

Эталон:

- суточный мониторинг АД (СМАД) для подтверждения диагноза;
- коррекция образа жизни (диета, физическая активность);
- при гипертензии 2-й степени — **эналаприл** (0,1–0,5 мг/кг/сут) или **амлодипин** (0,05–0,3 мг/кг/сут);
- контроль почечной функции, электролитов.

Критерии: целевое АД <90-го перцентиля для возраста, ро-ста, пола.

27. **Навык.** Диагностика и лечение инфекционного эндокардита (ИЭ).

Эталон:

- трёхкратные **посевы крови** с интервалом 1 ч;
- **ЭхоКГ** для выявления вегетаций;

- эмпирическая терапия **ванкомицин** (15 мг/кг каждые 6 ч) + **цефтриаксон** (100 мг/кг/сут в 1 введение);
- после идентификации возбудителя — коррекция антибиотикотерапии.

Критерии: стерильные посевы через 48 ч, регресс симптомов через 5–7 дней.

28. Навык. Тактика при подозрении на миокардит.

Эталон:

- **ЭКГ** (снижение вольтажа, инверсия Т);
- **ЭхоКГ** (снижение фракции выброса, дилатация камер);
- **лаборатория:** тропонин, МВ-КФК, СРБ, СОЭ, вирусные маркеры;
- терапия: покой, **ибупрофен** (10 мг/кг/сут в 3 приёма) при болевом синдроме, при необходимости — **иммуноглобулин** (2 г/кг за 2–5 дней).

Критерии: нормализация маркеров повреждения, восстановления сократимости.

29. Навык. Подготовка ребёнка к кардиохирургической операции.

Эталон:

- **ЭхоКГ, катетеризация сердца** (при необходимости);
- **коагулограмма**, группа крови, резус-фактор;
- профилактика инфекций (**цефазолин** 50 мг/кг за 30 мин до разреза);
- коррекция электролитов (K^+ >4 ммоль/л, Mg^{2+} >0,8 ммоль/л).

Критерии: отсутствие активных инфекций, стабильные показатели гемодинамики.

30. Навык. Диспансерное наблюдение за ребёнком с ВПС после коррекции.

Эталон:

- осмотр **каждые 3–6 мес.** с оценкой роста, физической активности;
- **ЭхоКГ** 1 раз в год или при изменении статуса;
- профилактика инфекционного эндокардита (**амоксциллин** 50 мг/кг за 1 ч доинвазивных процедур);
- вакцинация по календарю, исключение живых вакцин при иммуносупрессии.

Критерии: отсутствие признаков сердечной недостаточности, адекватное физическое развитие.

2-ой семестр

Опрос (устный, письменный)

Компетенции: УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-9, ПК-10, ПК-11, ПК-12

1. **Вопрос:** Какие факторы риска способствуют развитию врождённых пороков сердца (ВПС)?

Ответ:

- наследственные синдромы (Дауна, Марфана, Ди Джорджа);
- внутриутробные инфекции (краснуха, цитомегаловирус);
- приём тератогенных препаратов (литий, варфарин, ретиноиды);
- сахарный диабет у матери;
- алкоголизм, курение во время беременности;
- возраст матери > 35 лет.

2. **Вопрос:** Как отличить физиологическую синусовую тахикардию от патологической у ребёнка?

Ответ: Физиологическая:

- возникает при нагрузке, волнении, лихорадке;
- ЧСС соответствует уровню стресса;
- быстро нормализуется в покое.

Патологическая:

- сохраняется в покое;
- не соответствует нагрузке;
- сопровождается симптомами (одышка, головокружение).

3. **Вопрос:** Какие лабораторные маркеры подтверждают миокардит?

Ответ:

- повышение тропонина I или T;
- рост МВ-фракции креатинфосфокиназы (КФК-МВ);
- увеличение СОЭ, С-реактивного белка (СРБ);
- лейкоцитоз (при бактериальном миокардите);
- антитела к кардиомиоцитам (в сложных случаях).

4. **Вопрос:** Каковы критерии диагностики инфекционного эндокардита по модифицированным критериям Дюка?

Ответ:

○ **большие критерии:**

- положительные посевы крови (2 раза с интервалом ≥ 12 ч);
- вегетации/деструкция клапана на ЭхоКГ;

○ **малые критерии:**

- предрасполагающие факторы (ВПС, протез клапана);
- лихорадка ≥ 38 °С;
- сосудистые феномены (эмболии, геморрагии);
- иммунные проявления (гломерулонефрит, узелки Ослера).

Диагноз: 2 больших **или** 1 большой + 3 малых **или** 5 малых критериев.

5. **Вопрос:** Какой алгоритм обследования при подозрении на аритмию у ребёнка?

Ответ:

- ЭКГ в 12 отведениях;
- суточный ЭКГ-мониторинг (Холтер);

- эхокардиография (исключить структурные аномалии);
 - анализы: электролиты (K^+ , Mg^{2+} , Ca^{2+}), ТТГ, тропонин;
 - проба с физической нагрузкой (тредмил-тест);
 - при необходимости — электрофизиологическое исследование (ЭФИ).
6. **Вопрос:** Какие ЭКГ-признаки характерны для гиперкалиемии?
- Ответ:**
- высокие остроконечные зубцы Т (особенно в грудных отведениях);
 - уширение комплекса QRS;
 - исчезновение зубца Р;
 - брадикардия, атриовентрикулярные блокады;
 - в тяжёлых случаях — фибрилляция желудочков.
7. **Вопрос:** Как рассчитать корригированный интервал QT (QTc) по формуле Базетта?
- Ответ:** $QTc = RRQT$, где:
- QT — длительность интервала QT в секундах;
 - RR — интервал между соседними комплексами QRS в секундах.
- Норма: $QTc < 0,44$ с у девочек, $QTc < 0,45$ с у мальчиков.
8. **Вопрос:** Какие препараты используются для лечения лёгочной гипертензии у детей с ВПС?
- Ответ:**
- ингибиторы фосфодиэстеразы-5 (силденафил);
 - антагонисты рецепторов эндотелина (бозентан);
 - простаноиды (илопрост, эпопростенол);
 - оксид азота (ингаляционно);
 - при показаниях — антикоагулянты (варфарин).
9. **Вопрос:** Каковы признаки перегрузки правого предсердия на ЭКГ?
- Ответ:**
- высокий заострённый зубец Р в отведениях II, III, aVF ($> 2,5$ мм);
 - ширина зубца Р $< 0,12$ с (нормальная);
 - иногда — отклонение электрической оси сердца вправо.
10. **Вопрос:** Как интерпретировать феномен «раннего перехода» переходной зоны на ЭКГ у ребёнка?
- Ответ:** Смещение переходной зоны (R=S) в отведения V1–V2 указывает на **гипертрофию правого желудочка** или **перегрузку правого предсердия**. В норме — V3–V4.
11. **Вопрос:** Какие врождённые пороки сердца требуют экстренной хирургической коррекции в первые дни жизни?
- Ответ:**
- синдром гипоплазии левых отделов сердца;
 - транспозиция магистральных сосудов;
 - критическая коарктация аорты;
 - атрезия лёгочной артерии с ДМЖП;

- общий артериальный ствол.
- 12. Вопрос:** Как дифференцировать сердечные и лёгочные причины цианоза у новорождённого?
- Ответ:**
- **проба с 100 % кислородом:** при лёгочных причинах $SaO_2 \uparrow > 15 \%$, при «синих» ВПС — нет;
 - **рентгенография грудной клетки:** при ВПС — обеднение лёгочного рисунка (тетрада Фалло) или его усиление (ДМЖП);
 - **ЭхоКГ** — золотой стандарт диагностики ВПС.
- 13. Вопрос:** Какие осложнения возможны при катетерной абляции аритмий у детей?
- Ответ:**
- перфорация миокарда/сосудов;
 - тромбоэмболии;
 - повреждение проводящих путей (АВ-блокада);
 - стеноз лёгочных вен (при абляции фибрилляции предсердий);
 - инфекционные осложнения.
- 14. Вопрос:** Как оценить фракцию выброса левого желудочка (ФВ ЛЖ) по ЭхоКГ?
- Ответ:**
- метод Симпсона (биплановый) — наиболее точный;
 - норма: 55–70%;
 - сниженная ФВ: <50% — умеренная дисфункция, <40% — выраженная.
- 15. Вопрос:** Какие лекарства противопоказаны при обструктивной ГКМП?
- Ответ:**
- нитраты (снижают преднагрузку → усиливают обструкцию);
 - ингибиторы АПФ/сартаны (могут ухудшить гемодинамику);
 - дигоксин (усиливает сократимость → рост градиента давления);
 - большие дозы диуретиков (гиповолемия → рост обструкции).
- 16. Вопрос:** Каков алгоритм лечения острого ревматического кардита?
- Ответ:**
- пенициллин (или макролиды при аллергии) — 10 дней;
 - преднизолон 0,5–1 мг/кг/сут при тяжёлом кардите;
 - аспирин 50–75 мг/кг/сут (до 6 недель);
 - вторичная профилактика бензатин-пенициллином каждые 3–4 недели ≥ 5 лет.
- 17. Вопрос:** Какие признаки на рентгенограмме указывают на застойную сердечную недостаточность?
- Ответ:**
- кардиомегалия (кардиоторакальный индекс $> 55 \%$);
 - венозный застой в лёгких (усиление лёгочного рисунка);
 - интерстициальный отёк (линии Керли);
 - плевральный выпот.

- 18. Вопрос:** Как рассчитать систолическое давление в лёгочной артерии (СДЛА) по ЭхоКГ?
- Ответ:** $СДЛА = 4 \times V^2 + ДПП$, где:
- V — скорость трикуспидальной регургитации (м/с);
 - ДПП — давление в правом предсердии (оценивают по коллабированию нижней полой вены).
- Норма: СДЛА < 30 мм рт. ст.
- 19. Вопрос:** Какие вакцины рекомендованы детям с ВПС?
- Ответ:**
- все инактивированные вакцины по календарю;
 - пневмококковая и гриппозная вакцины (обязательны!);
- 20. Вопрос:** Какие признаки на ЭхоКГ указывают на дилатационную кардиомиопатию (ДКМП)?
- Ответ:**
- дилатация всех камер сердца (особенно левого желудочка);
 - снижение фракции выброса ЛЖ (< 50 %);
 - гипокинезия стенок миокарда;
 - митральная и трикуспидальная регургитация;
 - тромбы в полостях (в тяжёлых случаях).
- 21. Вопрос:** Как дифференцировать первичный и вторичный кардиосклероз у ребёнка?
- Ответ:**
- **первичный** — следствие миокардита, инфаркта, генетических кардиомиопатий;
 - **вторичный** — развивается на фоне ВПС, гипертензии, метаболических нарушений.
- Ключевые методы: ЭхоКГ, МРТ сердца с контрастом, биопсия миокарда (редко).
- 22. Вопрос:** Каковы критерии диагноза синдрома слабости синусового узла (СССУ)?
- Ответ:**
- стойкая синусовая брадикардия (< 40 уд./мин у подростков, < 60 уд./мин у грудничков);
 - паузы ритма > 3 с;
 - эпизоды смены бради- и тахикардий (синдром тахи-бради);
 - отсутствие адекватного прироста ЧСС при нагрузке.
- 23. Вопрос:** Какие препараты используются для купирования пароксизмальной желудочковой тахикардии у детей?
- Ответ:**
- лидокаин 1 мг/кг болюсно;
 - амиодарон 5 мг/кг за 20–30 мин;
 - при нестабильной гемодинамике — электроимпульсная терапия (ЭИТ).

24. Вопрос: Как рассчитать дозу дигоксина для ребёнка с сердечной недостаточностью?

Ответ:

- насыщающая доза: 0,02–0,04 мг/кг в 3–4 приёма с интервалом 6–8 ч;
- поддерживающая доза: 1/5 от насыщающей, 2 раза в сутки;
- контроль уровня дигоксина в крови (терапевтический диапазон: 0,8–2,0 нг/мл).

25. Вопрос: Какие изменения на ЭКГ характерны для перикардита?

Ответ:

- диффузный подъём сегмента ST во всех отведениях (кроме aVR);
- депрессия сегмента PR;
- снижение вольтажа комплексов QRS при выпоте;
- аритмии (редко).

26. Вопрос: Каков алгоритм диагностики артериальной гипертензии у ребёнка 7 лет?

Ответ:

1. Трёхкратное измерение АД с интервалом 1–2 недели.
2. Суточный мониторинг АД (СМАД).
3. Анализы: креатинин, электролиты, ренин, альдостерон, катехоламины.
4. УЗИ почек, надпочечников.
5. ЭхоКГ (гипертрофия ЛЖ?).
6. Консультация нефролога, эндокринолога.

27. Вопрос: Какие врождённые пороки сердца ассоциированы с синдромом Ди Джорджа?

Ответ:

- тетрада Фалло;
- перерыв дуги аорты;
- общий артериальный ствол;
- дефекты межжелудочковой перегородки (ДМЖП).

28. Вопрос: Как интерпретировать «кошачье мурлыканье» при пальпации сердца?

Ответ: Это **систолическое дрожание** над областью сердца, характерное для:

- стеноза лёгочной артерии;
- аортального стеноза;
- крупного ДМЖП с высоким градиентом давления.

29. Вопрос: Какие ЭКГ-признаки указывают на гипертрофию правого желудочка?

Ответ:

- высокий R в V1–V2 (> 7 мм);
- глубокий S в V5–V6;
- отклонение электрической оси сердца вправо (угол $\alpha > +110^\circ$);

- отрицательный Т в V1–V3.
- 30. Вопрос:** Каковы показания к имплантации кардиостимулятора у ребёнка?
- Ответ:**
- симптомная брадикардия (< 40 уд./мин);
 - АВ-блокада II–III степени с паузами > 3 с;
 - синдром слабости синусового узла с обмороками;
 - посткардиотомный синдром с нарушением проводимости.
- 31. Вопрос:** Как оценить степень лёгочной гипертензии по ЭхоКГ?
- Ответ:**
- СДЛА > 30 мм рт. ст. (расчёт по скорости трикуспидальной регургитации);
 - дилатация правых отделов сердца;
 - парадоксальное движение межжелудочковой перегородки;
 - ускорение кровотока в лёгочной артерии.
- 32. Вопрос:** Какие лекарства противопоказаны при синдроме удлинённого QT?
- Ответ:**
- макролиды (эритромицин, азитромицин);
 - фторхинолоны (ципрофлоксацин);
 - антиаритмики I класса (хинидин, прокаинамид);
 - нейролептики (галоперидол);
 - антигистаминные (терфенадин).
- 33. Вопрос:** Каков патогенез сердечных отёков у детей?
- Ответ:**
- снижение сердечного выброса → активация РААС → задержка Na⁺ и воды;
 - повышение венозного давления → пропотевание жидкости в ткани;
 - гипопроотеинемия (при застойной гепатопатии) → снижение онкотического давления.
- 34. Вопрос:** Какие анализы обязательны при подозрении на ревматическую лихорадку?
- Ответ:**
- АСЛ-О (титр > 200 ЕД);
 - СРБ, СОЭ;
 - лейкоцитоз;
 - посев из зева на β-гемолитический стрептококк группы А;
 - ЭКГ, ЭхоКГ (вальвулит?).
- 35. Вопрос:** Как отличить функциональный шум от патологического при пролапсе митрального клапана?
- Ответ:**
- **функциональный:** мягкий, короткий, усиливается при нагрузке, неиррадирует;

- **патологический (при ПМК):** поздний систолический клик + шум, усиливающийся в вертикальном положении, иррадиирующий вподмышечную область.

36. Вопрос: Какие осложнения возможны при катетерной абляции аритмий?

Ответ:

- перфорация миокарда;
- тромбоэмболии;
- АВ-блокада (при абляции вблизи пучка Гиса);
- стеноз лёгочных вен (при фибрилляции предсердий);
- инфекционные осложнения.

37. Вопрос: Как рассчитать индекс Кердо для оценки вегетативного тонуса?

Ответ: Индекс = $(1 - \text{ЧССДД}) \times 100$, где:

- ДД — диастолическое давление (мм рт. ст.);
- ЧСС — частота сердечных сокращений (уд./мин).

Интерпретация:

- 0 — симпатикотония;
- < 0 — ваготония;
- ≈ 0 — равновесие.

38. Вопрос: Какие вакцины противопоказаны при тяжёлых ВПС с цианозом?

Ответ: Живые вакцины:

- БЦЖ;
- ротавирусная;
- жёлтой лихорадки.

Разрешены: инактивированные вакцины (АКДС, ИПВ, гепатит В и др.) по индивидуальному графику.

39. Вопрос: Как интерпретировать «перегрузку» предсердий на ЭКГ?

Ответ:

- **левое предсердие:** широкий двугорбый Р в I, II, aVL ($> 0,12$ с), глубокий отрицательный Р в V1;
- **правое предсердие:** высокий заострённый Р в II, III, aVF ($> 2,5$ мм).

40. Вопрос: Каковы критерии диагностики хронической сердечной недостаточности (ХСН) у детей?

Ответ:

- клинические: одышка, утомляемость, отёки, гепатомегалия;
- инструментальные: дилатация камер сердца

Тесты

Выберите один правильный ответ. Номер правильного варианта ответа укажите цифрой.

Компетенции: УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-9, ПК-10, ПК-11, ПК-12

1. **Какой порок относится к «синим» ВПС?**
 - а) Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП)
 - б) Тетрада Фалло**
 - в) Открытый артериальный проток (ОАП)
 - г) Коарктация аорты

2. **Для коарктации аорты типично:**
 - а) Гипертензия на ногах
 - б) Гипертензия на руках, гипотензия на ногах**
 - в) Равномерное повышение АД
 - г) Гипотензия на руках

3. **При ДМПП аускультативно выслушивается:**
 - а) Грубый систолический шум на верхушке
 - б) Систолический шум во II межреберье слева**
 - в) Диастолический шум на основании сердца
 - г) Систола-диастолический шум

4. **Критический аортальный стеноз у новорождённого требует:**
 - а) Наблюдения
 - б) Простагландинов E1 и срочной баллонной вальвулопластики**
 - в) Диуретиков
 - г) Бета-блокаторов

5. **При транспозиции магистральных сосудов жизненно важен:**
 - а) Закрытие ОАП
 - б) Поддержание ОАП (простагландины)**
 - в) Лигирование ОАП
 - г) Назначение ИАПФ

6. **Наиболее частая причина пароксизмальной суправентрикулярной тахикардии у детей:**
 - а) Миокардит
 - б) Дополнительное проводящее путь (WPW)**
 - в) Гипертрофическая кардиомиопатия
 - г) Электролитный дисбаланс

7. **При приступе СВТ у ребёнка 5 лет первым шагом является:**
 - а) Внутривенное введение амиодарона
 - б) Вагусные пробы (проба Вальсальвы, массаж каротидного синуса)**

- в) Электрокардиоверсия
 - г) Приём бета-блокаторов перорально
8. Удлинение интервала QT на ЭКГ повышает риск:
- а) Фибрилляции предсердий
 - б) **Торсаде де pointes и внезапной смерти**
 - в) АВ-блокады
 - г) Синусовой брадикардии
9. При полной АВ-блокаде у новорождённого с ЧСС < 50 уд/мин показано:
- а) Наблюдение
 - б) **Имплантация кардиостимулятора**
 - в) Атропин внутрь
 - г) Изопrenalин внутривенно
10. Синдром слабости синусового узла у детей часто проявляется:
- а) Пароксизмами тахикардии
 - б) **Эпизодами синкопе и брадикардии**
 - в) Стойкой гипертензией
 - г) Шумом в сердце
11. Главный диагностический критерий миокардита:
- а) Повышение тропонина I
 - б) **Биопсия миокарда**
 - в) ЭКГ-изменения
 - г) ЭхоКГ-дисфункция
12. При перикардите характерен шум:
- а) Систолический на верхушке
 - б) **Шум трения перикарда**
 - в) Диастолический на основании
 - г) Систоло-диастолический
13. Дилатационная кардиомиопатия у детей чаще всего вызвана:
- а) Артериальной гипертензией
 - б) **Вирусной инфекцией (парвовирус В19, энтеровирусы)**
 - в) Ревматизмом
 - г) Гипертиреозом
14. При тампонаде сердца наблюдается:
- а) Повышение АД
 - б) **Парадоксальный пульс, венозный застой**
 - в) Брадикардия

- г) Усиление тонов сердца
15. **Лечение острого миокардита включает:**
- а) Высокие дозы стероидов
 - б) Поддерживающую терапию (инотропы, диуретики при необходимости)**
 - в) Антибиотики
 - г) НПВС в высоких дозах
16. **Первый признак сердечной недостаточности у грудничка:**
- а) Отёк ног
 - б) Затруднение кормления, потливость**
 - в) Гепатомегалия
 - г) Акцент II тона на лёгочной артерии
17. **Препарат первой линии при застойной СН у детей:**
- а) Нифедипин
 - б) Каптоприл (ИАПФ)**
 - в) Амiodарон
 - г) Верапамил
18. **При острой декомпенсации СН вводят:**
- а) Пропранолол
 - б) Фуросемид внутривенно**
 - в) Лидокаин
 - г) Дигоксин перорально
19. **Золотой стандарт диагностики ВПС:**
- а) ЭКГ
 - б) ЭхоКГ с доплером**
 - в) Рентген грудной клетки
 - г) КТ-ангиография
20. **При подозрении на аритмию наиболее информативно:**
- а) Суточный монитор АД
 - б) Холтер-ЭКГ**
 - в) Нагрузочный тест
 - г) МРТ сердца
21. **Для оценки функции миокарда используют:**
- а) Спирометрию
 - б) Фракцию выброса по Тейхольцу/Симпсону**
 - в) Денситометрию
 - г) УЗИ брюшной полости

22. При бактериальном эндокардите антибиотик выбирают:
- а) Эмпирически
 - б) По результату посева крови**
 - в) По чувствительности к пеницилину
 - г) Только после ЭхоКГ
23. При подозрении на инфекционный эндокардит у ребёнка с ВПС первоочередно назначают:
- а) Эмпирическую антибактериальную терапию без анализов
 - б) Посев крови на стерильность + эхокардиографию**
 - в) МРТ сердца
 - г) Суточный мониторинг ЭКГ
24. Для профилактики инфекционного эндокардита перед стоматологическими манипуляциями у детей с ВПС применяют:
- а) Аспирин
 - б) Амоксициллин/амоксиклав за 1 час до процедуры**
 - в) Клопидогрел
 - г) Варфарин
25. При острой сердечной недостаточности у ребёнка 3 лет с ОАП показано:
- а) Лигирование протока в плановом порядке
 - б) Индометацин/ибупрофен внутривенно + диуретики**
 - в) Назначение бета-блокаторов
 - г) Наблюдение без лечения
26. При гипертрофической кардиомиопатии с обструкцией выносящего тракта ЛЖ назначают:
- а) Дигоксин
 - б) Бета-блокаторы (пропранолол) или верапамил**
 - в) Нитраты
 - г) ИАПФ
27. При ревматической лихорадке с кардитом первоочередно назначают:
- а) НПВС
 - б) Бензилпенициллин внутримышечно + аспирин**
 - в) Преднизолон перорально
 - г) Метотрексат
28. При кардиогенном шоке у ребёнка с миокардитом вводят:
- а) Адреналин внутривенно
 - б) Допамин/добутамин инфузионно**

- в) Фуросемид струйно
- г) Нифедипин сублингвально

29. При тампонаде сердца экстренно выполняют:

- а) Перикардэктомию
- б) Перикардиоцентез**
- в) Внутривенное введение жидкости
- г) Назначение НПВС

30. При приступе Адамса-Стокса (асистолия > 3 с) показано:

- а) Массаж каротидного синуса
- б) Непрямой массаж сердца + дефибрилляция при необходимости**
- в) Внутривенное введение атропина
- г) Ингаляция кислорода

31. При гипертоническом кризе у подростка с коарктацией аорты вводят:

- а) Нифедипин сублингвально
- б) Нитропруссид натрия инфузионно под контролем АД**
- в) Каптоприл перорально
- г) Фуросемид внутривенно

32. Для подтверждения лёгочной гипертензии у ребёнка с ВПС используют:

- а) Рентген грудной клетки
- б) Катетеризацию сердца с измерением давления в лёгочной артерии**
- в) Суточный мониторинг АД
- г) Спирометрию

33. При подозрении на аритмогенную дисплазию правого желудочка наиболее информативно:

- а) ЭКГ
- б) МРТ сердца с контрастированием**
- в) Холтер-ЭКГ
- г) ЭхоКГ

34. Для оценки диастолической функции миокарда у детей применяют:

- а) Фракцию выброса по Тейхольцу
- б) Допплерографию трансмитрального потока (Е/А соотношение)**
- в) Индекс массы миокарда
- г) Корригированный интервал QT

35. При врождённом удлинении QT-интервала наиболее важно исключить:

- а) Гипокалиемию
 - б) Мутации генов KCNQ1, KCNH2 (синдром Романо-Уорда)**
 - в) Гиперкальциемию
 - г) Гипотиреоз
36. Доза дигоксина для насыщения у грудничков составляет:
- а) 0,01 мг/кг
 - б) 0,03–0,05 мг/кг**
 - в) 0,1 мг/кг
 - г) 0,5 мг/кг
37. При хронической сердечной недостаточности у детей ИАПФ назначают с целью:
- а) Уменьшения ЧСС
 - б) Снижения постнагрузки и ремоделирования миокарда**
 - в) Увеличения сократимости
 - г) Профилактики аритмий
38. Антикоагулянтная терапия варфарином у детей требует контроля:
- а) Активированного частичного тромбопластинового времени (АЧТВ)
 - б) Международного нормализованного отношения (МНО)**
 - в) Тромбоцитов
 - г) Фибриногена
39. При синдроме WPW противопоказаны:
- а) Амиодарон
 - б) Верапамил и дигоксин**
 - в) Пропранолол
 - г) Лидокаин
40. У новорождённых физиологически преобладают потенциалы:
- а) Правого желудочка**
 - б) Левого желудочка
 - в) Оба желудочка равнозначно
 - г) Предсердий
41. Первый функциональный шум у грудничка обычно выслушивается в возрасте:
- а) 1–2 дней
 - б) 2–3 недель**
 - в) 6 месяцев
 - г) 1 года

42. **Профилактика ревматической лихорадки включает:**
- а) Вакцинацию от стрептококка
 - б) Своевременное лечение стрептококковой ангины пенициллином**
 - в) Приём аспирина круглогодично
 - г) Ограничение физической активности
43. **Диспансерное наблюдение за ребёнком с оперированным ВПС включает:**
- а) Ежегодный рентген грудной клетки
 - б) ЭхоКГ 1–2 раза в год + консультация кардиолога**
 - в) Суточный мониторинг ЭКГ каждые 3 месяца
 - г) Отказ от вакцинации
44. **При туберозном склерозе часто встречаются:**
- а) Дефекты межпредсердной перегородки
 - б) Рабдомиомы сердца**
 - в) Коарктация аорты
 - г) Миксомы
45. **При туберозном склерозе часто встречаются:**
- а) Дефекты межпредсердной перегородки
 - б) Рабдомиомы сердца**
 - в) Коарктация аорты
 - г) Миксомы
46. **Синдром Нунан характеризуется:**
- а) Тетрадой Фалло
 - б) Дисплазией клапанов лёгочной артерии и гипертрофической кардиомиопатией**
 - в) Открытым артериальным протоком
 - г) Аномалией Эбштейна
47. **При болезни Кавасаки наиболее опасно развитие:**
- а) Миокардита
 - б) Аневризм коронарных артерий**
 - в) Перикардита
 - г) Эндокардита
48. **Для синдрома Марфана типично:**
- а) Стеноз лёгочной артерии
 - б) Пропалс митрального клапана и дилатация корня аорты**
 - в) Дефект межжелудочковой перегородки
 - г) Тетрада Фалло

49. При аномалии Эбштейна аускультативно выслушивают:
- а) Грубый систолический шум на верхушке
 - б) «Ритм галопа» и систолический шум у мечевидного отростка
 - в) Диастолический шум на основании сердца
 - г) Систола-диастолический шум
50. При катетеризации сердца у ребёнка с ВПС измеряют:
- а) Только давление в полостях сердца
 - б) Давление, насыщение крови кислородом, проводят пробы свазодилататорами
 - в) Только объёмные показатели
 - г) Только фракцию выброса
51. Радиочастотная абляция показана при:
- а) Фибрилляции предсердий у грудничков
 - б) Пароксизмальной суправентрикулярной тахикардии с WPW
 - в) Синусовой брадикардии
 - г) Полной АВ-блокаде
52. Имплантация кардиостимулятора у детей показана при:
- а) Синусовой тахикардии
 - б) Синдроме слабости синусового узла с синкопе
 - в) Экстрасистолии
 - г) Удлинённом интервале PQ
53. После коррекции ВПС ребёнок наблюдается:
- а) Только до 1 года
 - б) Пожизненно у кардиолога
 - в) Только при появлении жалоб
 - г) Раз в 5 лет
54. Физическая активность при гипертрофической кардиомиопатии:
- а) Без ограничений
 - б) Ограничена, запрещены соревновательные виды спорта
 - в) Разрешены только плавание и йога
 - г) Полный постельный режим
55. Вакцинация детей с ВПС:
- а) Противопоказана
 - б) Проводится по календарю, кроме живых вакцин при иммунодефиците
 - в) Только после хирургической коррекции
 - г) Только инактивированными вакцинами

56. При кардиогенном шоке у новорождённого с гипоплазией левого сердца вводят:
- а) Фуросемид
 - б) Простагландин Е1 + инотропы**
 - в) Нифедипин
 - г) Аспирин
57. При приступе гипоксического криза при тетраде Фалло показано:
- а) Вертикальное положение
 - б) Коленно-грудное положение + кислород + морфин**
 - в) Внутривенное введение жидкости
 - г) Бета-блокаторы
58. При острой тампонаде сердца первоочередно:
- а) Назначают НПВС
 - б) Выполняют перикардиоцентез**
 - в) Вводят диуретики
 - г) Проводят ИВЛ
59. При фибрилляции желудочков у ребёнка проводят:
- а) Массаж сердца 2 минуты
 - б) Дефибрилляцию с энергией 2–4 Дж/кг**
 - в) Введение амиодарона внутримышечно
 - г) Интубацию трахеи без дефибрилляции
60. Для диагностики миокардита наиболее информативно:
- а) Повышение тропонина I + МРТ сердца
 - б) Биопсия миокарда**
 - в) ЭКГ с нагрузкой
 - г) Суточный мониторинг АД
61. При подозрении на лёгочную гипертензию у ребёнка с ВПС выполняют:
- а) Рентген грудной клетки
 - б) Катетеризацию сердца с измерением давления в лёгочной артерии**
 - в) Спирометрию
 - г) УЗИ брюшной полости
62. Для оценки диастолической функции ЛЖ используют:
- а) Фракцию выброса по Тейхольцу
 - б) Допплерографию трансмитрального потока (Е/А соотношение)**
 - в) Индекс массы миокарда

- г) Корректированный QT
63. Доза насыщения дигоксина у грудничков:
- а) 0,01 мг/кг
 - б) 0,03–0,05 мг/кг
 - в) 0,1 мг/кг
 - г) 0,5 мг/кг
64. При хронической СН у детей ИАПФ назначают для:
- а) Уменьшения ЧСС
 - б) Снижения постнагрузки и ремоделирования миокарда
 - в) Увеличения сократимости
 - г) Профилактики аритмий
65. При синдроме WPW противопоказаны:
- а) Амiodарон
 - б) **Верапамил и дигоксин**
 - в) Пропранолол
 - г) Лидокаин
66. У ребёнка 2 лет с одышкой и цианозом при нагрузке наиболее вероятно:
- а) Бронхиальная астма
 - б) **Тетрада Фалло**
 - в) Пневмония
 - г) Железодефицитная анемия
67. При жалобах на головокружение и обмороки у подростка дифференциальный диагноз включает:
- а) Только вегетососудистую дистонию
 - б) **Синдром удлинённого QT, гипертрофическую кардиомиопатию, аритмии**
 - в) Гипогликемию и мигрень
 - г) Остеохондроз шейного отдела
68. Шумы органического происхождения отличаются от функциональных:
- а) Исчезновением при смене положения тела
 - б) **Наличием сопутствующих симптомов (одышка, цианоз, отставание в развитии)**
 - в) Громкостью более III степени
 - г) Связью с фазами дыхания
69. При подозрении на лёгочную гипертензию у ребёнка с ВПС первым шагом является:

- а) Рентген грудной клетки
- б) ЭхоКГ с доплерографией
- в) Спирометрия
- г) Анализ газов крови

70. Дифференциальный диагноз сердечной недостаточности у грудничка включает:

- а) Только врождённые пороки сердца
- б) Миокардит, врождённые аритмии, метаболические болезни
- в) Рахит и гипотрофию
- г) Аллергический ринит

71. Доза фуросемида для купирования отёчного синдрома у ребёнка 5 кг:

- а) 0,1 мг/кг внутривенно
- б) 1–2 мг/кг внутривенно медленно
- в) 5 мг/кг перорально
- г) 10 мг/кг подкожно

72. При назначении варфарина ребёнку с механическим клапаном контролируют:

- а) АЧТВ
- б) МНО (целевой диапазон 2,5–3,5)
- в) Тромбоциты
- г) Фибриноген

73. Для профилактики тромбозов при нефротическом синдроме у детей с СН применяют:

- а) Аспирин
- б) Низкомолекулярные гепарины (эноксапарин)
- в) Варфарин
- г) Клопидогрел

74. При гиперкалиемии на фоне приёма спиронолактона у ребёнка с СН показано:

- а) Увеличение дозы дигоксина
- б) Отмена спиронолактона + введение кальция глюконата
- в) Назначение фуросемида перорально
- г) Инфузия физиологического раствора

75. Доза амиодарона для купирования пароксизмальной СВТ у ребёнка 10 кг:

- а) 1 мг/кг внутривенно струйно
- б) 5 мг/кг внутривенно капельно за 20–30 мин

- в) 10 мг/кг перорально
- г) 0,5 мг/кг подкожно

76. При остановке сердца у ребёнка с тетрадой Фалло первоочередно:

- а) Интубация трахеи
- б) Непрямой массаж сердца + дефибрилляция при ФЖ**
- в) Внутривенное введение простагландинов
- г) Кислородная маска

77. При гипертоническом кризе у подростка с коарктацией аорты вводят:

- а) Нифедипин сублингвально
- б) Нитропруссид натрия инфузионно под контролем АД**
- в) Каптоприл перорально
- г) Фуросемид внутривенно

78. При приступе Адамса-Стокса у ребёнка с полной АВ-блокадой показано:

- а) Массаж каротидного синуса
- б) Экстренная имплантация временного кардиостимулятора**
- в) Внутривенное введение атропина
- г) Ингаляция кислорода

79. При тампонаде сердца у новорождённого с гемоперикардом выполняют:

- а) Перикардэктомию
- б) Перикардиоцентез под УЗИ-контролем**
- в) Внутривенное введение жидкости
- г) Назначение НПВС

80. При фибрилляции желудочков у ребёнка 8 лет дефибрилляцию проводят с энергией:

- а) 1 Дж/кг
- б) 2–4 Дж/кг**
- в) 5–6 Дж/кг
- г) 10 Дж/кг

90. При синдроме Нунан типичны:

- а) Дефект межжелудочковой перегородки
- б) Дисплазия клапанов лёгочной артерии и гипертрофическая кардиомиопатия**
- в) Коарктация аорты

г) Аномалия Эбштейна

91. Для синдрома Марфана характерно:

- а) Стеноз лёгочной артерии
- б) Пропалпс митрального клапана и дилатация корня аорты**
- в) Дефект межпредсердной перегородки
- г) Тетрада Фалло

92. При туберозном склерозе часто выявляют:

- а) Миксомы сердца
- б) Рабдомиомы миокарда**
- в) Фибромы
- г) Липомы

93. Синдром Кавасаки диагностируют при:

- а) Лихорадке более 5 дней + 4 из 5 критериев (конъюнктивит, сыпь, изменения слизистых и др.)
- б) Только по наличию аневризм коронарных артерий
- в) Положительному посеву крови на стрептококк
- г) Увеличению СОЭ более 50 мм/ч

94. При аномалии Эбштейна аускультативно выслушивают:

- а) Грубый систолический шум на верхушке
- б) «Ритм галопа» и систолический шум у мечевидного отростка**
- в) Диастолический шум на основании сердца
- г) Систо-диастолический шум

95. Для синдрома Холта-Орама типично:

- а) Дефект межжелудочковой перегородки
- б) Атриовентрикулярная блокада и аномалии верхних конечностей**
- в) Коарктация аорты
- г) Тетрада Фалло

96. При синдроме Алажиля выявляют:

- а) Стеноз лёгочной артерии
- б) Печёночный холестаз и периферический стеноз лёгочной артерии**
- в) Дефект межпредсердной перегородки
- г) Аномалию Эбштейна

97. Для синдрома Ди Джорджа характерно:

- а) Тетрада Фалло
- б) Дефект межжелудочковой перегородки и гипокальциемия**
- в) Открытый артериальный проток

г) Аномалия Эбштейна

98. При болезни Фабри у детей выявляют:

- а) Гипертрофическую кардиомиопатию
- б) Лизосомные накопления в миокарде и нейропатии
- в) Дилатационную кардиомиопатию
- г) Перикардит

99. Ребёнка 6 месяцев с одышкой, цианозом при кормлении и отстаиванием в весе аускультативно выслушивается грубый систолический шум во II межреберье слева. На рентгенограмме — обеднение лёгочного рисунка. Наиболее вероятный диагноз:

- а) Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП)
- б) Тетрада Фалло
- в) Открытый артериальный проток (ОАП)
- г) Коарктация аорты

100. У подростка 14 лет после ОРВИ появились боли в области сердца, одышка при нагрузке, слабость. На ЭКГ — диффузные изменения зубца Т, удлинение интервала PQ до 0,24 с. Тропонин I — 0,05 нг/мл (норма < 0,04). ЭхоКГ: фракция выброса 55 %, умеренная дилатация левого желудочка. Наиболее вероятный диагноз и тактика:

- а) Вегетососудистая дистония, наблюдение
- б) Острый миокардит, госпитализация + поддерживающая терапия
- в) Функциональная кардиопатия, амбулаторное лечение
- г) Ревмокардит, назначение пенициллина

Перечень ситуационных (клинических) задач, кейс-задач
Компетенции: УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-9, ПК-10, ПК-11, ПК-12

1. **Задача.** У новорождённого на 2-е сутки жизни появился цианоз, усиливающийся при крике. Аускультативно: грубый систолический шум во II межреберье слева, акцент II тона над лёгочной артерией. Рентгенография: сердце в форме «башмачка», обеднение лёгочного рисунка.

Диагноз?

Ответ: Тетрада Фалло. Характерные признаки: цианоз, грубый систолический шум, акцент II тона, рентгенологическая картина «башмачка» (гипертрофия правого желудочка), обеднение лёгочного рисунка (сниженный кровоток).

2. **Задача.** У ребёнка 3 месяцев одышка, тахикардия до 160 уд./мин, отставание в весе. Аускультативно: систоло-диастолический «машинный» шум во II межреберье слева, усиленный верхушечный толчок.

Диагноз?

Ответ: Открытый артериальный проток (ОАП). Ключевые признаки: «машинный» шум, тахикардия, одышка, гипертрофия левого желудочка (усиленный толчок).

3. **Задача.** У младенца с рождения систолический шум вдоль левого края грудины, ослабление пульса на ногах, систолическое давление на руках выше, чем на ногах.

Диагноз?

Ответ: Коарктация аорты. Патогномоничны: разница давления между верхними и нижними конечностями, ослабление пульса на ногах, систолический шум.

4. **Задача.** У ребёнка 6 месяцев частые респираторные инфекции, задержка физического развития. Аускультативно: систолический шум у основания сердца, расщепление II тона. ЭКГ: гипертрофия правого желудочка.

Диагноз?

Ответ: Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП). Характерны: расщепление II тона, гипертрофия ПЖ, рецидивирующие инфекции из-за лёгочной гиперволемии.

5. **Задача.** У новорождённого сразу после рождения выраженный цианоз, одышка. Рентгенография: сердце в виде «яйца, лежащего на боку», лёгочный рисунок не изменён.

Диагноз?

Ответ: Транспозиция магистральных сосудов. Типична рентгенологическая картина «яйца», цианоз с рождения, нормальный лёгочный рисунок.

6. **Задача.** У подростка 14 лет приступы сердцебиения до 180 уд./мин, внезапно начинаются и заканчиваются. На ЭКГ: узкие комплексы QRS, зубцы Р сливаются с Т.

Диагноз?

Ответ: Пароксизмальная суправентрикулярная тахикардия (ПСВТ). Ключевые признаки: внезапные приступы, узкие QRS, ретроградные Р.

7. **Задача.** У ребёнка 5 лет эпизоды потери сознания, головокружение. На ЭКГ: интервал PQ > 0,20 с, периодическое выпадение QRS.

Диагноз?

Ответ: Атриовентрикулярная блокада II степени (Мобитц I или II). Патогномонично: удлинение PQ, выпадение комплексов.

8. **Задача.** У девочки 10 лет жалобы на перебои в сердце. На ЭКГ: преждевременные комплексы QRS с полной компенсаторной паузой.

Диагноз?

- Ответ:** Желудочковая экстрасистолия. Характерны: преждевременные QRS, компенсаторная пауза.
9. **Задача.** У младенца 2 месяцев приступы цианоза, беспокойство, учащённое сердцебиение. На ЭКГ: ЧСС 220 уд./мин, комплексы QRS узкие.
Диагноз?
Ответ: Пароксизмальная суправентрикулярная тахикардия у грудничка. Типичны: высокая ЧСС, узкие QRS, приступы цианоза.
10. **Задача.** У подростка на ЭКГ: волны f вместо зубцов P, нерегулярный ритм, ЧСС 110–140 уд./мин.
Диагноз?
Ответ: Фибрилляция предсердий. Патогномоничны: волны f, нерегулярность ритма.
11. **Задача.** У ребёнка 7 лет через 2 недели после ангины появились одышка, боли в сердце, слабость. Аускультативно: приглушение тонов, систолический шум на верхушке. ЭКГ: снижение вольтажа, экстрасистолы.
Диагноз?
Ответ: Острый миокардит (постстрептококковый). Характерны: связь с инфекцией, приглушение тонов, экстрасистолия, снижение вольтажа.
12. **Задача.** У подростка внезапная сердечная недостаточность, кардиомегалия на рентгенографии. Биопсия миокарда: лимфоцитарная инфильтрация.
Диагноз?
Ответ: Вирусный миокардит. Ключевые признаки: острое начало, кардиомегалия, лимфоцитарная инфильтрация.
13. **Задача.** У мальчика 12 лет прогрессирующая одышка, отёки, гепатомегалия. ЭхоКГ: дилатация всех камер сердца, фракция выброса 35 %.
Диагноз?
Ответ: Дилатационная кардиомиопатия. Патогномоничны: дилатация камер, снижение сократимости.
14. **Задача.** У ребёнка 8 лет приступы головокружения, боли в груди при нагрузке. ЭхоКГ: гипертрофия межжелудочковой перегородки, обструкция выносящего тракта ЛЖ.
Диагноз?
Ответ: Гипертрофическая кардиомиопатия. Типичны: гипертрофия МЖП, обструкция, боли при нагрузке.
15. **Задача.** У младенца одышка, гепатомегалия, тахикардия. ЭхоКГ: утолщение стенок желудочков, уменьшение полости ЛЖ.
Диагноз?
Ответ: Рестриктивная кардиомиопатия. Характерны: утолщение стенок, малая полость ЛЖ, застойная недостаточность.
16. **Задача.** У подростка 16 лет АД 160/100 мм рт. ст. на руках, 120/80 мм рт. ст. на ногах. Пульс на бедренных артериях ослаблен.

- Диагноз?**
Ответ: Коарктация аорты. Патогномоничны: разница АД, ослабление пульса на ногах.
17. **Задача.** У ребёнка 10 лет эпизоды головокружения, потери сознания при вставании. АД лежа 110/70 мм рт. ст., стоя 80/50 мм рт. ст.
- Диагноз?**
Ответ: Ортостатическая гипотензия. Типичны: снижение АД при переходе в вертикальное положение, синкопе.
18. **Задача.** У мальчика 14 лет АД 150/95 мм рт. ст. в течение 6 месяцев. УЗИ почек: гипоплазия левой почки.
- Диагноз?**
Ответ: Реноваскулярная артериальная гипертензия (из-за гипоплазии почки).
19. **Задача.** У девочки 12 лет АД 140/90 мм рт. ст., головные боли. ЭКГ: признаки гипертрофии ЛЖ.
- Диагноз?**
Ответ: Эссенциальная артериальная гипертензия. Характерны: стойкое повышение АД, гипертрофия ЛЖ.
20. **Задача.** У младенца АД 60/40 мм рт. ст., вялость, олигурия.
- Диагноз?**
Ответ: Артериальная гипотензия (шоковое состояние). Патогномоничны: низкое АД, олигурия, вялость.
21. **Задача.** У ребёнка 6 лет при аускультации выслушивается систолический шум на верхушке, исчезающий в вертикальном положении. ЭКГ и ЭхоКГ без патологии.
- Диагноз?**
Ответ: Функциональный систолический шум. Характерны: изменчивость при смене положения, отсутствие структурных изменений.
22. **Задача.** У подростка на ЭКГ: синусовая аритмия, учащающаяся на вдохе, урежающаяся на выдохе.
- Диагноз?**
Ответ: Дыхательная синусовая аритмия (вариант нормы).
23. **Задача.** У девочки 8 лет жалобы на колющие боли в области сердца, усиливающиеся при волнении. Аускультативно: короткий систолический шум на верхушке. ЭКГ: неполная блокада правой ножки пучка Гиса.
- Диагноз?**
Ответ: Нейроциркуляторная дисфункция (вегетососудистая дистония). Типичны: психоэмоциональная зависимость симптомов, функциональный шум, малые ЭКГ-изменения.
24. **Задача.** У мальчика 10 лет при профосмотре обнаружен короткий систолический шум вдоль левого края грудины. Жалоб нет. ЭхоКГ: дополнительная хорда в полости левого желудочка.

Диагноз?

Ответ: Малая аномалия развития сердца (дополнительная хорда ЛЖ). Шумобусловлен вибрацией хорды.

25. **Задача.** У подростка 15 лет эпизоды сердцебиения при стрессе, ощущение «замирания» сердца. Холтер: редкие одиночные наджелудочковые экстрасистолы.

Диагноз?

Ответ: Функциональная экстрасистолия на фоне вегетативной дисфункции.

26. **Задача.** У ребёнка 5 лет через 3 недели после ангины появились артралгии, лихорадка до 38,5°C, кольцевидная эритема на туловище. Аускультативно: дующий систолический шум на верхушке.

Диагноз?

Ответ: Острая ревматическая лихорадка (ОРЛ) с ревмокардитом. Критерии: связь с БГСА-инфекцией, полиартрит, эритема, кардит.

27. **Задача.** У младенца 4 месяцев лихорадка, одышка, тахикардия до 180 уд./мин. ЭКГ: снижение вольтажа, отрицательные Т в V1–V3. ЭхоКГ: дилатация ЛЖ, снижение фракции выброса.

Диагноз?

Ответ: Вирусный миокардит. Характерны: острое начало, поражение несократимости, неспецифические изменения на ЭКГ.

28. **Задача.** У подростка 16 лет после ОРВИ появились боли в сердце, лихорадка. На ЭКГ: подъём сегмента ST во всех отведениях.

Диагноз?

Ответ: Острый перикардит. Патогномоничен диффузный подъём ST.

29. **Задача.** У ребёнка 7 лет через 2 месяца после ангины выявлен диастолический шум на верхушке, увеличение сердца.

Диагноз?

Ответ: Хронический ревматический кардит (формирование митрального стеноза).

30. **Задача.** У новорождённого с врождённым токсоплазмозом одышка, гепатомегалия, ритм галопа. ЭхоКГ: гипертрофия миокарда, снижение сократимости.

Диагноз?

Ответ: Токсоплазмозный миокардит. Связь с инфекцией, застойная сердечная недостаточность.

Алгоритмы практических навыков

Компетенции: УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-9, ПК-10, ПК-11, ПК-12

1. **Навык:** провести общий осмотр ребёнка с подозрением на кардиопатологию.

Алгоритм:

- оценить общее состояние (сознание, активность);
- зафиксировать положение тела (вынужденное/свободное);
- проверить цвет кожи (бледность, цианоз, мраморность);
- выявить отёки (локализация, время появления);
- отметить признаки гипотрофии или задержки развития.

Ответ: цель — выявить косвенные признаки сердечной недостаточности и гипоксии.

2. **Навык:** оценить дыхательные движения и одышку.

Алгоритм:

- подсчитать ЧДД за 1 мин;
- обратить внимание на втяжение межрёберных промежутков, раздувание крыльев носа;
- зафиксировать соотношение вдоха/выдоха.

Ответ: тахипноэ и втяжения — маркеры дыхательной недостаточности при кардиопатологии.

3. **Навык:** выявить симптомы «барабанных палочек» и «часовых стёкол».

Алгоритм:

- осмотреть кончики пальцев рук/ног;
- проверить угол Ловибонда (в норме $< 180^\circ$);
- сравнить форму ногтевых фаланг.

Ответ: признаки хронической гипоксии (например, при ВПС с цианозом).

4. **Навык:** определить наличие периферического цианоза.

Алгоритм:

- осмотреть губы, язык, ногтевые ложа;
- сравнить цвет кожи на тёплых и холодных участках;
- уточнить динамику (появляется при нагрузке/в покое).

Ответ: центральный цианоз — признак шунтирования венозной крови в артериальную систему.

5. **Навык:** зафиксировать антропометрические показатели (рост, вес, ИМТ).

Алгоритм:

- измерить рост стоя (с 2 лет) или лёжа (до 2 лет);
- взвесить на медицинских весах;
- рассчитать ИМТ по формуле $\text{ИМТ} = \frac{\text{рост (м)}^2 \cdot \text{вес (кг)}}{\text{м}^2}$.

Ответ: отставание в весе — возможный признак хронической сердечной недостаточности.

6. **Навык:** определить верхушечный толчок.

Алгоритм:

- положить ладонь на левую половину грудной клетки (IV–V межреберье);
- локализовать толчок II–IV пальцами;
- оценить: локализацию, площадь (1×1 см в норме), силу, высоту.
Ответ: смещение влево/вниз — гипертрофия ЛЖ; диффузный толчок — дилатация.

7. **Навык:** пальпировать сердечный толчок.

Алгоритм:

- приложить ладонь к груди и парастернально;
- ощутить вибрацию при гипертрофии ПЖ.

Ответ: выраженный сердечный толчок — признак перегрузки правого сердца.

8. **Навык:** проверить пульсацию сонных артерий.

Алгоритм:

- аккуратно пальпировать обе артерии поочередно;
- сравнить синхронность, наполнение, ритм.

Ответ: асимметрия — возможный стеноз подключичной артерии или коарктация аорты.

9. **Навык:** оценить пульс на периферических артериях (лучевые, бедренные, тыла стопы).

Алгоритм:

- пальпировать симметрично;
- определить: синхронность, частоту, ритмичность, напряжение, наполнение.

Ответ: слабый пульс на ногах при нормальном на руках — коарктация аорты.

10. **Навык:** выявить симптом «кошачьего мурлыканья».

Алгоритм:

- приложить ладонь к области сердца;
- ощутить вибрацию во время систолы/диастолы.

Ответ: систолическое дрожание — стеноз клапана; диастолическое — митральный стеноз.

11. **Навык:** определить правую границу относительной сердечной тупости.

Алгоритм:

- перкутировать сверху вниз по правой среднеключичной линии до притупления;
- отметить по наружному краю пальца.

Ответ: смещение вправо — дилатация ПЖ или гидроперикард.

12. **Навык:** найти верхнюю границу относительной тупости.

Алгоритм:

- перкутировать по стеральной линии сверху вниз;
- зафиксировать переход лёгочного звука в тупой.

Ответ: подъём верхней границы — увеличение предсердий.

13. **Навык:** установить левую границу сердца.

Алгоритм:

- ориентироваться на верхушечный толчок;
- перкутировать от левой передней подмышечной линии к груди.

Ответ: смещение влево — гипертрофия/дилатация ЛЖ.

14. **Навык:** измерить поперечник сердца.

Алгоритм:

- определить расстояние между правой и левой границами;
- сравнить с возрастными нормами (например, у грудничков ~ 6–8 см).

Ответ: увеличение поперечника — кардиомегалия.

15. **Навык:** выявить абсолютную сердечную тупость.

Алгоритм:

- использовать тихую перкуссию;
- найти зону полного притупления (правый желудочек).

Ответ: расширение — гипертрофия ПЖ или выпот в перикард.

16. **Навык:** выслушать тоны сердца в стандартных точках.

Алгоритм:

- верхушка (митральный клапан);
- основание грудины слева (лёгочная артерия);
- основание справа (аорта);
- мечевидный отросток (трёхстворчатый клапан).

Ответ: ослабление I тона — миокардит; акцент II тона — лёгочная гипертензия.

17. **Навык:** распознать патологические тоны (III, IV, «ритм галопа»).

Алгоритм:

- слушать на верхушке в положении на левом боку;
- отличить от физиологических тонов.

Ответ: ритм галопа — признак сердечной недостаточности.

18. **Навык:** идентифицировать шумы (систолические/диастолические).

Алгоритм:

- определить фазу сердечного цикла;
- оценить тембр (грубый, дующий), иррадиацию.

Ответ: грубый систолический шум — стеноз аорты; диастолический — митральный стеноз.

19. **Навык:** дифференцировать функциональные и органические шумы.

Алгоритм:

- проверить изменение шума при нагрузке/положении;
- учесть наличие других симптомов.

Ответ: функциональный шум ослабевает при вставании, органический — нет.

20. **Навык:** выявить шум трения перикарда.

Алгоритм:

- слушать на вдохе/выдохе с задержкой дыхания;
- отличить от внутрисердечных шумов.

Ответ: скребущий звук, усиливающийся при надавливании — перикардит.

21. Навык: правильно измерить АД у ребёнка.

Алгоритм:

- подобрать манжету (ширина ~ 40 % окружности плеча);
- провести 3 измерения с интервалом 2–3 мин;
- рассчитать среднее значение.

Ответ: нормы зависят от возраста, роста, пола (используют перцентильные таблицы).

22. Навык: выполнить ортостатическую пробу.

Алгоритм:

- измерить АД и пульс лёжа;
- повторить через 1–2 мин после вставания.

Ответ: падение систолического АД > 20 мм рт. ст. — ортостатическая гипотензия.

23. Навык: провести пробу Штанге (задержка дыхания).

Алгоритм:

- после 3 глубоких вдохов задержать дыхание на вдохе;
- зафиксировать время (норма: 6 лет — 16 с, 12 лет — 42 с).

Ответ: укорочение — признак гипоксии при кардиопатии.

24. Навык: провести пробу Шалкова (оценка реакции на нагрузку).

Алгоритм:

- измерить АД и пульс в покое (лёжа/сидя);
- выполнить дозированную нагрузку (приседания, ходьба на месте — в зависимости от возраста);
- повторно измерить АД и пульс сразу после нагрузки, через 3, 5 и 10 мин;
- оценить динамику:
- *норма:* учащение пульса $\leq 25\%$ от исходного, систолическое АД \uparrow умеренно, диастолическое \downarrow или без изменений;
- *патология:* резкое \uparrow пульса, \downarrow систолического АД, сохранение изменений > 5 мин.

Ответ: проба выявляет скрытую сердечную недостаточность и вегетативную дисрегуляцию.

25. Навык: выполнить пробу Генча (задержка дыхания на выдохе).

Алгоритм:

- после глубокого вдоха ребёнок делает спокойный выдох;
- зажимает нос и задерживает дыхание;
- фиксируется время до первого позыва вдохнуть;
- повторяется после дозированной ходьбы (44 м за 30 с).

Ответ: у здоровых школьников 1-я проба — 12–13 с, 2-я — не менее 50 % от 1-й. Снижение — признак гипоксии.

26. Навык: правильно наложить манжету для измерения АД.

Алгоритм:

- выбрать манжету: ширина = 40 % окружности плеча;
- расположить на 2–3 см выше локтевого сгиба;
- убедиться, что между манжетой и кожей проходит 1 палец;
- центрировать трубку над плечевой артерией.

Ответ: некорректный размер манжеты искажает результаты (завышение/занижение).

27. Навык: зарегистрировать ЭКГ у ребёнка.

Алгоритм:

- уложить ребёнка на спину, руки вдоль тела;
- обработать кожу спиртом, нанести гель;
- разместить электроды:
- *конечностные:* на предплечьях и голенях;
- *грудные:* $V_1 - V_6$ по возрастным ориентирам (у грудничков — выше);
- записать 12 отведений со скоростью 25 мм/с.

Ответ: важно минимизировать артефакты (покой, тёплая комната).

28. Навык: провести аускультацию сердца с функциональными пробами.

Алгоритм:

- выслушать тоны и шумы в стандартных точках в покое;
- повторить после:
- *глубокого вдоха* (усиление правосердечных шумов);
- *физической нагрузки* (выявление скрытых нарушений);
- *изменения положения* (сидя/лёжа/стоя).

Ответ: динамика шумов помогает дифференцировать функциональные и органические поражения.

29. Навык: оказать первую помощь при приступе пароксизмальной тахикардии.

Алгоритм:

- успокоить ребёнка, обеспечить доступ воздуха;
- провести *вагусные пробы:*
- массаж каротидного синуса (5–10 с);
- проба Вальсальвы (задержка дыхания с натуживанием);
- надавливание на глазные яблоки (осторожно!);
- при неэффективности — вызов скорой, подготовка к медикаментозной терапии.

Ответ: вагусные приёмы эффективны у 50–70 % пациентов с ПСВТ.

30. **Навык:** интерпретировать результаты суточного мониторирования АД (СМАД).

Алгоритм:

- проанализировать средние значения АД за сутки, день, ночь;
- оценить *суточный индекс* (снижение АД ночью):
- *норма:* 10–20 % («dipper»);
- *патология:* < 10 % («non-dipper») или ↑ ночью («night-peaker»);
- выявить *гипертонические нагрузки* (процент измерений > 95-го перцентиля).

Ответ: СМАД — золотой стандарт диагностики артериальной гипертензии у детей.

3-ый семестр

Опрос (устный, письменный)

Компетенции: УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-9, ПК-10, ПК-11, ПК-12

1. **Вопрос:** Какие эхокардиографические критерии подтверждают диагноз открытого артериального протока (ОАП)?

Ответ:

- визуализация протока между лёгочной артерией и аортой;
- турбулентный систоло-диастолический поток при доплерографии;
- дилатация лёгочной артерии;
- признаки объёмной перегрузки левого желудочка (гиперкинез, увеличение полости).

2. **Вопрос:** Как рассчитать должный систолический объём сердца у ребёнка по возрасту?

Ответ: Используют формулу Старра:

$$CO=90+0,5\times(САД-ДАД)-0,6\times ДАД-2\times В,$$

где:

- CO — систолический объём (мл);
- САД — систолическое АД (мм рт. ст.);
- ДАД — диастолическое АД (мм рт. ст.);
- В — возраст (годы).

Для грудных детей применяют номограммы по массе тела.

3. **Вопрос:** Каковы признаки гипертрофии левого предсердия на ЭКГ?

Ответ:

- широкий, двугорбый зубец Р в отведениях I, II, aVL (> 0,12 с);
- глубокий отрицательный компонент зубца Р в V1 (> 1 мм по глубине и > 0,04 с по длительности);
- индекс Макруза (P/PQ > 1,6).

4. **Вопрос:** Какие лабораторные тесты обязательны при подозрении на кардиомиопатию?

Ответ:

- тропонины I/T;
- NT-proBNP (натрийуретический пептид);
- КФК-МВ, ЛДГ;
- электролиты (K^+ , Mg^{2+} , Ca^{2+});
- гормоны щитовидной железы (ТТГ, Т4);
- ферритин, церулоплазмин (исключение метаболических причин);
- генетические тесты (при подозрении на наследственные формы).

5. **Вопрос:** Как интерпретировать «перегрузку» правого желудочка на ЭКГ?

Ответ:

- высокий R в V1–V2 (> 7 мм) с глубоким S в V5–V6;
- отклонение электрической оси сердца вправо (угол $\alpha > +110^\circ$);
- отрицательный T в V1–V3;
- признаки гипертрофии правого предсердия (P-pulmonale).

6. **Вопрос:** Какие врождённые пороки сердца ассоциированы с синдромом Нунан?

Ответ:

- стеноз лёгочной артерии (наиболее частый);
- гипертрофическая кардиомиопатия;
- дефект межпредсердной перегородки (ДМПП);
- аномалии митрального клапана.

7. **Вопрос:** Каков алгоритм диагностики аритмогенной дисплазии правого желудочка (АДПЖ)?

Ответ:

- ЭКГ: эpsilon-волна, отрицательные T в V1–V3, поздние потенциалы;
- Холтер: желудочковые экстрасистолы/тахикардия из выходного тракта ПЖ;
- ЭхоКГ: дилатация ПЖ, гипокинезия стенок;
- МРТ сердца с контрастом: фиброзно-жировая замена миокарда;
- генетическое тестирование (гены *PKP2*, *DSC2* и др.).

8. **Вопрос:** Какие препараты используются для профилактики инфекционного эндокардита у детей с ВПС?

Ответ:

- амоксициллин 50 мг/кг перорально за 1 ч до процедуры (стоматологические, тонзиллэктомия);
- ампициллин 50 мг/кг в/в за 30 мин до процедуры (при парентеральном введении);
- клиндамицин 20 мг/кг перорально при аллергии на пенициллин.

Показания: цианотические ВПС, протезы клапанов, ранее перенесённый эндокардит.

9. **Вопрос:** Как оценить степень митральной регургитации по ЭхоКГ?

Ответ:

- **I ст.** — струя регургитации не выходит за створки;
- **II ст.** — доходит до середины предсердия;
- **III ст.** — заполняет всё предсердие;
- **IV ст.** — ретроградный поток в лёгочные вены.
Дополнительно: площадь регургитационного отверстия, объём регургитации.

10. **Вопрос:** Какие признаки на рентгенограмме указывают на тетраду Фалло?

Ответ:

- «башмакообразная» форма сердца (западение дуги лёгочной артерии);
- уменьшенная лёгочная сосудистая сеть;
- правая дуга аорты (в 25 % случаев);
- кардиомегалия при декомпенсации.

11. **Вопрос:** Как дифференцировать синдром Марфана и Элерса-Данло по кардиологическим проявлениям?

Ответ:

- **Марфан:** пролапс митрального клапана, дилатация аорты, расслоение аорты;
- **Элерса-Данло:** пролапсы клапанов, варикозная болезнь, артериальные аневризмы.

Ключевое: при Марфане — мутация гена *FBNI*, при Элерса-Данло — дефекты коллагена.

12. **Вопрос:** Каковы критерии диагноза синдрома Бругада?

Ответ:

- типичная ЭКГ-картина: подъём сегмента ST в V1–V3 типа «свода» или «седла» ≥ 2 мм;
- пароксизмы полиморфной ЖТ/фибрилляции желудочков;
- семейный анамнез внезапной смерти;
- провокационный тест с блокаторами натриевых каналов (аймалин, флекаинид).

13. **Вопрос:** Какие лекарства противопоказаны при обструктивной гипертрофической кардиомиопатии (ГКМП)?

Ответ:

- нитраты (снижают преднагрузку → усиливают обструкцию);
- ингибиторы АПФ/сартаны (могут ухудшить гемодинамику);
- дигоксин (усиливает сократимость → рост градиента давления);
- большие дозы диуретиков (гиповолемия → рост обструкции).

14. **Вопрос:** Как рассчитать давление в правом предсердии (ДПП) по ЭхоКГ?

Ответ: Оценивают коллабирование нижней полой вены (НПВ) на вдохе:

- ДПП \approx 5 мм рт. ст. — НПВ $<$ 2,1 см, коллабирует $>$ 50 %;
- ДПП \approx 10 мм рт. ст. — НПВ $>$ 2,1 см, коллабирует $<$ 50 %;
- ДПП \approx 15 мм рт. ст. — НПВ $>$ 2,1 см, не коллабирует.

15. **Вопрос:** Какие изменения на ЭКГ характерны для гипокалиемии?

Ответ:

- уплощение/инверсия зубца Т;
- появление зубца U;
- удлинение интервала QT;
- депрессия сегмента ST;
- аритмии (экстрасистолия, тахикардия).

16. **Вопрос:** Каков алгоритм лечения острой сердечной недостаточности у ребёнка с ВПС?

Ответ:

1. Оксигенотерапия (при $\text{SaO}_2 < 90\%$).
2. Фуросемид 1–2 мг/кг в/в болюсно.
3. Инотропная поддержка: добутамин 5–10 мкг/кг/мин или милринон 0,375–0,75 мкг/кг/мин.
4. При гипотонии — норэпинефрин 0,05–0,3 мкг/кг/мин.
5. Коррекция электролитов (K^+ , Mg^{2+}).
6. При необходимости — ИВЛ.

17. **Вопрос:** Какие критерии подтверждают диагноз дилатационной кардиомиопатии (ДКМП) у ребёнка?

Ответ:

- дилатация левого желудочка (КДР $>$ 95-го перцентиля для возраста/роста);
- снижение фракции выброса ЛЖ $<$ 50 %;
- глобальная гипокинезия стенок;
- отсутствие врождённых пороков сердца;
- исключение миокардита (нормальные тропонины, отсутствие воспаления в биоптате).

18. **Вопрос:** Как рассчитать индекс массы миокарда левого желудочка (ИММЛЖ) по ЭхоКГ?

Ответ:

$\text{ИММЛЖ} = \text{площадь поверхности тела} \times \text{масса миокарда ЛЖ}$,

где масса миокарда ЛЖ вычисляется по формуле **Devereux**:

$\text{Масса} = 0,8 \times [1,04 \times ((\text{МЖП} + \text{КДР} + 3\text{СЛЖ})^3 - \text{КДР}^3)] + 0,6$,

1. МЖП — толщина межжелудочковой перегородки (см);
2. КДР — конечный диастолический размер ЛЖ (см);

3. ЗСЛЖ — толщина задней стенки ЛЖ (см).
Норма: < 115 г/м² у мальчиков, < 105 г/м² у девочек.

19. Вопрос: Какие ЭКГ-признаки характерны для перикардита у детей?

Ответ:

1. диффузный подъём сегмента ST (во всех отведениях, кроме aVR);
2. депрессия сегмента PR;
3. снижение вольтажа QRS (при выпоте);
4. синусовая тахикардия;
5. редко — предсердные аритмии.

20. Вопрос: Каков алгоритм диагностики лёгочной гипертензии у ребёнка с ВПС?

Ответ:

1. ЭхоКГ с расчётом СДЛА (по скорости трикуспидальной регургитации).
2. Катетеризация сердца (золотой стандарт): среднее ДЛА > 25 мм рт. ст. в покое.
3. Тест на вазореактивность (ингаляционный оксид азота, простаноиды).
4. Генетическое тестирование (мутации *BMPP2* при идиопатической форме).
5. Исключение вторичных причин (тромбоэмболии, болезни лёгких).

21. Вопрос: Какие препараты используются для лечения гипертрофической кардиомиопатии (ГКМП) у детей?

Ответ:

1. β-блокаторы (пропранолол 1–3 мг/кг/сут, атенолол 0,5–1 мг/кг/сут);
2. верапамил (при отсутствии обструкции);
3. дизопирамид (в тяжёлых случаях);
4. спиронолактон при застойной СН;
5. антиаритмики (амиодарон при ЖТ).

Противопоказаны: нитраты, дигоксин, ИАПФ.

22. Вопрос: Как интерпретировать «перегрузку» левого предсердия на ЭКГ?

Ответ:

1. широкий двугорбый P в I, II, aVL (> 0,12 с);
2. глубокий отрицательный P в V1 (> 1 мм по глубине и > 0,04 с по длительности);
3. индекс Макруза (P/PQ > 1,6).

Причина: митральный стеноз, гипертензия, ДКМП.

23. Вопрос: Какие врождённые пороки сердца ассоциированы с синдромом Дауна?

Ответ:

1. атриовентрикулярный канал (50 %);
2. ДМЖП;
3. открытый артериальный проток;
4. тетрада Фалло (реже).

24. Вопрос: Каков патогенез сердечных отёков у детей с ХСН?

Ответ:

1. снижение сердечного выброса → активация РААС → задержка Na^+ и воды;
2. повышение венозного давления → пропотевание жидкости в ткани;
3. гипоальбуминемия (при застойной гепатопатии) → снижение онкотического давления;
4. лимфатическая недостаточность.

25. Вопрос: Какие анализы обязательны при подозрении на миокардит?

Ответ:

1. тропонины I/T;
2. КФК-МВ, ЛДГ;
3. СОЭ, СРБ;
4. вирусные серологии (Коксаки, парвовирус В19, герпес 6-го типа);
5. аутоантитела (антинуклеарные, антимиокардиальные);
6. ПЦР крови/биоптата на вирусы.

26. Вопрос: Как дифференцировать функциональный шум от патологического припролапсе митрального клапана (ПМК)?

Ответ:

1. **функциональный:** мягкий, короткий, не иррадирует, исчезает при нагрузке;
2. **патологический (ПМК):** поздний систолический клик + шум, усиливающийся в вертикальном положении, иррадирующий в подмышечную область.

Подтверждение: ЭхоКГ — пролабирование створок > 2 мм за линию кольца.

27.Вопрос: Какие осложнения возможны при катетерной абляции аритмий у детей?

Ответ:

1. перфорация миокарда/сосудов;
2. тромбоэмболии;
3. АВ-блокада (при абляции вблизи пучка Гиса);
4. стеноз лёгочных вен (при фибрилляции предсердий);
5. инфекционные осложнения.

28.Вопрос: Как рассчитать скорректированный интервал QT (QTc) по формуле Фридерика?

Ответ:

$$QTc = 3RRQT,$$

где:

1. QT — длительность интервала QT (с);
2. RR — интервал между соседними QRS (с).

Норма: < 0,44 с у мальчиков, < 0,46 с у девочек.

29.Вопрос: Какие вакцины противопоказаны при тяжёлых ВПС с цианозом?

Ответ: Живые вакцины:

1. БЦЖ;
2. ротавирусная;
3. жёлтой лихорадки.

Разрешены: инактивированные вакцины (АКДС, ИПВ, гепатит В) по индивидуальному графику.

30.Вопрос: Как оценить степень митральной регургитации по ЭхоКГ?

Ответ:

1. **I ст.** — струя регургитации не выходит за створки;
2. **II ст.** — доходит до середины предсердия;
3. **III ст.** — заполняет всё предсердие;
4. **IV ст.** — ретроградный поток в лёгочные вены.

Дополнительные параметры: площадь регургитационного отверстия, объём регургитации.

31. **Вопрос:** Какие признаки на рентгенограмме указывают на тетраду Фалло?

Ответ:

1. «башмакообразная» форма сердца (западение дуги лёгочной артерии);
2. уменьшенная лёгочная сосудистая сеть;
3. правая дуга аорты (в 25 % случаев);
4. кардиомегалия при декомпенсации.

32. **Вопрос:** Как отличить синдром Марфана от Элерса-Данло по кардиологическим проявлениям?

Ответ:

1. **Марфан:** пролапс митрального клапана, дилатация аорты, расслоение аорты;
2. **Элерса-Данло:** пролапсы клапанов, варикозная болезнь, артериальные аневризмы.

Ключевое: при Марфане — мутация гена *FBNI*, при Элерса-Данло — дефекты коллагена.

Тесты

Выберите один правильный ответ. Номер правильного варианта ответа укажите цифрой.

Компетенции: УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-9, ПК-10, ПК-11, ПК-12

1. Наиболее частый ВПС, требующий оперативного лечения в периоде новорождённости:
 - а) тетрада Фалло;
 - б) открытый артериальный проток;
 - в) транспозиция магистральных артерий;**
 - г) дефект межжелудочковой перегородки.
2. ВПС формируется вследствие воздействия неблагоприятных факторов:
 - а) в первом триместре беременности;**
 - б) во втором триместре;
 - в) в третьем триместре;
 - г) в периоде родов.
3. Для тетрады Фалло характерен:
 - а) артериовенозный сброс;
 - б) веноартериальный сброс;**

- в) отсутствие сброса;
 - г) комбинированный сброс.
4. Открытый артериальный проток при отсутствии спонтанного закрытия обычно оперируют в возрасте:
- а) до 1 месяца;
 - б) 6–12 месяцев;**
 - в) 3–5 лет;
 - г) после 10 лет.
5. Коарктация аорты чаще локализуется:
- а) на уровне дуги аорты;
 - б) дистальнее отхождения левой подключичной артерии;**
 - в) в брюшном отделе аорты;
 - г) на уровне клапана аорты.
6. При отклонении электрической оси сердца влево угол α равен:
- а) 0° до $+29^\circ$;
 - б) 0° до -30° ;**
 - в) $+40^\circ$ до $+69^\circ$;
 - г) более 90° .
7. Признак гипертрофии правого желудочка на ЭКГ:
- а) увеличение амплитуды зубца R в отведениях $AVL, I, V5, V6$;
 - б) $V1$: зубец $R >$ зубца S , возможен комплекс QR или RSR ;**
 - в) увеличение высоты зубцов T в $V5, V6$;
 - г) уширение комплекса QRS .
8. Блокаду передней ветви левой ножки пучка Гиса с наибольшей вероятностью указывает угол α :
- а) $>-30^\circ$;**
 - б) $\geq 100^\circ$;**
 - в) $>-20^\circ$;
 - г) $\geq 70^\circ$.
9. Мерцательная аритмия у детей чаще связана с:
- а) гипокалиемией;
 - б) гипертиреозом;**
 - в) гипокальциемией;
 - г) гипомагниемией.
10. Для синдрома удлинённого интервала QT характерно:
- а) укорочение сегмента ST ;
 - б) удлинение интервала $QT > 440$ мс;**
 - в) подъём сегмента ST в грудных отведениях;
 - г) отрицательный зубец T в $V1-V3$.
11. Острый воспалительный процесс в меньшей степени характеризует:
- а) уровень С-реактивного белка;
 - б) сиаловая реакция;**

- в) **уровень иммуноглобулина IgG**;
г) скорость оседания эритроцитов (СОЭ).
12. Рабдомиома сердца у детей чаще имеет:
а) **интрамуральный характер роста**;
б) внутриполостной рост;
в) смешанный рост;
г) экстракардиальный рост.
13. Миокардит у детей чаще вызывает:
а) стафилококк;
б) **энтеровирус**;
в) клебсиелла;
г) микоплазма.
14. Для ревматической лихорадки характерно поражение:
а) **митрального клапана**;
б) аортального клапана;
в) трикуспидального клапана;
г) клапана лёгочной артерии.
15. Диагностический критерий ревматизма:
а) лейкоцитоз $> 15 \times 10^9/\text{л}$;
б) **повышение титра антистрептолизина-О (АСЛ-О)**;
в) тромбоцитоз $> 400 \times 10^9/\text{л}$;
г) гипопроотеинемия.
16. Признак застойной сердечной недостаточности у новорождённых:
а) тахипноэ $> 40/\text{мин}$;
б) **гепатомегалия > 3 см ниже рёберной дуги**;
в) систолический шум на верхушке;
г) акроцианоз.
17. Для оценки фракции выброса левого желудочка наиболее информативен метод:
а) рентгенография грудной клетки;
б) **эхокардиография (ЭхоКГ)**;
в) электрокардиография (ЭКГ);
г) сцинтиграфия миокарда.
18. При лёгочной гипертензии градиент давления между правым желудочком и лёгочной артерией составляет:
а) < 10 мм рт. ст.;
б) $10\text{--}20$ мм рт. ст.;
в) **> 30 мм рт. ст.**;
г) > 50 мм рт. ст.
19. Дуктусзависимая гемодинамика в малом круге кровообращения характерна для:
а) **критического стеноза лёгочной артерии**;
б) дефекта межпредсердной перегородки;

- в) открытого овального окна;
 - г) пролапса митрального клапана.
20. При сердечной недостаточности I стадии по Стражеско–Василенко:
- а) одышка в покое;
 - б) одышка при физической нагрузке;**
 - в) отёки нижних конечностей;
 - г) гепатомегалия.
21. Артериальная гипертензия у детей чаще связана с:
- а) первичным гиперальдостеронизмом;
 - б) паренхиматозными заболеваниями почек;**
 - в) феохромоцитомой;
 - г) синдромом Иценко–Кушинга.
22. Для гипертиреоза характерны симптомы:
- а) головная боль, тошнота;
 - б) похудание, мерцательная аритмия;**
 - в) боли в животе, запор;
 - г) брадикардия, сонливость.
23. Коарктация аорты проявляется:
- а) гипотензией на руках;
 - б) гипертензией на руках и гипотензией на ногах;**
 - в) гипертензией на ногах;
 - г) равномерной гипертензией на руках и ногах.
24. При синдроме вегетативной дисфункции у детей чаще встречается:
- а) нейрорефлекторные синкопе;**
 - б) кардиогенные синкопе;
 - в) эпилептические припадки;
 - г) гипогликемические состояния.
25. Для ортостатической гипотензии характерно:
- а) повышение АД при переходе в вертикальное положение;
 - б) снижение АД > 20 мм рт. ст. при переходе в вертикальное положение;**
 - в) тахикардия > 100 уд./мин в положении лёжа;
 - г) головокружение при наклоне головы.
26. При перикардите характерен шум:
- а) систолический на верхушке;
 - б) шум трения перикарда;**
 - в) диастолический на основании;
 - г) непрерывный во всех точках.
27. Для тампонады сердца характерно:
- а) повышение венозного давления;
 - б) снижение артериального давления;
 - в) парадоксальный пульс;
 - г) всё перечисленное.**

28. Наиболее частая причина перикардита у детей:
- а) **вирусная инфекция;**
 - б) бактериальная инфекция;
 - в) аутоиммунное заболевание;
 - г) травма.
29. При экссудативном перикардите на рентгенограмме:
- а) увеличение левого предсердия;
 - б) **«бутылочная» конфигурация сердца;**
 - в) усиление лёгочного рисунка;
 - г) расширение аорты.
30. Диагностический критерий выпота в полости перикарда на ЭхоКГ:
- а) **сепарация листков перикарда > 10 мм;**
 - б) гипертрофия миокарда;
 - в) регургитация на митральном клапане;
 - г) дилатация левого желудочка.
31. Для дилатационной кардиомиопатии характерно:
- а) **снижение фракции выброса < 40 %;**
 - б) гипертрофия межжелудочковой перегородки;
 - в) обструкция выносящего тракта левого желудочка;
 - г) кальцификация клапанов.
32. Гипертрофическая кардиомиопатия чаще наследуется по типу:
- а) аутосомно-рецессивному;
 - б) **аутосомно-доминантному;**
 - в) сцепленному с X-хромосомой;
 - г) мультифакториальному.
33. Основным симптомом гипертрофической кардиомиопатии:
- а) одышка в покое;
 - б) **синкопе при физической нагрузке;**
 - в) отёки ног;
 - г) кашель с пенистой мокротой.
34. При рестриктивной кардиомиопатии на ЭхоКГ выявляют:
- а) дилатацию полостей сердца;
 - б) **ригидность стенок желудочков;**
 - в) пролапс митрального клапана;
 - г) аневризму межпредсердной перегородки.
35. Лечение дилатационной кардиомиопатии включает:
- а) бета-блокаторы;
 - б) ингибиторы АПФ;
 - в) диуретики;
 - г) **всё перечисленное.**
36. Возбудитель инфекционного эндокардита у детей чаще:
- а) ***Staphylococcus aureus*;**
 - б) *Streptococcus pneumoniae*;

- в) *Escherichia coli*;
 - г) *Candida albicans*.
37. Диагностический критерий эндокардита по Duke:
- а) лихорадка $> 38^{\circ}\text{C}$;
 - б) вегетации на клапанах при ЭхоКГ;**
 - в) лейкоцитоз $> 15 \times 10^9/\text{л}$;
 - г) повышение СОЭ > 30 мм/ч.
38. Профилактику эндокардита проводят при:
- а) дефекте межпредсердной перегородки;
 - б) протезированных клапанах;**
 - в) пролапсе митрального клапана без регургитации;
 - г) открытым овальном окне.
39. Антибиотикопрофилактика перед стоматологическими манипуляциями показана при:
- а) ВПС с цианозом;**
 - б) малом дефекте межжелудочковой перегородки;
 - в) физиологическом шуме;
 - г) идиопатической гипертрофии миокарда.
40. Осложнение инфекционного эндокардита:
- а) тромбоэмболия лёгочной артерии;
 - б) абсцесс мозга;
 - в) гломерулонефрит;
 - г) всё перечисленное.**
41. Дигоксин у детей назначают при:
- а) сердечной недостаточности;**
 - б) артериальной гипертензии;
 - в) желудочковой тахикардии;
 - г) синдроме удлинённого интервала *QT*.
42. Побочный эффект дигоксина:
- а) гиперкалиемия;
 - б) брадикардия;**
 - в) гипогликемия;
 - г) тромбоцитоз.
43. Ингибиторы АПФ противопоказаны при:
- а) гипертонии;
 - б) двустороннем стенозе почечных артерий;**
 - в) тахиаритмии;
 - г) миокардите.
44. Петлевой диуретик у детей:
- а) фуросемид;**
 - б) гидрохлортиазид;
 - в) спиронолактон;
 - г) амилорид.

45. Антиаритмический препарат III класса:
- а) лидокаин;
 - б) амиодарон;**
 - в) прокаинамид;
 - г) верапамил.
46. При кардиогенном шоке у ребёнка первым шагом является:
- а) введение адреналина;
 - б) восполнение объёма циркулирующей крови;**
 - в) назначение дигоксина;
 - г) электрическая дефибрилляция.
47. Для купирования пароксизмальной суправентрикулярной тахикардии у новорождённого применяют:
- а) аденозин;**
 - б) амиодарон;
 - в) лидокаин;
 - г) прокаинамид.
48. При остановке сердца у ребёнка проводят:
- а) непрямой массаж сердца;
 - б) искусственную вентиляцию лёгких;
 - в) дефибрилляцию (при фибрилляции желудочков);
 - г) всё перечисленное.**
49. Признак гиповолемического шока:
- а) гипертензия;
 - б) тахикардия + бледность кожи;**
 - в) брадикардия;
 - г) отёки.
50. При гипертоническом кризе у ребёнка с почечной патологией назначают:
- а) нифедипин сублингвально;
 - б) нитропруссид внутривенно;**
 - в) каптоприл перорально;
 - г) клонидин внутримышечно.
51. При синдроме Дауна чаще встречается:
- а) общий открытый атриовентрикулярный канал;**
 - б) тетрада Фалло;
 - в) коарктация аорты;
 - г) аномалия Эбштейна.
52. Для синдрома Марфана характерно:
- а) стеноз лёгочной артерии;
 - б) пролапс митрального клапана + дилатация аорты;**
 - в) дефект межжелудочковой перегородки;
 - г) гипертрофическая кардиомиопатия.

53. При болезни Kawasaki поражается:
- а) **коронарные артерии;**
 - б) лёгочные вены;
 - в) почечные артерии;
 - г) сонные артерии.
54. Лечение болезни Kawasaki включает:
- а) аспирин;
 - б) внутривенный иммуноглобулин;
 - в) **а + б;**
 - г) гепарин.
55. При ревматической лихорадке чаще поражается:
- а) **митральный клапан;**
 - б) аортальный клапан;
 - в) трикуспидальный клапан;
 - г) клапан лёгочной артерии.
56. Диагностический критерий ревматизма:
- а) лейкоцитоз $> 20 \times 10^9/\text{л}$;
 - б) **повышение титра АСЛ-О;**
 - в) тромбоцитопения;
 - г) гипоальбуминемия.
57. При врождённом гипотиреозе у детей развивается:
- а) гипертрофическая кардиомиопатия;
 - б) **дилатационная кардиомиопатия;**
 - в) рестриктивная кардиомиопатия;
 - г) фиброэластоз эндокарда.
58. Для синдрома Нуна характерно:
- а) **стеноз лёгочной артерии + гипертрофическая кардиомиопатия;**
 - б) коарктация аорты + дефект межжелудочковой перегородки;
 - в) тетрада Фалло + атриовентрикулярная блокада;
 - г) аномалия Эбштейна + синдром WPW.
59. При синдроме Уильямса чаще встречается:
- а) дефект межпредсердной перегородки;
 - б) **надклапанный стеноз аорты;**
 - в) транспозиция магистральных артерий;
 - г) общий артериальный ствол.
60. Синдром Ди Джорджа ассоциирован с:
- а) **тетрадой Фалло / атрезией лёгочной артерии;**
 - б) дефектом межжелудочковой перегородки;
 - в) открытым артериальным протоком;
 - г) пролапсом митрального клапана.
61. Оптимальный метод для оценки структуры клапанов сердца:
- а) ЭКГ;
 - б) **ЭхоКГ с доплерографией;**

- в) рентгенография грудной клетки;
 - г) сцинтиграфия миокарда.
62. Признак гипертрофии левого желудочка на ЭКГ:
- а) $R_{V5} + S_{V1} > 35$ мм;
 - б) $R_{V1} > S_{V1}$;
 - в) отрицательный T в $V1 - V3$;
 - г) уширение $QRS > 0,12$ с.
63. Для оценки лёгочной гипертензии наиболее информативен:
- а) рентгенологический индекс Мура;
 - б) **систолическое давление в лёгочной артерии по ЭхоКГ;**
 - в) уровень натрийуретических пептидов;
 - г) сатурация кислорода в крови.
64. При подозрении на аритмогенную дисплазию правого желудочка показано:
- а) холтеровское мониторирование;
 - б) **МРТ сердца;**
 - в) коронарография;
 - г) биопсия миокарда.
65. Для диагностики миокардита решающее значение имеет:
- а) повышение тропонина I;
 - б) лейкоцитоз $> 15 \times 10^9$ /л;
 - в) **гистологическое исследование биоптата миокарда;**
 - г) положительный титр АСЛ-О.
66. При синдроме удлинённого интервала QT назначают:
- а) **бета-блокаторы;**
 - б) антагонисты кальция;
 - в) дигоксин;
 - г) амиодарон.
67. Для профилактики тромбоэмболий при протезированных клапанах используют:
- а) аспирин;
 - б) **варфарин;**
 - в) клопидогрел;
 - г) гепарин.
68. При острой сердечной недостаточности у новорождённого применяют:
- а) нитроглицерин;
 - б) **добутамин;**
 - в) нифедипин;
 - г) каптоприл.
69. При желудочковой тахикардии у ребёнка старше 1 года препаратом выбора является:
- а) **лидокаин;**
 - б) аденозин;

- в) верапамил;
 - г) атропин.
70. Для купирования пароксизмальной суправентрикулярной тахикардии у грудничка применяют:
- а) амиодарон;
 - б) аденозин;**
 - в) прокаинамид;
 - г) дигоксин.
71. При фибрилляции желудочков у ребёнка проводят:
- а) введение адреналина;
 - б) дефибрилляцию;**
 - в) массаж каротидного синуса;
 - г) введение лидокаина.
72. При кардиогенном шоке первым шагом является:
- а) инфузия кристаллоидов;**
 - б) введение допамина;
 - в) оксигенотерапия;
 - г) интубация трахеи.
73. Признак тампонады сердца:
- а) гипертензия;
 - б) парадоксальный пульс;**
 - в) брадикардия;
 - г) отёки ног.
74. При гипертоническом кризе у ребёнка с почечной патологией назначают:
- а) нитропруссид внутривенно;**
 - б) каптоприл сублингвально;
 - в) нифедипин перорально;
 - г) клонидин внутримышечно.
75. При остановке сердца у ребёнка младше 1 года проводят:
- а) непрямой массаж сердца двумя пальцами;
 - б) искусственную вентиляцию лёгких;
 - в) дефибрилляцию (при фибрилляции);
 - г) всё перечисленное.**
76. После коррекции ВПС диспансерное наблюдение осуществляют:
- а) пожизненно;**
 - б) в течение 1 года;
 - в) до достижения 18 лет;
 - г) только при осложнениях.
77. При ревматической лихорадке вторичная профилактика включает:
- а) ежедневный приём аспирина;
 - б) ежемесячные инъекции бензатина бензилпенициллина;**

- в) приём преднизолона курсами;
 - г) ограничение физической активности.
78. Детям с пролапсом митрального клапана без регургитации рекомендуют:
- а) ограничение физической нагрузки;
 - б) регулярные занятия спортом;**
 - в) пожизненный приём антиаритмиков;
 - г) хирургическую коррекцию.
79. При гипертрофической кардиомиопатии противопоказаны:
- а) нитраты и диуретики;**
 - б) бета-блокаторы;
 - в) ингибиторы АПФ;
 - г) антагонисты альдостерона.
80. После операции на сердце вакцинация проводится:
- а) через 1 месяц;
 - б) через 6 месяцев при отсутствии осложнений;**
 - в) только инактивированными вакцинами;
 - г) противопоказана пожизненно.
81. При беременности у женщины с ВПС наиболее опасен:
- а) стеноз митрального клапана;**
 - б) дефект межпредсердной перегородки;
 - в) пролапс митрального клапана;
 - г) открытый артериальный проток.
82. У новорождённого с цианозом и сатурацией $O_2 < 85\%$ первым шагом является:
- а) ингаляция кислорода;
 - б) введение простагландина E_1 ;**
 - в) интубация трахеи;
 - г) непрямой массаж сердца.
83. При подозрении на инфекционный эндокардит у ребёнка с ВПС берут:
- а) трёхкратный посев крови до начала антибиотиков;**
 - б) однократный посев после начала терапии;
 - в) анализ на антитела к вирусам;
 - г) ПЦР на бактериальную ДНК.
84. Для диагностики лёгочной гипертензии у новорождённых используют:
- а) рентгенографию грудной клетки;
 - б) ЭхоКГ с оценкой давления в лёгочной артерии;**
 - в) пульсоксиметрию;
 - г) газовый анализ крови.
85. При синдроме Эйзенменгера противопоказаны:
- а) препараты, снижающие лёгочное сосудистое сопротивление;**
 - б) антикоагулянты;

- в) кислородотерапия;
 - г) диуретики.
86. У новорождённого первый сердечный тон на верхушке:
- а) тише второго;
 - б) громче второго;**
 - в) равен по громкости второму;
 - г) отсутствует.
87. Физиологический расщеплённый II тон на основании сердца у детей чаще выслушивается:
- а) на вдохе;**
 - б) на выдохе;
 - в) в положении лёжа;
 - г) при физической нагрузке.
88. У детей до 2 лет на ЭКГ преобладают потенциалы:
- а) правого желудочка;**
 - б) левого желудочка;
 - в) обоих желудочков равномерно;
 - г) предсердий.
89. Синусовая аритмия у детей школьного возраста чаще связана с:
- а) органическим поражением миокарда;
 - б) дыхательными циклами;**
 - в) электролитными нарушениями;
 - г) гипотиреозом.
90. Для новорождённого характерна:
- а) тахикардия 120–160 уд./мин;**
 - б) брадикардия < 100 уд./мин;
 - в) частота сердечных сокращений 60–80 уд./мин;
 - г) нерегулярный ритм без связи с дыханием.
91. При гликогенозе типа II (болезнь Помпе) развивается:
- а) гипертрофическая кардиомиопатия;**
 - б) дилатационная кардиомиопатия;
 - в) рестриктивная кардиомиопатия;
 - г) фиброэластоз эндокарда.
92. Для синдрома Лёффлера характерно:
- а) кальцификация клапанов;
 - б) эндокардиальный фиброз с эозинофилией;**
 - в) аневризма аорты;
 - г) пролапс митрального клапана.
93. При мукополисахаридозе чаще встречается:
- а) дефект межпредсердной перегородки;
 - б) клапанные пороки + гипертрофия миокарда;**
 - в) открытый артериальный проток;
 - г) аномалия Эбштейна.

94. При болезни Фабри у детей выявляют:
- а) **гипертрофию левого желудочка + нейропатию;**
 - б) дилатацию правого желудочка;
 - в) стеноз лёгочной артерии;
 - г) аортальную недостаточность.
95. Для синдрома Барта характерно:
- а) тетрада Фалло + гипогликемия;
 - б) **дилатационная кардиомиопатия + нейтропения;**
 - в) коарктация аорты + гиперкальциемия;
 - г) пролапс митрального клапана + гипокалиемия.
96. При анафилактическом шоке у ребёнка с ВПС первым шагом является:
- а) **введение адреналина внутримышечно;**
 - б) инфузия допамина;
 - в) введение преднизолона;
 - г) оксигенотерапия.
97. При гиперкалиемии на ЭКГ отмечают:
- а) уплощение зубца *T*;
 - б) **высокий остроконечный зубец *T*;**
 - в) удлинение интервала *PQ*;
 - г) депрессию сегмента *ST*.
98. Для купирования гипертонического криза у ребёнка с феохромоцитомой применяют:
- а) нифедипин сублингвально;
 - б) **фентоламин внутривенно;**
 - в) каптоприл перорально;
 - г) клонидин внутримышечно.
99. При остановке сердца у ребёнка младше 1 года глубина компрессионных непрямых массажей сердца составляет:
- а) 1–2 см;
 - б) **1/3–1/2 переднезаднего диаметра грудной клетки;**
 - в) 4–5 см;
 - г) 6–7 см.
100. При подозрении на тампонаду сердца у новорождённого проводят:
- а) экстренную торакоскопию;
 - б) **перикардиоцентез под контролем ЭхоКГ;**
 - в) инфузию добутамина;
 - г) введение фуросемида.

Перечень ситуационных (клинических) задач, кейс-задач
Компетенции: УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-9, ПК-10, ПК-11, ПК-12

Задача 1

Ребёнок 3 мес., жалобы на одышку при кормлении, потливость, отставание в массе. Аускультативно: грубый систолический шум во II–III межреберье слева, акцент II тона над лёгочной артерией. ЭКГ: гипертрофия левого желудочка. ЭхоКГ: дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) 0,8 см.

Вопросы:

1. Сформулируйте диагноз.
2. Объясните патогенез симптомов.
3. Определите тактику ведения.

Ответ:

1. ВПС: дефект межжелудочковой перегородки.
2. Одышка и потливость — признаки сердечной недостаточности (перегрузка малого круга). Шум — турбулентный ток крови через дефект. Акцент II тона — лёгочная гипертензия.
3. Консервативная терапия (дигоксин, диуретики), наблюдение; при прогрессировании — хирургическая коррекция в 6–12 мес.

Задача 2

Новорождённый 5 дней, цианоз, одышка, ЧСС 180/мин. ЭКГ: отклонение ЭОС вправо, гипертрофия правого желудочка. ЭхоКГ: транспозиция магистральных артерий.

Вопросы:

1. Диагноз.
2. Неотложные мероприятия.
3. Прогноз.

Ответ:

1. ВПС: транспозиция магистральных артерий.
2. Инфузия простагландина E₁ для поддержания ОАП, экстренная баллонная атриосептостомия, перевод в кардиохирургический центр.
3. Без операции — летальность >90 % в первый месяц. После коррекции — благоприятный прогноз.

Задача 3

Девочка 2 года, шум в сердце с рождения. Рентгенография: обеднение лёгочного рисунка, «башмакообразная» форма сердца. ЭКГ: гипертрофия правого желудочка.

Вопросы:

1. Предположительный диагноз.
2. Патогенез цианоза.

3. Показания к операции.

Ответ:

1. Тетрада Фалло.
2. Цианоз — из-за сброса венозной крови через ДМЖП в аорту (право-левый шунт).
3. Операция показана при сатурации $O_2 < 85\%$, приступах одышки, задержке развития.

Задача 4

Мальчик 6 мес., частые ОРВИ, задержка прибавки массы. Аускультативно: систоло-диастолический шум «машинного» характера во II межреберье слева.

Вопросы:

1. Диагноз.
2. Методы подтверждения.
3. Тактика.

Ответ:

1. Открытый артериальный проток (ОАП).
2. ЭхоКГ с доплерографией, рентгенография (усиление лёгочного рисунка).
3. Медикаментозное закрытие индометацином (если нет противопоказаний) или хирургическая лигация.

Задача 5

Ребёнок 1 год, одышка, частые пневмонии. ЭхоКГ: коарктация аорты, градиент давления 60 мм рт. ст.

Вопросы:

1. Клинические признаки коарктации.
2. Опасности состояния.
3. Лечение.

Ответ:

1. Разница АД на руках и ногах, ослабленный пульс на ногах, систолический шум вдоль позвоночника.
2. Риск сердечной недостаточности, инсульта, разрыва аорты.
3. Баллонная ангиопластика или хирургическая коррекция.

Задача 6

Подросток 14 лет, приступы сердцебиения до 200/мин, головокружение. ЭКГ

во время приступа: узкие комплексы QRS, P не видны.

Вопросы:

1. Вид аритмии.
2. Экстренная помощь.
3. Долгосрочная тактика.

Ответ:

1. Пароксизмальная суправентрикулярная тахикардия (ПСВТ).
2. Вагусные пробы (проба Вальсальвы), при неэффективности — аденозин внутривенно.
3. Катетерная абляция или профилактическая антиаритмическая терапия.

Задача 7

Младенец 2 мес., ЧСС 250/мин, вялость, одышка. ЭКГ: тахикардия с широкими комплексами QRS.

Вопросы:

1. Дифференциальный диагноз.
2. Неотложная терапия.
3. Причины у детей раннего возраста.

Ответ:

1. Желудочковая тахикардия vs. суправентрикулярная с абберацией.
2. Электроимпульсная терапия (синхронизированный разряд 0,5–1 Дж/кг).
3. Врождённые пороки, миокардит, электролитные нарушения.

Задача 8

Девочка 10 лет, обмороки при физической нагрузке. ЭКГ: удлинение интервала QT >0,48 с.

Вопросы:

1. Синдром.
2. Риски.
3. Лечение.

Ответ:

1. Синдром удлинённого интервала QT.
2. Внезапная сердечная смерть из-за полиморфной желудочковой тахикардии (torsades de pointes).
3. Бета-блокаторы, исключение физических нагрузок, имплантация кардиовертера-дефибриллятора при высоком риске.

Задача 9

Мальчик 7 лет, перебои в сердце, усталость. Холтер: паузы до 3 с, эпизоды замещающего ритма.

Вопросы:

1. Диагноз.
2. Показания к пейсмекеру.
3. Наблюдение.

Ответ:

1. Синдром слабости синусового узла.
2. Пауза >3 с, симптомы (обмоки, головокружение), ЧСС <40/мин.
3. Ежегодный контроль ЭКГ, холтера, оценка роста электродов.

Задача 10

Подросток 16 лет, учащённое сердцебиение после кофе. ЭКГ: экстрасистолы 12/мин, норма интервала QT.

Вопросы:

1. Форма аритмии.
2. Рекомендации.
3. Когда требуется лечение?

Ответ:

1. Желудочковая экстрасистолия.
2. Исключение кофеина, стресс-менеджмент, нормализация сна.
3. При частоте >10 000/сутки, симптомах, ухудшении сократимости — антиаритмики (амиодарон, бета-блокаторы).

Задача 11

Ребёнок 5 лет, лихорадка, боль в груди, одышка. ЭКГ: снижение вольтажа, отрицательные T в V₁ – V₄. Тропонин I ↑.

Вопросы:

1. Диагноз.
2. Этиология.
3. Лечение.

Ответ:

1. Острый миокардит.
2. Вирусы (Коксаки, аденовирус), бактерии, аутоиммунные процессы.
3. Постельный режим, НПВС/глюкокортикоиды при аутоиммунном генезе, поддержка сократимости (иАПФ, бета-блокаторы).

Задача 12

Мальчик 12 лет, отёк ног, увеличение живота. ЭхоКГ: дилатация камер, ФВ 35 %.

Вопросы:

1. Форма кардиомиопатии.
2. Дифференциальный диагноз.
3. Терапия.

Ответ:

1. Дилатационная кардиомиопатия.
2. Миокардит, ВПС, метаболические болезни.
3. иАПФ, бета-блокаторы, диуретики, антикоагулянты при тромбозах.

Задача 13

Девочка 8 лет, обморок на физкультуре. ЭхоКГ: гипертрофия МЖП >1,5 см, обструкция выносящего тракта.

Вопросы:

1. Диагноз.
2. Патогенез обморока.
3. Профилактика внезапной смерти.

Ответ:

1. Гипертрофическая кардиомиопатия.
2. Обморок

Задача 16

Подросток 15 лет, жалобы на головные боли, мелькание «мушек» перед глазами. АД 160/100 мм рт. ст. на обеих руках. Аускультативно: систолический шум межлопаточной области.

Вопросы:

1. Предположительный диагноз.
2. Необходимые обследования.
3. Тактика лечения.

Ответ:

1. Коарктация аорты (вторичная гипертензия).
2. ЭхоКГ, рентгенография грудной клетки (узуры рёбер), МРТ аорты, анализ ренинаплазмы.

3. Хирургическая коррекция (резекция с анастомозом или баллонная ангиопластика). До операции — антигипертензивная терапия (иАПФ/блокаторы кальциевых каналов).

Задача 17

Девочка 12 лет, эпизоды потери сознания при резком вставании. АД лежа 110/70 мм рт. ст., стоя 80/50 мм рт. ст.

Вопросы:

1. Диагноз.
2. Патогенез синкопе.
3. Рекомендации.

Ответ:

1. Ортостатическая гипотензия.
2. Недостаточная вазоконстрикция при смене положения → снижение венозного возврата → падение МОК → гипоперфузия мозга.
3. Увеличение потребления жидкости/соли, компрессионные чулки, медленное вставание, исключение дегидратации.

Задача 18

Мальчик 8 лет, АД 140/90 мм рт. ст. в течение 3 мес. Протеинурия 0,5 г/сут.

Вопросы:

1. Причина гипертензии.
2. Диагностический алгоритм.
3. Принципы терапии.

Ответ:

1. Паренхиматозное поражение почек (гломерулонефрит, пиелонефрит).
2. Общий анализ мочи, проба Реберга, УЗИ почек, биохимия (креатинин, мочевина), серология (АНФ, комплемент).
3. иАПФ (эналаприл 0,1–0,3 мг/кг/сут), диета с ограничением соли, лечение основного заболевания.

Задача 19

Подросток 16 лет, обморок во время экзамена. ЭКГ: синусовая брадикардия 50/мин, пауза 3,2 с.

Вопросы:

1. Механизм синкопе.
2. Дополнительные исследования.
3. Тактика.

Ответ:

1. Синоатриальная блокада/пауза → критическое снижение МОК → церебральная гипоперфузия.
2. Холтер ЭКГ, атропиновая проба, ЭФИ.
3. При подтверждении синдрома слабости синусового узла — имплантация ЭКС.

Задача 20

Ребёнок 4 года, АД 130/85 мм рт. ст. на руках, 90/60 мм рт. ст. на ногах.

Вопросы:

1. Дифференциальный диагноз.
2. Ключевой диагностический метод.
3. Лечение.

Ответ:

1. Коарктация аорты vs. вазоренальная гипертензия.
2. ЭхоКГ с доплерографией аорты.
3. Хирургическая коррекция коарктации (приоритет) или эндоваскулярное вмешательство.

Задача 21

Новорождённый, гипотония, гепатомегалия, гипертрофия миокарда на ЭхоКГ. Лактат 4,5 ммоль/л.

Вопросы:

1. Предполагаемый диагноз.
2. Генетический дефект.
3. Терапия.

Ответ:

1. Гликогеноз типа II (болезнь Помпе).
2. Дефицит кислой альфа-глюкозидазы (GAA).
3. Фермент-заместительная терапия (алглюкозидаза альфа), поддержка дыхания, питания.

Задача 22

Мальчик 10 лет, мышечная слабость, аритмии, «гигантские» Т в V₂ – V₄. Калий 2,8 ммоль/л.

Вопросы:

1. Синдром.
2. Патогенез аритмий.

3. Коррекция.

Ответ:

1. Гипокалиемический периодический паралич.
2. Гипокалиемия → гиперполяризация мембран → нарушение проводимости → желудочковые аритмии.
3. Пероральный/в/в калий, спиронолактон, диета с высоким содержанием калия.

Задача 23

Девочка 6 лет, отставание в развитии, катаракта, гипертрофия ЛЖ. Галактоза 12 мг/дл.

Вопросы:

1. Диагноз.
2. Патогенез кардиопатии.
3. Профилактика осложнений.

Ответ:

1. Галактоземия.
2. Накопление галактитола в миокарде → фиброз → гипертрофия.
3. Безгалактозная диета, контроль ЭхоКГ, профилактика инфекций.

Задача 24

Подросток 14 лет, внезапная смерть брата в 12 лет. ЭКГ: отрицательные T в V₁ –V₃, эpsilon-волна.

Вопросы:

1. Заболевание.
2. Генетика.
3. Скрининг семьи.

Ответ:

1. Аритмогенная дисплазия правого желудочка (АДПЖ).
2. Мутации в генах десмосом (PKP2, DSG2 и др.).
3. ЭКГ, Холтер, МРТ сердца у родственников; генетическое тестирование.

Задача 25

Младенец 2 мес., гипогликемия, кардиомегалия, гипокетонемия.

Вопросы:

1. Метаболический дефект.
2. Кардиологические проявления.

3. Экстренная помощь.

Ответ:

1. Дефект окисления жирных кислот (например, дефицит ацил-КоА дегидрогеназы).
2. Кардиометаболическая недостаточность из-за энергодефицита.
3. Глюкоза в/в, карнитин, исключение голодания.

Задача 26

Ребёнок 3 года, одышка, цианоз, приступ удушья после падения. Рентгенография: «башня» сердца, обеднение лёгочного рисунка.

Вопросы:

1. Диагноз.
2. Неотложные меры.
3. Дальнейшая тактика.

Ответ:

1. Тетрада Фалло, одышечно-цианотический приступ.
2. Положение «на корточках», кислород, морфин в/в, пропранолол.
3. Хирургическая коррекция (паллиативная шунтирующая операция или радикальная коррекция).

Задача 27

Новорождённый, шок, отсутствие пульса на бедренных артериях. ЭКГ: гипертрофия ЛЖ.

Вопросы:

1. Причина.
2. Диагностика.
3. Лечение.

Ответ:

1. Критический стеноз аорты.
2. ЭхоКГ, катетеризация сердца.
3. Простагландин E₁, баллонная вальвулопластика, хирургическая коррекция.

Задача 28

Подросток 17 лет, боль в груди, внезапная потеря сознания на тренировке. ЭКГ: глубокие Q в V₃ – V₅.

Вопросы:

1. Предварительный диагноз.
2. Дифференциальный диагноз.
3. Обследование.

Ответ:

1. Гипертрофическая кардиомиопатия с обструкцией.
2. Ишемия, миокардит, аномалия коронарных артерий.
3. ЭхоКГ, МРТ сердца, генетическое тестирование, холтер ЭКГ.

Алгоритмы практических навыков

Компетенции: УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-9, ПК-10, ПК-11, ПК-12

1. Аускультация сердца у ребёнка

Алгоритм:

- Положение: лёжа на спине, левом боку, стоя.
- Точки: верхушка (митральный клапан), основание грудины (аортальный), II межреберье слева (лёгочный), у мечевидного отростка (трикуспидальный).
- Оценка: тоны (I/II), патологические шумы, ритм, акценты.

Критерии качества: идентификация всех клапанов, распознавание патологических шумов (систолических/диастолических).

2. Пальпация периферических пульсаций

Алгоритм:

- Лучевые, плечевые, бедренные, подколенные, тыльные артерии стопы.
- Сравнение симметричности, наполнения, дефицита пульса.

Критерии: выявление асимметрии (коарктация), слабого пульса (стеноз аорты).

3. Оценка капиллярного наполнения

Алгоритм:

- Надавить на ногтевое ложе 5 с → измерить время возврата розового цвета (<2 с — норма).

Критерии: замедление >3 с — признак гипоперфузии.

4. Измерение АД на руках и ногах

Алгоритм:

- Манжета 40 % окружности плеча/бедра.
- Позиция: сидя, рука на уровне сердца.

- Критический признак: разница >20 мм рт. ст. между руками/ногами (коарктация).

Критерии: корректное позиционирование, интерпретация градиента.

5. Выявление периферических отёков

Алгоритм:

- Давление на голень 5 с \rightarrow оценка ямки.
- Контроль массы тела, суточного диуреза.

Критерии: объективизация задержки жидкости.

6. Снятие ЭКГ у детей

Алгоритм:

- Расположение электродов с учётом возраста (у младенцев — выше).
- Запись в 12 отведениях + длинные отведения II, V_1 , V_5 .

Критерии: отсутствие артефактов, корректная маркировка.

7. Интерпретация ЭКГ при гипертрофии желудочков

Алгоритм:

- ЛЖ: высокий R в $V_5 - V_6$, глубокий S в $V_1 - V_2$, смещение ST вниз.
- ПЖ: высокий R в V_1 , глубокий S в V_6 , отклонение ЭОС вправо.

Критерии: соответствие критериям Соколова-Лайона, Корнелла.

8. Анализ холтеровского мониторинга

Алгоритм:

- Подсчёт ЧСС (средняя, минимальная, максимальная).
- Выявление пауз >3 с, экстрасистолий $>10\ 000$ /сутки, эпизодов тахи/брадикардии.

Критерии: корреляция симптомов с аритмиями.

9. Проведение ЭхоКГ с доплерографией

Алгоритм:

- Парастернальная, апикальная, субкостальная позиции.
- Измерение градиентов давления, скоростей кровотока, фракции выброса.

Критерии: визуализация всех камер, клапанов, магистральных сосудов.

10. Оценка рентгенограммы грудной клетки при ВПС

Алгоритм:

- Форма сердца («башмачок» при тетраде Фалло, «яйцо» при транспозиции).

- Лёгочный рисунок (обеднение/усиление).
Критерии: распознавание типичных рентгенологических паттернов.
- 11. Купирование пароксизмальной суправентрикулярной тахикардии (ПСВТ)**
Алгоритм:
- Вагусные пробы (проба Вальсальвы, массаж каротидного синуса).
- Аденозин 0,1 мг/кг в/в болюсно (максимум 6 мг).
- При неэффективности — синхронизированная ЭИТ 0,5–1 Дж/кг.
Критерии: восстановление синусового ритма в течение 5 мин.
- 12. Лечение одышечно-цианотического приступа при тетраде Фалло**
Алгоритм:
- Положение «на корточках» или эмбриона.
- Кислород 100 %.
- Морфин 0,1–0,2 мг/кг в/в.
- Пропранолол 0,01 мг/кг в/в медленно.
Критерии: купирование цианоза, стабилизация ЧСС.
- 13. Терапия сердечной недостаточности у младенцев**
Алгоритм:
- Дигоксин 0,025–0,05 мг/кг/сут в 2 приёма.
- Фуросемид 1–2 мг/кг в/в каждые 12 ч.
- Каптоприл 0,1–0,3 мг/кг/сут в 2–3 приёма.
Критерии: уменьшение одышки, нормализация диуреза, снижение массы тела.
- 14. Экстренная помощь при отёке лёгких**
Алгоритм:
- Позиция с приподнятым изголовьем.
- Оксигенотерапия (СРАР/ИВЛ при необходимости).
- Фуросемид 1 мг/кг в/в.

Нитроглицерин 0,5–1 мкг/кг/мин в/в инфузия.

Критерии: снижение ЧД <40/мин, исчезновение крепитации.

15. Имплантация временного кардиостимулятора

Алгоритм:

Пункция подключичной/бедренной вены.

Проведение электрода в правый желудочек под рентген-контролем.

Тестирование порога стимуляции (<1 В).

Критерии: стабильная стимуляция, отсутствие перфорации.

16. Расчёт дозы дигоксина при ХСН

Алгоритм:

Насыщающая доза: 0,025–0,05 мг/кг в 2–3 приёма.

Поддерживающая: 1/5 насыщающей дозы/сутки.

Контроль уровня в крови (0,8–2 нг/мл).

Критерии: отсутствие токсичности (брадикардия, тошнота), улучшение сократимости.

17. Подбор иАПФ у детей с кардиомиопатией

Алгоритм:

Начало с минимальных доз (каптоприл 0,1 мг/кг/сут).

Титрация каждые 3–5 дней до целевой дозы.

Контроль креатинина, калия, АД.

Критерии: снижение пред/постнагрузки, стабилизация ФВ.

18. Антикоагулянтная терапия при протезированных клапанах

Алгоритм:

Варфарин с целевым МНО 2,5–3,5.

Контроль МНО каждые 3–7 дней на старте.

Профилактика кровотечений.

Критерии: поддержание МНО в терапевтическом диапазоне.

19. Купирование гипертонического криза

Алгоритм:

Нифедипин 0,25–0,5 мг/кг под язык (если нет коарктации).

Нитропруссид 0,5–8 мкг/кг/мин в/в инфузия.

Мониторинг АД каждые 5–10 мин.

Критерии: снижение АД на 25 % за 1 ч, отсутствие гипоперфузии.

20.Профилактика инфекционного эндокардита

Алгоритм:

Амоксициллин 50 мг/кг за 1 ч до процедуры.

При аллергии — клиндамицин 20 мг/кг.

Показания: ВПС, протезы, предыдущие эпизоды эндокардита.

Критерии: своевременность приёма, отсутствие побочных эффектов.

21.Подготовка к катетеризации сердца

Алгоритм:

Согласие родителей, голодание 6 ч.

Антибиотикопрофилактика.

Мониторинг ЭКГ, АД, сатурации.

Критерии: безопасность процедуры, отсутствие осложнений.

22.Оценка маркёров повреждения миокарда

Алгоритм:

- Измерение тропонина I/T, КФК-МВ, миоглобина.
- Интерпретация: повышение тропонина >99-го перцентиля — признак некроза.
- Динамика: пик через 6–12 ч, нормализация за 7–10 дней.

Критерии: корректная трактовка в контексте клинической картины (миокардит vs.инфаркт).

23.Анализ электролитного баланса при аритмиях

Алгоритм:

- Контроль K^+ (норма 3,5–5,0 ммоль/л), Mg^{2+} (0,7–1,1 ммоль/л), Ca^{2+} (2,1–2,6 ммоль/л).
- Коррекция гипокалиемии (KCl 1–2 ммоль/кг/сут в/в) и гипوماгние-мии ($MgSO_4$ 0,2–0,4 ммоль/кг в/в).

Критерии: стабилизация ритма после коррекции электролитов.

24. Интерпретация коагулограммы при ВПС

Алгоритм:

- Оценка АЧТВ, ПТВ, МНО, фибриногена, Д-димера.
- Выявление гиперкоагуляции (риск тромбозов при цианотических пороках).
- Мониторинг при антикоагулянтной терапии.

Критерии: поддержание МНО 2,0–3,0 при протезах, Д-димер <500 нг/мл.

25. Составление плана диспансерного наблюдения после операции на сердце

Алгоритм:

Осмотр кардиолога каждые 3–6 мес.

ЭКГ, ЭхоКГ ежегодно.

Профилактика эндокардита перед инвазивными процедурами.

Дозированная физическая активность (по толерантности).

Критерии: отсутствие осложнений, стабильные показатели гемодинамики.

26. Подбор физической нагрузки при кардиомиопатиях

Алгоритм:

- Тест 6-минутной ходьбы, велоэргометрия.
- Ограничение соревновательных видов спорта при ГКМП, ДКМП.
- Рекомендация аэробных нагрузок (ходьба, плавание) 30 мин/день.

Критерии: ЧСС во время нагрузки <140 уд/мин, отсутствие аритмий.

27. Консультирование родителей по питанию при сердечной недостаточности

Алгоритм:

- Ограничение соли <1–2 г/сут.
- Дробное кормление малыми порциями.
- Обогащение рациона калием (бананы, картофель), магнием (крупы, орехи).
- Контроль жидкости при отёках.

Критерии: нормализация диуреза, прибавка массы без отёков.

28. Обучение пациента и семьи самоконтролю при аритмиях

Алгоритм:

- Подсчёт пульса в покое и при нагрузке.
- Распознавание симптомов пароксизмов (сердцебиение, головокружение).
- Алгоритм действий: вагусные пробы → вызов скорой при неэффективности.
- Ведение дневника аритмий.

Критерии: снижение частоты госпитализаций, адекватная реакция на приступы.

29. Оформление медицинской документации при направлении на операцию

Алгоритм:

Клинический диагноз с кодом МКБ-10.

Результаты обследований (ЭхоКГ, ЭКГ, холтер, катетеризация).

Заключение кардиолога с обоснованием показаний.

Согласие родителей, выписка из истории болезни.

Критерии: полнота данных для принятия решения кардиохирургом.

4-ый семестр

Опрос (устный, письменный)

Компетенции: УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-9, ПК-10, ПК-11, ПК-12

1. **Вопрос:** Какие эхокардиографические признаки подтверждают диагноз коарктации аорты?

Ответ:

- локальное сужение просвета аорты (чаще в области перешейка);
- градиент давления между восходящей и нисходящей аортой > 20 мм рт. ст.;
- постстенотическое расширение аорты;
- гипертрофия левого желудочка;
- коллатеральные сосуды (усиленный кровоток в межрёберных артериях).

2. **Вопрос:** Как рассчитать фракцию укорочения левого желудочка (ФУ ЛЖ) по ЭхоКГ?

Ответ:

$$\text{ФУ} = \frac{\text{КДР} - \text{КСР}}{\text{КДР}} \times 100\%,$$

где:

- КДР — конечный диастолический размер ЛЖ (мм);
- КСР — конечный систолический размер ЛЖ (мм).

Норма: 28–40 %.

Интерпретация: снижение ФУ < 28 % указывает на систолическую дисфункцию.

3. **Вопрос:** Какие ЭКГ-признаки характерны для гипертрофии правого предсердия?

Ответ:

- высокий заострённый зубец Р (> 2,5 мм) в отведениях II, III, aVF (**P-pulmonale**);
- ширина зубца Р < 0,12 с;
- иногда — отклонение электрической оси сердца вправо.

Причины: лёгочная гипертензия, стеноз лёгочной артерии, ДМПП.

4. **Вопрос:** Каков алгоритм диагностики аритмогенной дисплазии правого желудочка (АДПЖ)?

Ответ:

- ЭКГ: эpsilon-волна, отрицательные Т в V1–V3, поздние потенциалы;
- Холтер: желудочковые экстрасистолы/тахикардия из выходного тракта ПЖ;
- ЭхоКГ: дилатация ПЖ, гипокинезия стенок;
- МРТ сердца с контрастом: фиброзно-жировая замена миокарда;
- генетическое тестирование (*PKP2*, *DSC2* и др.).

5. **Вопрос:** Какие препараты используются для профилактики инфекционного эндокардита у детей с ВПС?

Ответ:

- амоксициллин 50 мг/кг перорально за 1 ч до процедуры;
- ампициллин 50 мг/кг в/в за 30 мин до процедуры (при парентеральном введении);
- клиндамицин 20 мг/кг перорально при аллергии на пенициллин.

Показания: цианотические ВПС, протезы клапанов, ранее перенесённый эндокардит.

6. **Вопрос:** Как оценить степень аортальной регургитации по ЭхоКГ?

Ответ:

- **I ст.** — струя регургитации не выходит за створки;
- **II ст.** — доходит до створок митрального клапана;
- **III ст.** — заполняет всё левое предсердие;
- **IV ст.** — ретроградный поток в нисходящую аорту.

Дополнительные параметры: ширина струи, объём регургитации, давление полулуния.

7. **Вопрос:** Какие рентгенологические признаки указывают на застойную сердечную недостаточность?

Ответ:

- кардиомегалия (кардиоторакальный индекс > 55 %);
 - венозный застой в лёгких (усиление лёгочного рисунка);
 - интерстициальный отёк (линии Керли);
 - плевральный выпот;
 - расширение корней лёгких.
8. **Вопрос:** Как дифференцировать функциональный шум от органического при дефекте межпредсердной перегородки (ДМПП)?
- Ответ:**
- **функциональный:** мягкий, короткий, усиливается при нагрузке, не сопровождается дрожанием;
 - **органический (ДМПП):** систолический шум над лёгочной артерией, расщепление II тона, иногда — диастолический шум над трёхстворчатым клапаном.
- Подтверждение:** ЭхоКГ с цветным доплером.
9. **Вопрос:** Какие лабораторные маркеры подтверждают миокардит?
- Ответ:**
- повышение тропонина I/T;
 - рост КФК-МВ, ЛДГ;
 - увеличение СОЭ, СРБ;
 - лейкоцитоз (при бактериальном миокардите);
 - антитела к кардиомиоцитам (в сложных случаях).
10. **Вопрос:** Каков алгоритм лечения острой сердечной недостаточности у ребёнка с ВПС?
- Ответ:**
1. Оксигенотерапия (при $\text{SaO}_2 < 90\%$).
 2. Фуросемид 1–2 мг/кг в/в болюсно.
 3. Инотропная поддержка: добутамин 5–10 мкг/кг/мин или милринон 0,375–0,75 мкг/кг/мин.
 4. При гипотонии — норэпинефрин 0,05–0,3 мкг/кг/мин.
 5. Коррекция электролитов (K^+ , Mg^{2+}).
 6. При необходимости — ИВЛ.
11. **Вопрос:** Какие вакцины рекомендованы детям с сердечной недостаточностью?
- Ответ:**
- все инактивированные вакцины по календарю;
 - пневмококковая конъюгированная (ПКВ13) и полисахаридная (ППСВ23);
 - гриппозная вакцина ежегодно;
 - гепатит В, АКДС, ИПВ — без ограничений.
- Исключение:** живые вакцины при тяжёлой декомпенсации.
12. **Вопрос:** Как интерпретировать «перегрузку» левого желудочка на ЭКГ?
- Ответ:**
- высокий R в V5–V6 (> 25 мм);
 - глубокий S в V1–V2;

- индекс Соколова-Лайона ($R V5/V6 + S V1 > 35$ мм);
- смещение переходной зоны вправо (V2–V3);
- депрессия ST, инверсия T в левых отведениях (при гипертрофии с перегрузкой).

13. Вопрос: Какие врождённые пороки сердца ассоциированы с синдромом Ди Джорджа?

Ответ:

- тетрада Фалло;
- перерыв дуги аорты;
- общий артериальный ствол;
- дефекты межжелудочковой перегородки (ДМЖП).

14. Вопрос: Каков патогенез лёгочной гипертензии при ВПС?

Ответ:

- хроническая объёмная перегрузка малого круга (ДМЖП, ОАП);
- ремоделирование сосудов → утолщение интимы, фиброз;
- необратимая гипертензия (синдром Эйзенменгера);
- правожелудочковая недостаточность.

15. Вопрос: Какие анализы обязательны при подозрении на ревматическую лихорадку?

Ответ:

- АСЛ-О (титр > 200 ЕД);
- СРБ, СОЭ;
- лейкоцитоз;
- посев из зева на β -гемолитический стрептококк группы А;
- ЭКГ, ЭхоКГ (вальвулит?).

16. Вопрос: Как отличить физиологическую синусовую тахикардию от патологической?

Ответ:

- **физиологическая:** возникает при нагрузке, волнении, лихорадке; ЧСС соответствует уровню стресса; быстро нормализуется в покое;
- **патологическая:** сохраняется в покое, не соответствует нагрузке, сопровождается симптомами (одышка, головокружение).

17. Вопрос: Какие препараты используются для закрытия открытого артериального протока (ОАП)?

Ответ:

- индометацин 0,2 мг/кг в/в каждые 12–24 ч (3 дозы);
- ибупрофен 10 мг/кг в/в, затем 5 мг/кг через 24 и 48 ч.

Противопоказания: почечная недостаточность, тромбоцитопения.

18. Вопрос: Как рассчитать систолическое давление в лёгочной артерии (СДЛА) по ЭхоКГ?

Ответ:

СДЛА=ГДТР+ДПП,

где:

- ГДТР — градиент давления на трикуспидальном клапане (рассчитывается по уравнению Бернулли: $4 \times VTP^2$, где VTP — скорость трикуспидальной регургитации в м/с);
- ДПП — давление в правом предсердии (оценивается по коллабированию нижней полой вены, см. вопрос 14 из предыдущего блока).

Норма: ≤ 30 мм рт. ст.

Критерии лёгочной гипертензии: СДЛА > 36 мм рт. ст.

19. Вопрос: Какие ЭКГ-признаки характерны для синдрома удлинённого интервала QT?

Ответ:

- QTc $> 0,44$ с у мальчиков, $> 0,46$ с у девочек (по формуле Фридрика или Базетта);
- полиморфная желудочковая тахикардия типа «пируэт» (torsades de pointes);
- удлинение фазы реполяризации (уплощённый/отрицательный T, появление U-зубца);
- паузы после экстрасистол с последующим удлинением QT.

20. Вопрос: Каков алгоритм диагностики врождённого аортального стеноза?

Ответ:

1. Аускультация: систолический шум над аортой с иррадиацией на сосуды шеи.
2. ЭКГ: признаки гипертрофии ЛЖ, иногда — перегрузки ЛП.
3. ЭхоКГ: утолщение створок аортального клапана, градиент давления ≥ 20 мм рт. ст., гипертрофия ЛЖ.
4. КТ/МРТ сердца — при неоднозначных данных ЭхоКГ.
5. Катетеризация сердца — перед хирургической коррекцией.

21. Вопрос: Какие препараты используются для лечения хронической сердечной недостаточности у детей?

Ответ:

- ингибиторы АПФ (каптоприл, эналаприл);
- β -блокаторы (карведилол, бисопролол);
- спиронолактон (антагонист альдостерона);
- дигоксин (при ФВ < 40 % и тахиаритмиях);
- петлевые диуретики (фуросемид) — при застое.

Цель: снижение пред- и постнагрузки, ремоделирование миокарда.

22. Вопрос: Как интерпретировать «перегрузку» правого предсердия на ЭКГ?

Ответ:

- высокий заострённый P > 2,5 мм в II, III, aVF (**P-pulmonale**);
- ширина P < 0,12 с;
- иногда — отклонение ЭОС вправо.

Причины: лёгочная гипертензия, стеноз лёгочной артерии, ДМПП.

23. Вопрос: Какие врождённые пороки сердца ассоциированы с синдромом Уильямса?

Ответ:

- надклапанный стеноз аорты;
- периферический стеноз лёгочных артерий;
- гипоплазия ветвей лёгочной артерии.

Сопутствующие признаки: «лицо эльфа», гиперкальциемия, умственная отсталость.

24. Вопрос: Каков патогенез сердечных отёков при ХСН?

Ответ:

- снижение сердечного выброса → активация РААС → задержка Na⁺ и воды;
- повышение венозного давления → пропотевание жидкости в ткани;
- гипоальбуминемия (при застойной гепатопатии) → снижение онкотического давления;
- лимфатическая недостаточность.

25. Вопрос: Какие лабораторные маркеры подтверждают миокардит?

Ответ:

- тропонины I/T (повышены);
- КФК-МВ, ЛДГ (рост при некрозе);
- СОЭ, СРБ (воспаление);
- вирусные серологии (Коксаки, парвовирус В19);
- аутоантитела (антинуклеарные, антимииокардиальные).

Тесты

Выберите один правильный ответ. Номер правильного варианта ответа укажите цифрой.

Компетенции: УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-9, ПК-10, ПК-11, ПК-12

1. Наиболее частый врождённый порок сердца у детей:

- а) дефект межжелудочковой перегородки;
- б) тетрада Фалло;

- в) коарктация аорты;
 - г) открытый артериальный проток.
2. Для дефекта межпредсердной перегородки характерен шум:
- а) систолический во II межреберье слева;
 - б) диастолический на верхушке;
 - в) **систолический над лёгочной артерией;**
 - г) непрерывный машинный.
3. При тетраде Фалло цианоз появляется:
- а) с рождения;
 - б) **на 1-м году жизни;**
 - в) после 3 лет;
 - г) в подростковом возрасте.
4. ЭКГ-признак гипертрофии правого желудочка:
- а) **высокий R в V1–V2;**
 - б) глубокий S в V5–V6;
 - в) депрессия сегмента ST в I, II, aVL;
 - г) отрицательный T в V1–V4.
5. При подозрении на врождённый порок сердца первым методом диагностики является:
- а) рентгенография грудной клетки;
 - б) **эхокардиография;**
 - в) ЭКГ;
 - г) катетеризация сердца.
6. Для ревматической лихорадки характерно поражение:
- а) миокарда;
 - б) эндокарда;
 - в) перикарда;
 - г) **всех оболочек сердца.**
7. Основным критерий диагностики ревматизма — это:
- а) повышение титра антистрептолизина-О;
 - б) **наличие больших критериев Киселя-Джонса;**
 - в) лейкоцитоз в общем анализе крови;
 - г) ускорение СОЭ.
8. При инфекционном эндокардите наиболее часто поражается:
- а) митральный клапан;
 - б) **аортальный клапан;**
 - в) трикуспидальный клапан;
 - г) клапан лёгочной артерии.
9. Для миокардита у детей наиболее характерно:
- а) одышка при нагрузке;
 - б) боли в области сердца;
 - в) аритмии;
 - г) **все перечисленное.**

10. При перикардите на ЭКГ отмечается:
- а) **подъём сегмента ST во всех отведениях;**
 - б) депрессия сегмента ST ;
 - в) патологический зубец Q ;
 - г) блокада ножек пучка Гиса.
11. Синдром WPW на ЭКГ проявляется:
- а) **укорочением интервала $P-Q$ и дельта-волной;**
 - б) удлинением интервала $P-Q$;
 - в) блокадой правой ножки пучка Гиса;
 - г) инверсией зубца T .
12. При пароксизмальной суправентрикулярной тахикардии ЧСС обычно составляет:
- а) 120–140 уд./мин;
 - б) **160–220 уд./мин;**
 - в) 250–300 уд./мин;
 - г) более 300 уд./мин.
13. Для лечения пароксизмальной суправентрикулярной тахикардии у детей первым препаратом является:
- а) лидокаин;
 - б) амиодарон;
 - в) **аденозин;**
 - г) дигоксин.
14. При полной атриовентрикулярной блокаде ЧСС у ребёнка составляет:
- а) **30–40 уд./мин;**
 - б) 60–80 уд./мин;
 - в) 100–120 уд./мин;
 - г) более 140 уд./мин.
15. Синкопе при аритмиях обусловлено:
- а) **снижением сердечного выброса;**
 - б) повышением АД;
 - в) вазовагальной реакцией;
 - г) гипогликемией.
16. При гипертрофической кардиомиопатии на ЭхоКГ выявляется:
- а) расширение полостей сердца;
 - б) **утолщение межжелудочковой перегородки;**
 - в) регургитация на митральном клапане;
 - г) снижение фракции выброса.
17. Для дилатационной кардиомиопатии характерно:
- а) **увеличение полостей сердца и снижение сократимости;**
 - б) гипертрофия стенок желудочков;
 - в) обструкция выносящего тракта левого желудочка;
 - г) кальцификация клапанов.
18. При артериальной гипертензии у детей первым классом препаратов для лечения являются:

- а) **ингибиторы АПФ;**
 - б) бета-блокаторы;
 - в) диуретики;
 - г) антагонисты кальция.
19. Критерием артериальной гипертензии у детей является:
- а) **САД и/или ДАД \geq 95-го перцентиля для возраста, пола и роста;**
 - б) САД > 140 мм рт. ст.;
 - в) ДАД > 90 мм рт. ст.;
 - г) повышение АД на 20 мм рт. ст. от нормы.
20. При гипотонии у детей важно исключить:
- а) надпочечниковую недостаточность;
 - б) вегетативную дисфункцию;
 - в) обезвоживание;
 - г) **всё перечисленное.**
21. Для синдрома вегетативной дисфункции у детей характерно:
- а) лабильность АД и ЧСС;
 - б) головные боли;
 - в) головокружения;
 - г) **всё перечисленное.**
22. При подозрении на синдром удлинённого интервала *QT* необходимо:
- а) провести холтеровское мониторирование;
 - б) выполнить пробу с физической нагрузкой;
 - в) генетическое тестирование;
 - г) **всё перечисленное.**
23. При пролапсе митрального клапана аускультативно выслушивается:
- а) **систолический щелчок и поздний систолический шум;**
 - б) диастолический шум;
 - в) непрерывный шум;
 - г) ритм галопа.
24. Для инфекционного эндокардита у детей характерны:
- а) лихорадка, озноб;
 - б) новые шумы в сердце;
 - в) петехии, узелки Ослера;
 - г) **всё перечисленное.**
25. При острой ревматической лихорадке назначают:
- а) пенициллин;
 - б) аспирин;
 - в) преднизолон (при кардите);
 - г) **всё перечисленное.**
26. Для диагностики миокардита наиболее информативен метод:
- а) ЭКГ;
 - б) ЭхоКГ;
 - в) МРТ сердца с контрастированием;
 - г) **биопсия миокарда.**

27. При тампонаде сердца на ЭхоКГ выявляется:
- а) **жидкость в полости перикарда и коллапс правого предсердия;**
 - б) гипертрофия миокарда;
 - в) регургитация на клапанах;
 - г) дилатация полостей.
28. При коарктации аорты у детей отмечается:
- а) повышенное АД на руках, сниженное на ногах;
 - б) систолический шум над основанием сердца;
 - в) усиленная пульсация межрёберных артерий;
 - г) **всё перечисленное.**
29. Для открытого артериального протока характерен шум:
- а) систолический;
 - б) диастолический;
 - в) **непрерывный машинный;**
 - г) короткий систолический.
30. При дефекте межжелудочковой перегородки шум лучше слышен:
- а) на верхушке сердца;
 - б) во II межреберье слева;
 - в) у мечевидного отростка;
 - г) **в III–IV межреберье слева у грудины.**
31. Для тетрады Фалло на рентгенограмме характерно:
- а) увеличение левого желудочка;
 - б) **«башмачок» сердца и обеднение лёгочного рисунка;**
 - в) расширение лёгочной артерии;
 - г) кардиомегалия.
32. При гипертрофической обструктивной кардиомиопатии противопоказаны:
- а) бета-блокаторы;
 - б) верапамил;
 - в) **нитраты;**
 - г) диуретики.
33. Для диагностики аритмий у детей используют:
- а) ЭКГ;
 - б) холтеровское мониторирование;
 - в) пробу с физической нагрузкой;
 - г) **всё перечисленное.**
34. При синдроме удлинённого интервала *QT* риск внезапной смерти связан с:
- а) **желудочковой тахикардией типа «пируэт»;**
 - б) фибрилляцией предсердий;
 - в) полной атриовентрикулярной блокадой;
 - г) синусовой брадикардией.

35. Для пролапса митрального клапана характерно:
- а) связь с дисплазией соединительной ткани;
 - б) возможность развития митральной регургитации;
 - в) частое сочетание с вегетативной дисфункцией;
 - г) **всё перечисленное.**
36. При инфекционном эндокардите у детей наиболее важный диагностический критерий — это:
- а) положительные посевы крови;
 - б) лихорадка выше 38°C;
 - в) новые шумы в сердце;
 - г) **вегетации на клапанах при ЭхоКГ.**
37. При ревматической лихорадке поражение сердца чаще начинается с:
- а) миокарда;
 - б) **эндокарда;**
 - в) перикарда;
 - г) всех оболочек одновременно.
38. Для миокардита у детей наиболее специфичен лабораторный маркер:
- а) **повышение тропонина I;**
 - б) лейкоцитоз;
 - в) ускорение СОЭ;
 - г) повышение АСЛО.
39. При перикардите боль усиливается:
- а) при глубоком вдохе;
 - б) **в положении лёжа на спине;**
 - в) при наклоне вперёд;
 - г) при физической нагрузке.
40. При тампонаде сердца неотложная помощь включает:
- а) **перикардиоцентез;**
 - б) введение инотропных препаратов;
 - в) оксигенотерапию;
 - г) экстренную операцию.
41. Для коарктации аорты у новорождённых характерно:
- а) снижение пульсации на ногах;
 - б) систолический шум над основанием сердца;
 - в) гипертрофия левого желудочка на ЭКГ;
 - г) **всё перечисленное.**
42. При открытом артериальном протоке у недоношенных первым препаратом для закрытия протока является:
- а) **индометацин;**
 - б) ибупрофен;
 - в) парацетамол;
 - г) дигоксин.
43. Для дефекта межпредсердной перегородки у детей старшего возраста характерно:

- а) отставание в физическом развитии;
 - б) частые респираторные инфекции;
 - в) систолический шум над лёгочной артерией;
 - г) **всё перечисленное.**
44. При тетраде Фалло гипоксический приступ купируют:
- а) положением ребёнка с прижатыми к животу ногами;
 - б) введением пропранолола;
 - в) оксигенотерапией;
 - г) **всем перечисленным.**
45. Для гипертрофической кардиомиопатии на ЭхоКГ характерно:
- а) асимметричная гипертрофия межжелудочковой перегородки;
 - б) обструкция выносящего тракта левого желудочка;
 - в) систолическое движение передней створки митрального клапана;
 - г) **всё перечисленное.**
46. При дилатационной кардиомиопатии фракция выброса левого желудочка:
- а) **снижена;**
 - б) нормальна;
 - в) повышена;
 - г) сначала повышена, потом снижена.
47. Для артериальной гипертензии у детей почечного генеза характерно:
- а) повышение диастолического давления;
 - б) протеинурия;
 - в) изменения в анализе мочи;
 - г) **всё перечисленное.**
48. При синкопе вазовагального генеза рекомендуется:
- а) обучение приёмам предотвращения обморока;
 - б) увеличение потребления жидкости и соли;
 - в) избегание провоцирующих факторов;
 - г) **всё перечисленное.**
49. Для синдрома Марфана характерны:
- а) пролапс митрального клапана;
 - б) дилатация корня аорты;
 - в) аневризма аорты;
 - г) **всё перечисленное.**
50. При подозрении на врождённый порок сердца у новорождённого первым методом диагностики является:
- а) пульсоксиметрия;
 - б) **ЭхоКГ;**
 - в) рентгенография грудной клетки;
 - г) ЭКГ.

Компетенции: УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-9, ПК-10, ПК-11, ПК-12

1. **Ребёнок 3 мес.**, жалобы на одышку при кормлении, утомляемость, бледность, отставание в массе. При осмотре: систолический шум во II–III межреберье слева, акцент II тона над лёгочной артерией. Рентгенография: усиление лёгочного рисунка, увеличение левого предсердия и желудочка.
 - **Вопрос:** предполагаемый диагноз? План обследования? Тактика?
2. **Девочка 7 лет** жалуется на приступы сердцебиения с внезапным началом и окончанием, головокружение, слабость. На ЭКГ: ЧСС 180 уд./мин, узкие комплексы QRS, зубцы Р не видны.
 - **Вопрос:** диагноз? Неотложная помощь? Дальнейшая тактика?
3. **Новорождённый 5 дней** с цианозом, одышкой, тахикардией. Насыщение крови кислородом 75 %. ЭХОКГ: дэкстрапозиция аорты, стеноз лёгочной артерии, дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), гипертрофия правого желудочка.
 - **Вопрос:** диагноз? Экстренные меры?
4. **Мальчик 10 лет** после ангины через 3 недели отмечает боли в суставах, лихорадку до 38 °С, одышку. Аускультативно: дующий систолический шум на верхушке. СОЭ 40 мм/ч.
 - **Вопрос:** диагноз? Критерии диагностики? Лечение?
5. **Девочка 2 года** с рецидивирующими пневмониями. При осмотре: «сердечный горб», систолический шум вдоль левого края грудины, дрожание. ЭХОКГ: большой ДМЖП.
 - **Вопрос:** тактика ведения? Показания к операции?
6. **Подросток 15 лет** жалуется на обмороки при физической нагрузке. При аускультации: систолический шум у основания сердца, усиливающийся при вставании. ЭХОКГ: гипертрофия межжелудочковой перегородки.
 - **Вопрос:** диагноз? Рекомендации?
7. **Ребёнок 6 мес.** с одышкой, кашлем, отёками ног. Печень +4 см. Рентгенография: кардиомегалия, венозный застой в лёгких. ЭХОКГ: снижение фракции выброса до 35 %.
 - **Вопрос:** диагноз? Первая линия терапии?
8. **Мальчик 4 года** после ОРВИ отмечает слабость, сердцебиение, боли в области сердца. ЭКГ: удлинение интервала PQ, снижение вольтажа зубцов. Тропонин I повышен.
 - **Вопрос:** диагноз? План обследования?
9. **Девочка 12 лет** с артериальной гипертензией 160/100 мм рт. ст. Аускультативно: систолический шум над брюшной аортой. УЗИ почек: норма.
 - **Вопрос:** дифференциальный диагноз? Дополнительные исследования?

10. **Новорождённый 2 дня** с шумом в сердце. Аускультативно: грубый систолический шум во II межреберье слева, иррадиирующий на спину. ЭХОКГ: открытый артериальный проток (ОАП).
- **Вопрос:** тактика? Когда закрывать?
11. **Мальчик 8 лет** с жалобами на колющие боли в сердце, сердцебиение, утомляемость. ЭКГ: единичные желудочковые экстрасистолы.
- **Вопрос:** диагноз? Нужно ли лечение?
12. **Девочка 5 лет** с одышкой, цианозом губ при нагрузке. ЭХОКГ: тетрада Фалло.
- **Вопрос:** патофизиология? Показания к хирургической коррекции?
13. **Подросток 16 лет** с жалобами на головные боли, мелькание «мушек» перед глазами. АД 150/95 мм рт. ст. Анализ мочи: протеинурия 0,5 г/л.
- **Вопрос:** причина гипертензии? План обследования?
14. **Ребёнок 1 год** с отставанием в развитии, частыми бронхитами. Аускультативно: систоло-диастолический шум во II межреберье слева. Рентгенография: увеличение левого желудочка.
- **Вопрос:** диагноз? Тактика?
15. **Девочка 3 года** после вакцинации отмечает одышку, отёки, увеличение печени. ЭХОКГ: выпот в полости перикарда.
- **Вопрос:** диагноз? Неотложные меры?
16. **Мальчик 6 лет** с приступами головокружения, обмороками. ЭКГ: пауза более 3 сек.
- **Вопрос:** диагноз? Лечение?
17. **Новорождённый с синдромом Дауна** имеет одышку, цианоз. ЭХОКГ: полный атриовентрикулярный канал.
- **Вопрос:** тактика? Прогноз?
18. **Девочка 9 лет** с болями в суставах, лихорадкой, кольцевидной эритемой. АСЛ-О повышен.
- **Вопрос:** диагноз? Профилактика рецидивов?
19. **Мальчик 14 лет** с жалобами на перебои в работе сердца. Холтер: пароксизмы суправентрикулярной тахикардии.
- **Вопрос:** лечение? Показания к абляции?
20. **Ребёнок 2 мес.** с гипотрофией, частым кашлем. Аускультативно: систолический шум у верхушки, ритм галопа. ЭХОКГ: гипоплазия левого желудочка.
- **Вопрос:** диагноз? Тактика?
21. **Девочка 7 лет** с артериальной гипотензией, головокружениями при вставании. Ортостатическая проба: падение АД на 20 мм рт. ст.
- **Вопрос:** диагноз? Рекомендации?
22. **Мальчик 5 лет** после травмы груди отмечает боли в сердце, одышку. ЭКГ: подъём сегмента ST. Тропонин I повышен.
- **Вопрос:** диагноз? Дифференциальный диагноз?
23. **Подросток 17 лет** с жалобами на сердцебиение, тревогу, потливость. ЭКГ: синусовая тахикардия до 120 уд./мин.

- **Вопрос:** диагноз? Лечение?
- 24. **Девочка 1 год** с частыми респираторными инфекциями. Аускультативно: систолический шум у основания сердца. ЭХОКГ: дефект межпредсердной перегородки (ДМПП).
 - **Вопрос:** тактика? Когда оперировать?
- 25. **Мальчик 10 лет** с жалобами на боли в ногах при ходьбе, отсутствие пульса на ногах. АД на руках 160/100 мм рт. ст.
 - **Вопрос:** диагноз? Дополнительные исследования?

Эталоны ответов

1. **Ответ:**
 - Диагноз: дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП).
 - Обследование: ЭХОКГ, ЭКГ, рентгенография грудной клетки.
 - Тактика: наблюдение, при прогрессировании — хирургическая коррекция.
2. **Ответ:**
 - Диагноз: пароксизмальная суправентрикулярная тахикардия.
 - Неотложная помощь: вагусные пробы (проба Вальсальвы), при неэффективности — аденозин внутривенно.
 - Дальнейшая тактика: холтеровское мониторирование, решение о катетерной абляции.
3. **Ответ:**
 - Диагноз: тетрада Фалло.
 - Экстренные меры: оксигенотерапия, простагландин E₁ для поддержания ОАП, срочная консультация кардиохирурга.
4. **Ответ:**
 - Диагноз: острая ревматическая лихорадка (ОРЛ) с ревмокардитом.
 - Критерии: большие (кардит, полиартрит) и малые (лихорадка, СОЭ) критерии Джонса.
 - Лечение: пенициллин, НПВС, профилактика рецидивов бензатин-пенициллином.
5. **Ответ:**
 - Тактика: медикаментозная терапия (диуретики, ингибиторы АПФ), при отсутствии эффекта — хирургическое закрытие ДМЖП в возрасте 1–2 лет.
6. **Ответ:**
 - Диагноз: гипертрофическая кардиомиопатия.
 - Рекомендации: ограничение физических нагрузок, бета-блокаторы или верапамил, генетическое консультирование.
7. **Ответ:**

- Диагноз: дилатационная кардиомиопатия с сердечной недостаточностью II Астепени.
- Первая линия терапии:
 - ингибиторы АПФ (каптоприл/эналаприл) — для снижения постнагрузки;
 - диуретики (фуросемид) — для купирования отёков и застоя в лёгких;
 - сердечные гликозиды (дигоксин) — при снижении сократимости;
 - бета-блокаторы (карведилол) — после стабилизации состояния.

8. Ответ:

- Диагноз: острый вирусный миокардит.
- План обследования:
 - тропонин I, КФК-МВ, ЛДГ;
 - ПЦР на вирусы (Коксаки В, Эпштейна-Барр, парвовирус В19);
 - ЭХОКГ (оценка фракции выброса, полостей сердца);
 - холтеровское мониторирование ЭКГ;
 - рентгенография грудной клетки (кардиомегалия, застой).

9. Ответ:

- Дифференциальный диагноз: коарктация аорты, реноваскулярная гипертензия, феохромоцитома.
- Дополнительные исследования:
 - УЗИ с доплерографией брюшной аорты и почечных артерий;
 - уровень ренина и альдостерона в крови;
 - МРТ надпочечников;
 - ангиография аорты при подозрении на коарктацию.

10. Ответ:

- Тактика:
 - у недоношенных — индометацин/ибупрофен для фармакологического закрытия;
 - у доношенных — наблюдение, при прогрессировании сердечной недостаточности — хирургическое лигирование.
- Оптимальный срок закрытия: 3–6 месяцев при симптоматическом ОАП.

11. Ответ:

- Диагноз: функциональная желудочковая экстрасистолия.
- Лечение не требуется при отсутствии органической патологии сердца и редких экстрасистолах. Рекомендованы:
 - нормализация режима дня;

- исключение кофеина;
- контроль ЭКГ через 3 месяца.

12. Ответ:

- Патофизиология: стеноз лёгочной артерии → сброс крови справа налево через ДМЖП → гипоксия и цианоз.
- Показания к операции:
 - частые одышечно-цианотические приступы;
 - сатурация кислорода < 75 %;
 - прогрессирующая гипертрофия правого желудочка.

13. Ответ:

- Причина: вероятно, гломерулонефрит или ренопаренхиматозная гипертензия.
- План обследования:
 - суточная протеинурия;
 - креатинин, мочевины, электролиты;
 - УЗИ почек;
 - проба Реберга;
 - консультация нефролога.

14. Ответ:

- Диагноз: открытый артериальный проток (ОАП).
- Тактика:
 - ЭХОКГ для оценки размера протока и давления в лёгочной артерии;
 - при большом сбросе — хирургическое закрытие в возрасте 1–2 лет.

15. Ответ:

- Диагноз: поствакцинальный перикардит с выпотом.
- Неотложные меры:
 - перикардиоцентез при тампонаде;
 - НПВС (ибупрофен) или колхицин;
 - глюкокортикоиды при неэффективности.

16. Ответ:

- Диагноз: синдром слабости синусового узла (СССУ) с паузами.
- Лечение:
 - имплантация постоянного электрокардиостимулятора (ЭКС) при паузах > 3 сек. и обмороках;

- до операции — наблюдение в кардиоцентре.

17. Ответ:

- Тактика:
 - медикаментозная поддержка (дигоксин, диуретики);
 - хирургическая коррекция в 3–6 месяцев (закрытие дефектов, реконструкция АВ-клапанов).
- Прогноз: благоприятный при своевременной операции, но высок риск остаточных нарушений.

18. Ответ:

- Диагноз: острая ревматическая лихорадка (ОРЛ) с ревматическим полиартритом и эритемой.
- Профилактика рецидивов:
 - бензатин-пенициллин G 1,2 млн ЕД внутримышечно каждые 3 недели;
 - длительность — минимум 5 лет или до 18 лет (при поражении сердца — пожизненно).

19. Ответ:

- Лечение:
 - профилактическая антиаритмическая терапия (пропафенон, амиодарон);
 - радиочастотная абляция (РЧА) при частых пароксизмах (> 5–6 в год) или снижении качества жизни.
- Показания к РЧА:
 - неэффективность лекарств;
 - желание пациента избежать длительной медикаментозной терапии.

20. Ответ:

- Диагноз: синдром гипоплазии левого сердца (СГЛС).
- Тактика:
 - простагландин E₁ для поддержания ОАП;
 - срочная консультация кардиохирурга;
 - этапные операции (Норвуд → Гленн → Фонтан) или трансплантация сердца.

21. Ответ:

- Диагноз: нейроциркуляторная дистония по гипотоническому типу.
- Рекомендации:

- увеличение потребления жидкости и соли;
- компрессионные чулки;
- физические тренировки (плавание, ходьба);
- адаптогены (элеутерококк, женьшень) по назначению врача.

22. Ответ:

- Диагноз: травматический миокардит/контузия сердца.
- Дифференциальный диагноз:
 - острый коронарный синдром (редко у детей);
 - перикардит;
 - пневмоторакс (исключается рентгенографией).

23. Ответ:

- Диагноз: нейроциркуляторная дистония с симпатикотонией.
- Лечение:
 - психотерапия, релаксационные техники;
 - бета-блокаторы (бисопролол) или седативные средства (валериана, магний В₆);
 - коррекция режима дня, умеренные физические нагрузки.

24. Ответ:

- Тактика:
 - наблюдение с контролем ЭХОКГ каждые 6 месяцев;
 - при большом дефекте и перегрузке правых отделов — хирургическое закрытие в 3–5 лет.
- Показания к операции:
 - лёгочная гипертензия;
 - частые респираторные инфекции;
 - отставание в физическом развитии.

25. Ответ:

- Диагноз: коарктация аорты.
- Дополнительные исследования:
 - доплерография аорты и сосудов нижних конечностей;
 - КТ-ангиография аорты;
 - измерение АД на руках и ногах (градиент > 20 мм рт. ст.).

Алгоритмы практических навыков

Компетенции: УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-9, ПК-10, ПК-11, ПК-12

1. Проведение общего осмотра ребёнка с подозрением на кардиопатию

- **Алгоритм:** оценка общего состояния → положения тела → цвета кожи и слизистых → наличия отёков → трофических изменений.
- **Критерии нормы:** розовый цвет кожи, отсутствие цианоза/акроцианоза, отсутствие отёков, нормальное физическое развитие.
- **Патологические признаки:** бледность, мраморность, цианоз, набухание шейных вен, деформация грудной клетки («сердечный горб»).

2. Пальпация верхушечного толчка

- **Техника:** ладонь правой руки на область сердца, затем II–IV пальцами определяют толчок.
- **Параметры оценки:** локализация (по межреберьям и линиям), площадь (в норме 1×1 см до 7 лет, 2×2 см старше), сила (умеренная), высота (умеренная).
- **Патология:** смещение влево/вниз, увеличение площади, усиленный/ослабленный толчок.

3. Определение границ относительной сердечной тупости

- **Последовательность:** правая → верхняя → левая граница.
- **Правила:** перкуссия средней силы, палец-плексиметр параллельно границе, отметка по наружному краю пальца.
- **Нормы по возрасту:**
 - до 2 лет: правая — IV межреберье, верхняя — II ребро, левая — 1–2 см кнаружи от среднеключичной линии;
 - старше 7 лет: левая — по среднеключичной линии.

4. Аускультация сердца в стандартных точках

- **Точки:** верхушка (митральный клапан), основание грудины справа (аортальный), слева (лёгочная артерия), у мечевидного отростка (трёхстворчатый).
- **Оценка:** тоны (громкость, расщепление), шумы (систолические/диастолические, локализация, иррадиация).
- **Норма:** I тон на верхушке громче II, II тон на основании громче I.

5. Измерение артериального давления (АД) у детей

- **Методика:** манжета шириной 40 % окружности плеча, измерение в положении сидя после 5-минутного отдыха.
- **Нормы (систолическое):**
 - новорождённые: 60–80 мм рт. ст.;
 - 1 год: 90 мм рт. ст.;
 - 5 лет: 100 мм рт. ст.;

- 10 лет: 110 мм рт. ст.;
- подростки: 120 мм рт. ст.
- **Патология:** гипертензия (> 95-го перцентиля), гипотензия (< 5-го перцентиля).

6. Оценка пульса на периферических артериях

- **Локации:** лучевые, сонные, бедренные, тыльные артерии стопы.
- **Параметры:** синхронность, ритмичность, частота, напряжение, наполнение, величина.
- **Нормы частоты (уд./мин):**
 - новорождённые: 140–160;
 - 1 год: 120;
 - 5 лет: 100;
 - 10 лет: 85;
 - 15 лет: 70–75.

7. Выявление сердечных шумов и их характеристика

- **Критерии:** фаза сердечного цикла (систола/диастола), локализация, громкость (I–VI градация), тембр (грубый, дующий), иррадиация.
- **Функциональные шумы:** мягкие, изменчивые, исчезают при смене положения.
- **Органические шумы:** стойкие, грубые, сопровождаются другими признаками порока.

8. Интерпретация ЭКГ у детей

- **Основные параметры:** ЧСС, ритм, интервалы (PQ, QRS, QT), ось сердца, зубцы (P, T), сегменты (ST).
- **Возрастные особенности:** синусовая аритмия до 7 лет, вертикальное положение оси, высокий зубец T в правых отведениях.
- **Патология:** блокады, экстрасистолы, ишемические изменения.

9. Проведение ортостатической пробы

- **Методика:** измерение АД и пульса в положении лёжа → через 2–3 мин стоя.
- **Норма:** снижение систолического АД не более чем на 10–15 мм рт. ст., учащение пульса на 10–15 уд./мин.
- **Патология:** падение АД > 20 мм рт. ст., головокружение, обморок (нейроциркуляторная дистония).

10. Выполнение ЭХОКГ (базовые позиции)

- **Стандарты:** парастернальная длинная/короткая ось, апикальная четырёхкамерная, субкостальная.
- **Оцениваемые параметры:** размеры камер, толщина стенок, движение клапанов, скорость кровотока, давление в лёгочной артерии.
- **Патология:** дефекты перегородок, стенозы, регургитация, гипертрофия.

11. Диагностика врождённых пороков сердца (ВПС) по клиническим данным

- **Ключевые признаки:** цианоз, одышка, отставание в развитии, сердечные шумы, деформация пальцев («барабанные палочки»).
- **Примеры:**
 - ДМЖП — грубый систолический шум у левого края грудины;
 - тетрада Фалло — цианоз, систолический шум у лёгочной артерии.

12. Распознавание признаков сердечной недостаточности

- **Симптомы:** одышка, тахикардия, гепатомегалия, отёки, застой в лёгких.
- **Степени:**
 - I — при нагрузке;
 - II — в покое;
 - III — с выраженными отёками и гепатомегалией.
- **Лаборатории:** повышение натрийуретических пептидов (BNP, NT-proBNP).

13. Выявление признаков ревматической лихорадки

- **Большие критерии (Джонс):** кардит, полиартрит, хорея, кольцевидная эритема, подкожные узелки.
- **Малые критерии:** артралгии, лихорадка, повышение СОЭ/СРБ, удлинение PQ на ЭКГ.
- **Диагностика:** сочетание 2 больших или 1 большого + 2 малых критериев + доказанная стрептококковая инфекция.

14. Оценка данных холтеровского мониторирования ЭКГ

- **Параметры:** средняя ЧСС, паузы, экстрасистолы, эпизоды ишемии, вариабельность ритма.
- **Норма:** паузы < 2 сек, экстрасистолы < 1 % от общего числа комплексов.
- **Патология:** паузы > 3 сек, частые полиморфные экстрасистолы, пароксизмы тахикардии.

15. Интерпретация рентгенограммы органов грудной клетки при кардиопатологии

- **Признаки:** кардиомегалия, венозный застой, расширение корней лёгких, изменение конфигурации сердца.
- **Примеры:**
 - митральная конфигурация — выбухание дуги лёгочной артерии;
 - аортальная — удлинение дуги аорты.

16. Проведение пробы с физической нагрузкой (тредмил/велоэргометрия)

- **Показания:** оценка толерантности к нагрузке, выявление скрытой ишемии, аритмий.
- **Критерии прекращения:** достижение субмаксимальной ЧСС, одышка, боли, изменения ST на ЭКГ.
- **Норма:** линейное увеличение ЧСС и АД, отсутствие ишемических изменений.

17. Диагностика артериальной гипертензии у детей

- **Критерии:** АД > 95-го перцентиля для возраста, пола и роста на трёх визитах.
- **Дифференциальный диагноз:** ренопаренхиматозная, реноваскулярная, эндокринная, коарктация аорты.
- **Обследование:** УЗИ почек, анализ мочи, ренин/альдостерон, ангиография.

18. Выявление признаков перикардита

- **Симптомы:** боль в груди, усиливающаяся при глотании/глубоком вдохе, шум трения перикарда, одышка.
- **ЭКГ:** подъём сегмента ST во всех отведениях, снижение вольтажа.
- **ЭХОКГ:** сепарация листков перикарда, выпот.

19. Оценка данных суточного мониторирования АД

- **Параметры анализа:**
 - среднее систолическое/диастолическое АД за сутки, день, ночь;
 - индекс времени гипертензии (доля измерений > 95-го перцентиля);
 - суточный профиль («диппер» — снижение ночью на 10–20 %, «нон-диппер» — < 10 %, «найт-пикер» — повышение ночью);
 - вариабельность АД.
- **Норма:**
 - дневное АД < 95-го перцентиля;
 - ночное снижение систолического АД $\geq 10\%$.
- **Патология:**

- индекс времени > 50 % — стабильная гипертензия;
- «нон-диппер»/«найт-пикер» — риск поражения органов-мишеней.

20. Проведение пробы с физической нагрузкой (трекмил/велозргометрия)

- **Методика:** ступенчатое увеличение нагрузки с контролем ЭКГ, АД, ЧСС каждые 2–3 мин.
- **Критерии прекращения:**
 - достижение субмаксимальной ЧСС (220–возраст);
 - появление стенокардии, одышки, головокружения;
 - депрессия/элевация ST \geq 1 мм;
 - аритмии (пароксизмы, частые экстрасистолы).
- **Интерпретация:**
 - нормальная реакция — линейное увеличение ЧСС и систолического АД;
 - патологическая — гипотония, ишемические изменения, нарушения ритма.

21. Диагностика миокардита по лабораторным и инструментальным данным

- **Лаборатории:**
 - тропонин I/Т, КФК-МВ, ЛДГ — маркеры повреждения миокарда;
 - СОЭ, СРБ, лейкоцитоз — воспаление;
 - ПЦР на вирусы (Коксаки В, парвовирус В19).
- **Инструментальные методы:**
 - ЭКГ — снижение вольтажа, аритмии, блокада;
 - ЭХОКГ — снижение фракции выброса, дилатация камер;
 - МРТ сердца с контрастом — отёк, фиброз.
- **Критерии диагностики:** сочетание симптомов (одышка, боли), маркеров повреждения и воспаления, изменений на ЭХОКГ/МРТ.

22. Выявление признаков кардиомиопатии

- **Клинические признаки:**
 - одышка, утомляемость, отёки, гепатомегалия;
 - сердечные шумы, ритм галопа, аритмии.
- **ЭХОКГ-критерии:**
 - дилатационная — увеличение полостей, снижение сократимости;
 - гипертрофическая — утолщение стенок, обструкция выносящего тракта;
 - рестриктивная — ригидность стенок, диастолическая дисфункция.
- **Дополнительные методы:** биопсия миокарда (при неясном диагнозе), генетическое тестирование.

23. Оценка риска внезапной сердечной смерти у детей

- **Факторы риска:**
 - наследственные каналопатии (синдром удлинённого QT, Бругада);
 - гипертрофическая кардиомиопатия;
 - аномалии коронарных артерий;
 - желудочковые аритмии высокой градации.
- **Методы скрининга:**
 - ЭКГ с измерением интервала QT;
 - холтер ЭКГ;
 - стресс-тест;
 - генетическое обследование при отягощённом семейном анамнезе.
- **Профилактика:** ограничение интенсивных нагрузок, имплантация ИКД при высоком риске.

24. Проведение и интерпретация пробы Штанге

- **Методика:** после 3 глубоких вдохов ребёнок задерживает дыхание на вдохе, зажав нос.
- **Нормы по возрасту:**
 - 6 лет — 16 сек;
 - 7 лет — 26 сек;
 - 8 лет — 32 сек;
 - 9 лет — 34 сек;
 - 10 лет — 37 сек;
 - 11 лет — 39 сек;
 - 12 лет — 42 сек;
 - 13 лет — 39 сек.
- **Патология:** снижение времени задержки $< 70\%$ от нормы — признак гипоксии/сердечной недостаточности.

25. Алгоритм неотложной помощи при пароксизмальной тахикардии у ребёнка

- **Шаг 1:** оценка состояния (сознание, АД, сатурация).
- **Шаг 2:** вагусные пробы (проба Вальсальвы, массаж каротидного синуса — только устарших детей).
- **Шаг 3:** при неэффективности — внутривенное введение аденозина (0,1 мг/кг болюсно, при необходимости — повторное введение 0,2 мг/кг).
- **Шаг 4:** при сохранении приступа — электрокардиоверсия (2 Дж/кг).
- **Шаг 5:** после купирования — холтер ЭКГ, ЭХОКГ, консультация аритмолога.
- **Противопоказания к вагусным пробам:** синдром WPW, блокада сердца.

Критерии оценивания тестовых заданий и пересчет полученных результатов в 5-балльную систему:

«Отлично» - количество положительных ответов 91% и более максимального балла теста

«Хорошо» - количество положительных ответов от 81% до 90% максимального балла теста

«Удовлетворительно» - количество положительных ответов от 71% до 80% максимального балла теста

«Неудовлетворительно» - количество положительных ответов 70% и менее максимального балла теста

Оценивание заданий закрытого типа с одним правильным ответом: Выбран правильный ответ - 1 балл. Неправильный ответ - 0 баллов.

Критерии по оценке письменных и устных ответов обучающихся.

Критерии оценки:

правильность ответа по содержанию задания (учитывается количество и характер ошибок при ответе);

полнота и глубина ответа (учитывается количество усвоенных фактов, понятий и т.п.);

осознанность ответа (учитывается понимание излагаемого материала);

логика изложения материала (учитывается умение строить целостный, последовательный рассказ, грамотно пользоваться специальной терминологией);

рациональность использованных приемов и способов решения поставленной учебной задачи (учитывается умение использовать наиболее прогрессивные и эффективные способы достижения цели);

своевременность и эффективность использования наглядных пособий и технических средств при ответе (учитывается способность грамотно и с пользой применять наглядность и демонстрационный опыт при устном ответе);

использование дополнительного материала;

рациональность использования времени, отведенного на задание (не одобряется затянутость устного ответа во времени).

Оценка «отлично» выставляется, если обучающийся:

полно и аргументировано отвечает по содержанию задания; демонстрирует понимание материала, может обосновать свои суждения,

применить знания на практике, привести необходимые примеры не только по учебнику, но и самостоятельно составленные;

излагает материал последовательно и правильно.

Оценка «хорошо» выставляется, если обучающийся дает ответ, удовлетворяющий тем же требованиям, что и для оценки «отлично», но допускает 1–2 ошибки, которые сам же исправляет.

Оценка «удовлетворительно» выставляется, если обучающийся демонстрирует знание и понимание основных положений данного задания, но:

излагает материал неполно и допускает неточности в определении понятий или формулировке правил;

не умеет достаточно глубоко и доказательно обосновать свои суждения и привести свои примеры;

излагает материал непоследовательно и допускает ошибки.

Оценка «неудовлетворительно» выставляется, если обучающийся демонстрирует незнание ответа на соответствующее задание, допускает ошибки в формулировке определений и правил, искажающие их смысл, беспорядочно и неуверенно излагает материал. Оценка «неудовлетворительно» отмечает такие недостатки в подготовке обучающегося, которые являются серьезным препятствием к успешному овладению последующим материалом.

Билеты для промежуточной аттестации

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
ФГБОУ ВО ВГМУ им. Н.Н. Бурденко Минздрава России

Кафедра факультетской и паллиативной педиатрии
Производственная (клиническая) практика. Базовая часть
31.08.13 Детская кардиология

ЭКЗАМЕНАЦИОННЫЙ БИЛЕТ № 1

1. Вопрос для проверки уровня сформированности знаниевого компонента компетенции (ЗНАТЬ) *УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-9, ПК-10, ПК-11, ПК-12*

Какие препараты используются для профилактики инфекционного эндокардита у детей с ВПС?

2. Вопрос для проверки уровня сформированности деятельностного компонента компетенции (УМЕТЬ) *УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-9, ПК-10, ПК-11, ПК-12*

Оценка риска внезапной сердечной смерти у детей

3. Алгоритм для проверки уровня сформированности деятельностного и мотивационного компонента компетенции (ВЛАДЕТЬ) *УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-9, ПК-10, ПК-11, ПК-12*

Подросток 15 лет жалуется на обмороки при физической нагрузке. При аускультации: систолический шум у основания сердца, усиливающийся при вставании. ЭХОКГ: гипертрофия межжелудочковой перегородки.

Вопрос:

1. Диагноз?
2. Рекомендации?

Заведующая кафедрой факультетской и паллиативной педиатрии

_____ Леднева В.С.