



Министерство здравоохранения Российской Федерации

**федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования**

**Северо-Западный государственный медицинский университет имени И.И.Мечников
Министерства здравоохранения Российской Федерации**

(ФГБОУ ВО СЗГМУ им.И.И.Мечникова Минздрава России)

УТВЕРЖДАЮ

Проректор по учебной работе

« 25 » января 2019 г. / С.А. Артюшкин /



ПРОГРАММА ГОСУДАРСТВЕННОЙ ИТОГОВОЙ АТТЕСТАЦИИ

**основной образовательной программы высшего образования – программы ординатуры
по специальности 31.08.13 Детская кардиология**

Трудоемкость: 3 зе

Санкт-Петербург
2019 г.

1. Общие положения

Государственная итоговая аттестация по основной образовательной программе высшего образования – программе ординатуры по специальности 31.08.13 Детская кардиология (далее – ГИА) проводится в целях определения соответствия результатов освоения обучающимися программы ординатуры по специальности 31.08.13 Детская кардиология (далее – Программа) требованиям федерального государственного образовательного стандарта высшего образования по специальности 31.08.13 Детская кардиология (далее – ФГОС ВО). ГИА относится к Блоку 3 ФГОС ВО и включает в себя подготовку и сдачу государственного экзамена.

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

ГИА обучающихся, освоивших Программу, осуществляет государственная экзаменационная комиссия.

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

- диплом об окончании ординатуры.

2. Результаты обучения, оцениваемые на государственной итоговой аттестации

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

Универсальные компетенции (УК):

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

Профессиональные компетенции (ПК):

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

- готовность к применению социально-гигиенических методик сбора и медико-статистического анализа информации о показателях здоровья детей и подростков (ПК-4);
- диагностическая деятельность:
- готовность к определению у пациентов патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем (ПК-5);
- лечебная деятельность:
- готовность к ведению и лечению пациентов, нуждающихся в оказании кардиологической медицинской помощи (ПК-6);
- готовность к оказанию медицинской помощи при чрезвычайных ситуациях, в том числе участию в медицинской эвакуации (ПК-7);
- реабилитационная деятельность:
- готовность к применению природных лечебных факторов, лекарственной, немедикаментозной терапии и других методов у пациентов, нуждающихся в медицинской реабилитации и санаторно-курортном лечении (ПК-8);
- психолого-педагогическая деятельность:
- готовность к формированию у населения, пациентов и членов их семей мотивации, направленной на сохранение и укрепление своего здоровья и здоровья окружающих (ПК-9);
- организационно-управленческая деятельность:
- готовность к применению основных принципов организации и управления в сфере охраны здоровья граждан, в медицинских организациях и их структурных подразделениях (ПК-10);
- готовность к участию в оценке качества оказания медицинской помощи с использованием основных медико-статистических показателей (ПК-11);
- готовность к организации медицинской помощи при чрезвычайных ситуациях, в том числе медицинской эвакуации (ПК-12).

3. Порядок проведения государственной итоговой аттестации

На ГИА отводится 108 часов (3 зе), из которых 6 часов - государственный экзамен, 48 часов - консультации и 54 часа - самостоятельная работа.

ГИА проводится в форме государственного экзамена.

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

Государственный экзамен проводится в устной форме с использованием экзаменационных билетов.

Продолжительность подготовки обучающегося к ответу составляет не более 45 минут.

Продолжительность сдачи государственного экзамена обучающимся составляет не более 15 минут.

Уровень знаний обучающегося оценивается на «отлично», «хорошо», «удовлетворительно», «неудовлетворительно». Критерии оценок результатов государственного экзамена:

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

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

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

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

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

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

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

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

– имеются незначительные упущения в ответах.

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

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

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

– демонстрирует незнание и непонимание существа поставленных вопросов.

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

4. Порядок подведения итогов государственной итоговой аттестации

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

Результаты ГИА объявляются в день ее проведения.

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

5. Программа государственного экзамена

5.1. Рекомендации по подготовке к государственному экзамену

Экзамен является важным показателем качества подготовки выпускника ординатуры по специальности «Детская кардиология». При экзаменационном собеседовании проверяется способность обучающегося применять приобретенные знания, умения и практические навыки для решения профессиональных задач врача-детского кардиолога с позиций компетентного подхода.

Основой подготовки клинического ординатора к государственному экзамену является полноценное прохождение образовательной программы: посещение лекций, самостоятельная работа на семинарах и практических занятиях в течение всего периода обучения; прохождение практики.

Непосредственная подготовка по темам разделам и темам дисциплины «детская

кардиология», выносимым на государственную аттестацию проводится в дни, предшествующие государственному экзамену. Это способствует закреплению, углублению и обобщению знаний, получаемых, в процессе обучения, а также применению их к решению практических задач. Готовясь к государственному экзамену, обучающийся ликвидирует имеющиеся пробелы в знаниях, углубляет, систематизирует и упорядочивает свои знания.

Осмысление и закрепление полученных знаний должно быть результатом каждого дня реализации образовательной программы. Рассчитывать на «штурмовой метод», когда подготовка ведется хаотично, а материал прорабатывается бессистемно ошибочно. Знания, приобретенные с помощью подобного метода, в лучшем случае закрепляются на уровне представления. Повторим, что основной задачей государственного экзамена служит оценка приобретенных ординатором профессиональных компетенций.

При подготовке к государственному экзамену обучающимся целесообразно применить материалы лекций и семинарских занятий, рекомендованные федеральные клинические рекомендации, основную и дополнительную литературу, профессиональный стандарт по направленности «педиатрия». Начать подготовку лучше с просмотра конспекта лекций как материала в большей мере учитывающего быстро изменяющиеся теоретические воззрения и клинические рекомендации в области детской кардиологии. Особую значимость имеет подготовка данных собственных клинических наблюдений в качестве иллюстрации к ответу.

Формулировка вопросов экзаменационного билета совпадает с формулировкой перечня рекомендованных для подготовки вопросов государственного экзамена. Представляется крайне важным посещение проводимой перед государственным экзаменом консультации. Здесь есть возможность задать вопросы преподавателю по тем разделам и темам, которые недостаточно или противоречиво освещены в учебной, научной литературе или вызывают затруднение в восприятии. Практика показывает, что подобного рода консультации весьма эффективны, в том числе и с психологической точки зрения.

За отведенное для подготовки время ординатор должен сформулировать четкий ответ по каждому вопросу билета. Во время подготовки рекомендуется не записывать на лист ответа все содержание ответа, а составить развернутый план, которому необходимо следовать во время сдачи экзамена. Он не позволит уйти в сторону от содержания поставленных вопросов.

При ответах необходимо быть предельно точным в определении понятий, так как в них фиксируются признаки, показывающие их сущность и позволяющие отличать данное понятие от других. На экзамене допускается многообразие мнений. Это означает, что ординатор вправе выбирать любую точку зрения по дискуссионной проблеме, но с условием достаточной аргументации своей позиции. Приветствуется, если экзаменуемый не читает с листа, а свободно излагает материал, ориентируясь на заранее составленный план.

К ответу на государственном экзамене предъявляются следующие требования:

- должен строго соответствовать содержанию вопросов билета;
- должен полностью исчерпывать содержание вопросов билета

Во время ответа на поставленные вопросы надо быть готовым к дополнительным или уточняющим вопросам. Дополнительные вопросы задаются членами государственной комиссии в рамках билета и связаны, как правило, с неполным ответом. Уточняющие вопросы задаются для конкретизации мысли ординатора и проявления компетентности в привлечении знаний по смежным дисциплинам. Полный ответ на уточняющие вопросы лишь усиливает эффект общего ответа студента.

Итоговая оценка знаний предполагает дифференцированный подход к экзаменуемому:

- учет его индивидуальных способностей,
- степень усвоения и систематизации основных теоретических положений, понятий и категорий

- компетентностный подход, в первую очередь, при решении клинической ситуационной задачи.

Оценивается так же культура речи, грамотное комментирование, приведение примеров, умение связывать теорию с практикой, творчески применять знания к неординарным ситуациям, излагать материал доказательно, подкреплять теоретические положения знанием нормативных документов, полемизировать там, где это необходимо.

По результатам экзамена по специальности решением экзаменационной комиссии выставляется итоговая оценка. Успешно прошедшим государственную итоговую аттестацию считается ординатор, сдавший выпускной экзамен по специальности на положительную оценку («удовлетворительно», «хорошо», «отлично»). При получении оценки «неудовлетворительно» решением экзаменационной комиссии назначается повторная сдача экзамена в установленном порядке. Экзаменуемый имеет право опротестовать в установленном порядке решение экзаменационной комиссии.

5.2. Вопросы, выносимые на государственный экзамен

Организация детской кардиологической службы

1. Порядок оказания медицинской помощи по профилю «детская кардиология»
2. Преемственность и межсекторальное взаимодействие в организации детской кардиологической службы
3. Оценка эффективности и качества работы врача детского кардиолога в детской поликлинике. Страховая медицина и детская кардиология
4. Социально-экономическая значимость сердечно-сосудистых заболеваний у детей: заболеваемость, инвалидность, смертность
5. Организация диспансеризации детей кардиологического профиля. Задачи и принципы диспансеризации.
6. Особенности организации диспансерной работы с подростками. Организация их передачи во взрослую кардиологическую сеть. Экспертные вопросы в детской кардиологии

Диагностика в кардиологии

7. Измерение артериального давления: правила, методы измерения и оценки. Суточное мониторирование артериального давления. Диагностические возможности. Особенности проведения и трактовки у детей и подростков
8. Основные элементы электрокардиограммы. Электрокардиограмма здоровых детей в различные возрастные периоды.
9. Холтеровское мониторирование. Диагностические возможности. Показания, методика проведения у детей. Интерпретация данных.
10. ЭКГ высокого разрешения. Поверхностное ЭКГ картирование.
11. Электрофизиологическое исследование. Основы методик. Диагностические возможности. Показания, методика проведения у детей. Интерпретация данных.
12. Стресс-тесты. Диагностические возможности. Показания, противопоказания, методика.
13. Чреспищеводная электрокардиостимуляция. Основы метода. Диагностические возможности. Показания, методика проведения у детей. Интерпретация данных.
14. Ультразвуковые исследования сердца и сосудов. Показания к проведению исследования, ограничения метода. Протокол анализа ЭХО-КГ
15. Методы лучевой диагностики. Рентгенодиагностика заболеваний сердца и сосудов. Ангиография. Компьютерная томография. Радиологические методы диагностики.

16. Ядерно-магнитно-резонансное исследование сердца и сосудов. Физические основы методов, показания, противопоказания, ограничения использования, интерпретация результатов.
17. Лабораторные методы в диагностике заболеваний сердечно-сосудистых заболеваний. Биохимические маркеры в оценке состояния сердечно-сосудистой системы.

Возрастные анатомо-физиологические особенности системы кровообращения у детей

18. Формирование и функционирование сердечно-сосудистой системы во внутриутробном периоде
19. Анатомо-физиологические и функциональные особенности системы кровообращения у доношенного и недоношенного ребенка
20. Анатомо-физиологические и функциональные особенности системы кровообращения у подростков
21. Анатомо-физиологические и функциональные особенности опорно-двигательного аппарата у детей различных возрастных групп.

Врожденные пороки сердца (ВПС) и крупных сосудов

22. Эпидемиология и классификация ВПС
23. Варианты врожденных пороков сердца. Гемодинамика, клинические проявления, естественное течение порока, принципы коррекции (консервативная терапия, оперативные вмешательства):
24. Пороки со сбросом слева-направо («бледные»): открытый артериальный проток, дефекты межпредсердной и межжелудочковой перегородок, общее предсердие, аномальный дренаж легочных вен, открытый общий атрио-вентрикулярный канал, дефекты аорто-легочной перегородки
25. Пороки со сбросом справа-налево («синие»); тетрада Фалло, варианты транспозиций магистральных сосудов, аномалия Эбштейна, атрезия трехстворчатого клапана, общий артериальный ствол, варианты единственного желудочка, синдром гипоплазии левого сердца, гипоплазия правого желудочка.
26. Пороки с препятствием кровотоку: коарктация аорты, сужение или стеноз аортального клапана, стеноз клапана легочной артерии
27. Кардиохирургия врожденных пороков сердца. Общие принципы хирургического вмешательства ВПС. Использование аутоканей, стволовых клеток, гетерогенных и искусственных материалов при коррекции ВПС, последствия для организма
28. Особенности диспансерного наблюдения больных, оперированных по поводу врожденных пороков сердца

Приобретенные пороки сердца

29. Митральный порок. Этиология. Номенклатура и классификация. Клинические проявления. Диагностика. Принципы коррекции (консервативная терапия, оперативные вмешательства).
30. Недостаточность митрального клапана. Этиология. Номенклатура и классификация. Клинические проявления. Диагностика. Принципы коррекции (консервативная терапия, оперативные вмешательства).
31. Митральный стеноз. Этиология. Номенклатура и классификация. Клинические проявления. Диагностика. Принципы коррекции (консервативная терапия, оперативные вмешательства).
32. Недостаточность аортального клапана. Этиология. Номенклатура и классификация. Клинические проявления. Диагностика. Принципы коррекции (консервативная терапия, оперативные вмешательства).
33. Аортальный стеноз. Этиология. Номенклатура и классификация. Клинические проявления. Диагностика. Принципы коррекции (консервативная терапия, оперативные

вмешательства).

34. Пороки трехстворчатого клапана. Этиология. Номенклатура и классификация. Клинические проявления. Диагностика. Принципы коррекции (консервативная терапия, оперативные вмешательства).

Болезни эндокарда

35. Инфекционный эндокардит. Эпидемиология. Классификация. Этиология и патогенез. Клинические признаки и симптомы. Диагностика. Дифференциальный диагноз. Принципы терапии. Прогноз.

Болезни миокарда

36. Миокардиты. Эпидемиология. Классификация. Этиология и патогенез. Клинические признаки и симптомы. Диагностика. Дифференциальный диагноз. Принципы терапии. Прогноз и особенности диспансеризации детей.
37. Миокардиодистрофия. Определение понятия. Этиология и патогенез. Дифференциальный диагноз. Принципы терапии. Прогноз.
38. Кардиомиопатии. Современный взгляд на проблему, эпидемиология, этиология, классификация, патогенез. Дилатационная, гипертрофическая кардиомиопатия, синдром некомпактного миокарда и другие варианты. Клинические проявления, диагностика, дифференциальный диагноз. Возможности терапии, прогноз.
39. Аритмогенная дисплазия правого желудочка. Некомпактный миокард. Фиброэластоз эндо- и миокарда

Перикардиты

40. Перикардиты. Этиология, патогенез. Классификация. Клинические проявления. Острый экссудативный перикардит. Констриктивный перикардит. Тампонада перикарда. Методы диагностики (клинические и инструментальные). Лечение. Особенности диспансеризации детей. Контроль за физической нагрузкой.

Нарушения ритма сердца и проводимости

41. Брадиаритмии. Эпидемиология. Классификация. Этиология и патогенез. Клинические признаки и симптомы. Диагноз и рекомендуемые клинические исследования. ЭКГ-диагностика. Дифференциальный диагноз. Прогноз.
42. Нарушения атриовентрикулярного и внутрижелудочкового проведения. Эпидемиология. Классификация. Этиология и патогенез. Клинические признаки и симптомы. Диагноз и рекомендуемые клинические исследования. ЭКГ-диагностика. Дифференциальный диагноз. Прогноз.
43. Суправентрикулярные тахиаритмии. Эпидемиология. Классификация. Этиология и патогенез, механизмы развития. Клинические признаки и симптомы. Диагноз и рекомендуемые клинические исследования. ЭКГ-диагностика. Дифференциальный диагноз. Прогноз.
44. Желудочковые тахиаритмии. Эпидемиология. Классификация. Этиология и патогенез, механизмы развития. Клинические признаки и симптомы. Диагноз и рекомендуемые клинические исследования. ЭКГ-диагностика. Дифференциальный диагноз. Прогноз.
45. Наследственный синдром удлиненного интервала QT (СУИОД). Синдром укороченного интервала QT (SQTS). Катехоламин-зависимая желудочковая тахикардия. Синдром Бругада. Болезнь Ленегра. Современный взгляд на проблему, эпидемиология, этиопатогенез. Клинические проявления, диагностика, дифференциальный диагноз. Возможности терапии, прогноз.
46. Синдром удлиненного интервала QT. Этиология и патогенез, механизмы развития. Клинические признаки и симптомы. Диагноз и рекомендуемые клинические

- исследования. ЭКГ-диагностика. Дифференциальный диагноз. Возможности терапии, прогноз.
47. Интервенционные методы обследования и лечения (ЭФИ, катетеризация камер сердца, имплантация антиаритмических устройств, имплантация системы длительного мониторинга сердечного ритма, радиочастотная абляция, криоабляция)

Вегетативные дисфункции

48. Синдром вегетативной дисфункции. Определение. Этиология и патогенез. Клинические проявления с акцентом на сердечно-сосудистую систему. Особенности диагностики вегетативных дистоний, клинические и инструментальные методы диагностики. Подходы к терапии. Взаимодействие педиатра, кардиолога и невролога в диагностике и лечении вегето-сосудистых дистоний. Особенности диспансерного наблюдения.

Артериальная гипо- и гипертензия

49. Артериальная гипотензия. Эпидемиология, патогенез, этиология, классификация, клинические проявления. Алгоритм диагностики и дифференциальной диагностики. Современные подходы к терапии. Диспансерное наблюдение.
50. Артериальная гипертензия. Эпидемиология, патогенез, этиология, классификация, факторы риска, клинические проявления. Первичные и вторичные (симптоматические) гипертензии в детском возрасте. Алгоритм диагностики и дифференциальной диагностики эссенциальной и симптоматической артериальной гипертензии.
51. Артериальная гипертензия. Современные подходы к лечению артериальной гипертензии, лечение гипертонических кризов. Особенности терапии вторичных гипертензий. Диспансерное наблюдение и реабилитация. Профилактика артериальной гипертензии в детском возрасте.
52. Педиатрические аспекты атеросклероза. Факторы риска раннего развития атеросклероза. Дислипидемии в детском возрасте, классификация. Клиника, диагностика, принципы терапии на современном этапе, профилактика.

Болезни коронарных артерий

53. Болезни коронарных артерий. Врожденные аномалии коронарных сосудов, классификация. Клинические признаки и симптомы. Инфарктоподобные состояния.
54. Коронариты, слизисто-кожный лимфодулярный синдром (синдром Кавасаки), современный взгляд на проблему. Характеристика понятия. Эпидемиология. Этиология и патогенез, патоморфология. Классификация. Клиническая картина. Диагностика, диагностические критерии. Течение. Дифференциальный диагноз. Принципы терапии. Особенности диспансеризации детей. Прогноз.

Спортивная кардиология

55. Физиологическое спортивное сердце
56. Синдром спортивного перенапряжения
57. Ограничения физической активности и занятий спортом у детей с заболеваниями сердечно-сосудистой системы

Недостаточность кровообращения

58. Легочная гипертензия. Классификация. Персистирующая легочная гипертензия новорожденных. Первичная (идиопатическая) легочная гипертензия. Легочная гипертензия, ассоциированная с врожденными пороками сердца. Легочное сердце. Легочная гипертензия, ассоциированная с системными заболеваниями соединительной ткани. Клиника, диагностика, дифференциальный диагноз. Подходы к терапии на современном этапе. Прогноз.

59. Хроническая сердечная недостаточность. Терминология и определение. Эпидемиология. Этиология, патогенез. Классификация. Стадии недостаточности кровообращения, функциональный класс. Клиническая картина. Диагностика. Принципы терапии. Ведение детей с ХСН. Прогноз. Особенности развития и клиники недостаточности кровообращения у детей раннего возраста, особенности терапии.

Соединительнотканые дисплазии сердца

60. Пролапс митрального клапана, ложные хорды. Клиническая картина. Диагностика. Принципы терапии
61. Кардиальные проявления синдрома Марфана

62. Заболевания сердечно-сосудистой системы при эндокринных нарушениях

63. Сахарный диабет у детей и подростков. Сердечно-сосудистые осложнения сахарного диабета
64. Гипертиреоз и гипотиреоз у детей и подростков. Сердечно-сосудистые осложнения гипертиреоза и гипотиреоза
65. Метаболический синдром у детей и подростков. Сердечно-сосудистые проявления метаболического синдрома

Опухоли сердца

66. Опухоли сердца. Эпидемиология. Классификация. Доброкачественные и злокачественные опухоли сердца. Клиническая и инструментальная диагностика, дифференциальный диагноз. Возможности терапии, прогноз.

Ревматические заболевания

67. Анатомо-физиологические особенности соединительной ткани у детей. Особенности клеточного и внеклеточного субстрата соединительной ткани. Функции соединительной ткани. Метаболизм соединительной ткани.
68. Дисплазии соединительной ткани
69. Острая ревматическая лихорадка. Характеристика понятия. Эпидемиология. Этиология, патогенез, патоморфология. Классификация. Клиническая картина (поражение сердца и формирование пороков сердца, внесердечные проявления). Диагностика, диагностические критерии. Течение. Дифференциальный диагноз. Принципы терапии. Этапное лечение ревматической лихорадки, реабилитация и диспансеризация. Профилактика.
70. Ювенильный дерматомиозит. Характеристика понятия. Эпидемиология. Патогенез, патоморфология. Классификация. Клиническая картина. Диагностика, диагностические критерии. Течение. Дифференциальный диагноз. Принципы терапии. Прогноз.
71. Системная склеродермия. Характеристика понятия. Эпидемиология. Этиология, патогенез, патоморфология. Классификация. Клиническая картина. Диагностика, диагностические критерии. Течение. Дифференциальный диагноз. Принципы терапии. Прогноз.
72. Системная красная волчанка. Характеристика понятия. Эпидемиология. Этиология, патогенез, патоморфология. Классификация. Клиническая картина. Диагностика, диагностические критерии. Течение. Дифференциальный диагноз. Принципы терапии. Прогноз.
73. Системные васкулиты. Характеристика понятия. Классификация системных васкулитов. Патогенез. Патоморфология. Диагностические критерии васкулитов. Клинические варианты васкулитов. Ювенильные формы системных васкулитов. Дифференциальные диагнозы. Принципы лечения.
74. Болезнь Шенлейн-Геноха. Характеристика понятия. Эпидемиология. Этиология и патогенез, патоморфология. Классификация. Клиническая картина. Диагностика.

Течение. Дифференциальный диагноз. Принципы терапии. Прогноз. Узелковый полиартериит, ювенильный полиартериит. Характеристика понятия. Эпидемиология. Этиология и патогенез, патоморфология. Классификация. Клиническая картина. Диагностика, диагностические критерии. Течение. Дифференциальный диагноз. Принципы терапии. Прогноз.

75. Неспецифический аортоартериит. Характеристика понятия. Эпидемиология. Этиология и патогенез, патоморфология. Классификация. Клиническая картина. Диагностика, диагностические критерии. Течение. Дифференциальный диагноз. Принципы терапии. Прогноз.
76. Ювенильные артриты. Характеристика понятия, терминология. Классификация. Эпидемиология. Этиология, патогенез, патоморфология. Клиническая картина. Диагностика, диагностические критерии. Течение. Дифференциальная диагностика ревматических заболеваний с поражением суставов при других болезнях. Принципы дифференцированной терапии ювенильных артритов, диспансеризации и реабилитации. Прогноз.
77. Реактивные артриты. Особенности клинических проявлений и течения. Лечение
78. Ювенильный спондилоартрит. Характеристика понятия. Эпидемиология. Этиология и патогенез, патоморфология. Классификация. Клиническая картина. Диагностика, диагностические критерии. Течение. Дифференциальный диагноз. Принципы терапии. Прогноз.
79. Болезнь Рейтера. Характеристика понятия. Эпидемиология. Этиология и патогенез, патоморфология. Классификация. Клиническая картина. Диагностика, диагностические критерии. Течение. Дифференциальный диагноз. Принципы терапии. Прогноз.
80. Псориазическая артропатия. Характеристика понятия. Эпидемиология. Этиология и патогенез, патоморфология. Классификация. Клиническая картина. Диагностика, диагностические критерии. Течение. Дифференциальный диагноз. Принципы терапии. Прогноз.
81. Артропатия при хронических энтеропатиях (Болезнь Крона и др)
82. Невоспалительные (дистрофические) заболевания суставов и костей, болезни околосуставных тканей. Характеристика понятия. Эпидемиология. Этиология и патогенез, патоморфология. Классификация. Клиническая картина. Диагностика, диагностические критерии. Течение. Дифференциальный диагноз. Принципы терапии. Прогноз.
83. Остеохондропатии. Характеристика понятия. Эпидемиология. Этиология и патогенез, патоморфология. Классификация. Клиническая картина. Диагностика, диагностические критерии. Течение. Дифференциальный диагноз. Принципы терапии. Прогноз.

Клиническая фармакология препаратов для лечения заболеваний сердечно-сосудистой системы и опорно-двигательного аппарата

84. Сердечные гликозиды. Механизмы действия, фармакологические эффекты. Особенности фармакодинамики. Показания и противопоказания. Способ применения (дозы насыщения, поддерживающие дозы). Побочные действия, методика выявления, профилактика.
85. Диуретические препараты. Классификация. Механизмы действия, фармакологические эффекты. Особенности фармакодинамики. Показания и противопоказания. Побочные действия. Области применения различных групп препаратов, особенности назначения в педиатрической практике.
86. Ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента и блокаторы рецепторов к ангиотензину. Классификация. Механизмы действия, фармакологические эффекты. Особенности фармакодинамики. Показания и противопоказания. Побочные действия. Области применения, особенности назначения в педиатрической практике. Р-адренблокаторы. Классификация. Механизмы действия, фармакологические эффекты.

- Особенности фармакодинамики. Показания и противопоказания. Побочные действия. Области применения, особенности назначения в педиатрической практике.
87. Блокаторы кальциевых каналов. Классификация. Механизмы действия, фармакологические эффекты. Особенности фармакодинамики. Показания и противопоказания. Побочные действия. Области применения, особенности назначения в педиатрической практике.
 88. Вазодилататоры. Классификация. Механизмы действия, фармакологические эффекты. Особенности фармакодинамики. Показания и противопоказания. Побочные действия.
 89. Антиаритмические препараты. Классификация. Механизмы действия, фармакологические эффекты. Особенности фармакодинамики. Показания и противопоказания. Побочные действия, их мониторинг. Области применения различных групп препаратов. Особенности назначения в педиатрической практике. Антикоагулянты. Классификация. Механизмы действия, фармакологические эффекты. Особенности фармакодинамики. Показания и противопоказания. Побочные действия. Области применения различных групп препаратов.
 90. Гиполипидемические средства. Классификация. Механизмы действия, фармакологические эффекты. Особенности фармакодинамики. Показания и противопоказания. Побочные действия. Области применения, особенности назначения в педиатрической практике.
 91. Нестероидные противовоспалительные препараты. Классификация. Механизм действия, фармакологические эффекты. Особенности фармакодинамики. Показания и противопоказания. Побочные действия нестероидных противовоспалительных препаратов, их коррекция и профилактика. Области применения различных групп в педиатрической практике.
 92. Стероидные (глюкокортикоидные) противовоспалительные препараты. Механизм действия, фармакологические эффекты. Показания и противопоказания. Побочные действия и их осложнения
 93. Антибактериальные препараты. Классификация. Механизмы действия, фармакологические эффекты. Особенности фармакодинамики. Показания и противопоказания. Побочные действия. Особенности использования в терапии и профилактике инфекционного эндокардита, ОРЛ.
 94. Противовирусные средства. Классификация препаратов. Механизмы действия, фармакологические эффекты. Особенности фармакодинамики. Показания и противопоказания. Побочные действия. Области применения, особенности назначения в педиатрической практике.
 95. Иммуотропные препараты в детской кардиологии. Классификация. Механизмы действия, фармакологические эффекты. Особенности фармакодинамики. Показания и противопоказания. Побочные действия. Области применения.
 96. Иммунопрофилактика. Особенности вакцинопрофилактики у детей с заболеваниями сердца и сосудов, ревматическими болезнями. Показания и противопоказания к вакцинопрофилактике. Поствакцинальные осложнения и меры их профилактики.
 97. Цитостатики. Классификация. Механизмы действия, фармакологические эффекты. Особенности фармакодинамики. Показания и противопоказания. Побочные действия, их мониторинг, коррекция и профилактика. Особенности наблюдения за пациентами, получающими цитостатическую терапию. Области применения данной группы препаратов.
 98. Генно-инженерные биологические препараты (ГИБП). Классификация. Механизмы действия, фармакологические эффекты. Особенности фармакодинамики. Показания и противопоказания. Побочные действия. Области применения в педиатрической практике. Особенности наблюдения за пациентами, получающими ГИБП.

Неотложные состояния в детской кардиологии

99. Острая сердечная недостаточность (обморок, шок, коллапс). Этиология, патогенез, клиника, диагностика, принципы терапии, алгоритм оказания скорой и неотложной помощи.
100. Осложнения врожденных и приобретенных пороков сердца. Одышно-цианотичный приступ. Этиопатогенез, клиника, диагностика, принципы терапии, алгоритм оказания скорой и неотложной помощи.
101. Отек легкого. Этиология, патогенез, клиника, диагностика, принципы терапии, алгоритм оказания скорой и неотложной помощи.
102. Тромбоэмболические осложнения, диссеминированное внутрисосудистое свертывание. Этиология, патогенез, клиника, диагностика, принципы терапии, алгоритм оказания скорой и неотложной помощи.
103. Нарушения сердечного ритма. Пароксизмальная тахикардия, мерцательная аритмия. Приступы Морганьи-Адамса-Стокса. Этиология, патогенез, клиника, диагностика, принципы терапии, алгоритм оказания скорой и неотложной помощи.

Профилактика кардиологических и ревматических заболеваний. диспансеризация и реабилитация

104. Профилактика сердечно-сосудистых и ревматических болезней. Первичная и вторичная профилактика.
105. Профилактика табакокурения и употребления алкоголя
106. Рациональное питание и физическая активность в профилактике сердечно-сосудистых заболеваний
107. Особенности организации диспансерной работы с подростками, имеющими патологию сердечно-сосудистой системы. Организация их передачи во взрослую кардиологическую сеть. Преемственность кардиологической службы и других специализированных служб при диспансеризации детей и подростков.
108. Основные принципы диспансеризации больных. Понятие групп риска. Диспансеризация здоровых и выявление детей, являющихся группой риска по развитию сердечно-сосудистой патологии.
109. Диспансеризация детей имеющих сердечно-сосудистую патологию. Преемственность кардиологической службы и других специализированных служб при диспансеризации детей и подростков. Совместная работа детского кардиолога, участкового врача и других специалистов. Анализ эффективности диспансеризации.
110. Профессиональное общение с пациентом-ребенком, пациентом-подростком и его родственниками. Приверженность ребенка и подростка к выполнению врачебных рекомендаций
111. Общие принципы реабилитации детей с заболеваниями сердечно-сосудистой системы. Инвалидность детей с заболеваниями сердечно-сосудистой системы.
112. Медико-социальная экспертиза. Медицинские и социальные аспекты реабилитации детей с заболеваниями сердечно-сосудистой системы и инвалидов.

Клинические ситуационные задачи

Задача 1

Больная 3., 3 лет, планоно поступила в стационар. Из анамнеза известно, что у ребенка с рождения отмечался диффузный цианоз кожи и видимых слизистых оболочек. В возрасте 7 дней проведена процедура Рашкинда (закрытая атриосептостомия). С 3 месяцев и до настоящего времени находилась в доме ребенка. При поступлении: кожные покровы и видимые слизистые оболочки умеренно цианотичные, акроцианоз, пальцы в виде «барабанных палочек», ногти — «часовых стекол», деформация грудной клетки. Границы относительной сердечной тупости: правая — на 1,0 см вправо от правой парастеральной

линии, левая — по левой аксиллярной линии, верхняя - II ребро. Аускультативно: тоны ритмичные, ЧСС — 160 ударов в мин, в III межреберье по левому краю грудины выслушивается средней интенсивности систолический шум, акцент второго тона во II межреберье слева. ЧД — 40 в 1 минуту, дыхание глубокое, шумное. Печень выступает из-под реберного края на 3,0 см.

Дополнительные исследования

Общий анализ крови: НЬ — 148 г/л, Эр — $4,9 \times 10^{12}$ /л, Ц.п. — 0,9, Лейк — $6,3 \times 10^9$ /л, п/я — 4%, с — 21%, э — 1%, л — 70%, м — 4%, СОЭ — 3 мм/час.

Общий анализ мочи: цвет — светло-желтый, удельный вес — 1014, белок — отсутствует, глюкоза — отсутствует, эпителий плоский — немного, лейкоциты — 0-1 в п/з, эритроциты — нет, слизь — немного.

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

Задание к задаче 1

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Перечислите дополнительные методы обследования для подтверждения диагноза.
3. Как объяснить появление симптомов «барабанных палочек» и «часовых стекол»?
4. Почему диффузный цианоз выявляется с рождения?
5. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальный диагноз?
6. Сроки оперативного лечения?
7. С какой целью проводится процедура Рашкинда таким больным?
8. Нуждаются ли дети с данной патологией в получении сердечных гликозидов?
9. Назовите возможные неблагоприятные факторы, определяющие формирование врожденных пороков сердца.
10. Каковы наиболее частые осложнения врожденных пороков сердца синего типа?
11. Какое направление действия сердечных гликозидов реализуется при данном пороке?

Задача 2

Мальчик К., 11 месяцев, поступил в стационар с жалобами на отставание в физическом развитии (масса тела 7,0 кг), появление одышки и периорального цианоза при физическом или эмоциональном напряжении.

Из анамнеза известно, что недостаточная прибавка в массе тела отмечается с 2-месячного возраста, при кормлении отмечалась быстрая утомляемость вплоть до отказа от груди. Бронхитами и пневмониями не болел.

При осмотре: кожные покровы с цианотичным оттенком, периферический цианоз, симптом «барабанных палочек» и «часовых стекол». Область сердца визуально не изменена, границы относительной сердечной тупости: левая — по левой средне-ключичной линии, правая — по правой парастеральной линии, верхняя — II межреберье. Тоны сердца удовлетворительной громкости, ЧСС — 140 ударов в мин, ЧД — 40 в 1 минуту. Вдоль левого края грудины выслушивается систолический шум жесткого тембра, II тон ослаблен во втором межреберье слева. В легких пуэрильное дыхание, хрипов нет. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Печень и селезенка не увеличены.

Дополнительные исследования

Общий анализ крови: гематокрит — 49% (норма — 31-47%), НЬ — 170 г/л, Эр — $5,4 \times 10^{12}$ /л, Ц.п. — 0,91, Лейк — $6,1 \times 10^9$ /л, п/я — 3%, с — 26%, э — 1%, л — 64%, м — 6%, СОЭ — 2 мм/час.

Общий анализ мочи: цвет — светло-желтый, удельный вес — 1004, белок — отсутствует, глюкоза — нет, эпителий плоский — немного, лейкоциты — 0-1 в п/з, эритроциты — нет, цилиндры — нет, слизь — немного.

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

Кислотно-основное состояние крови: рОг — 62 мм рт.ст. (норма — 80-100), рСО₂ — 50 мм рт.ст. (норма — 36-40), рН — 7,29, ВЕ — -8,5, ммоль/д (норма — +-2,3).

Задание к задаче 2

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Какова анатомия данного порока?
3. Какие дополнительные обследования следует провести для уточнения диагноза?
4. Как объяснить появление симптомов «барабанных палочек» и «часовых стрелок»?
5. Когда отмечается появление диффузного цианоза при этом пороке - с рождения или позже? Почему?
6. Чем объяснить наличие тахикардии и одышки?
7. Какие изменения возможны на рентгенограмме?
8. Ваше отношение к назначению сердечных гликозидов у данного больного?
9. Если назначение сердечных гликозидов не показано, то почему? Какое направление действия сердечных гликозидов оказывает порочное действие в конкретной ситуации?
10. Определите тактику терапии.
11. Каковы наиболее частые осложнения оперативного лечения и почему?
12. Какие нарушения сердечного ритма и проводимости являются наиболее частыми в послеоперационном периоде?

Задача 3

При диспансерном осмотре школьным врачом у девочки 11 лет выявлена экстрасистолия. Пациентка жалоб не предъявляет, давность возникновения аритмии неизвестна.

Из анамнеза: девочка родилась в срок от первой, протекавшей с токсикозом беременности, быстрых родов, массой 3300 г, длиной 52 см. Росла и развивалась в соответствии с возрастом. До трехлетнего возраста часто болела ОРВИ. Кардиологом не наблюдалась. Учится в двух школах: музыкальной и общеобразовательной.

При осмотре состояние больной удовлетворительное. Телосложение правильное. Кожные покровы чистые, нормальной окраски. Подкожно-жировой слой развит избыточно. Лимфатические узлы не увеличены. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Визуально область сердца не изменена. Границы относительной сердечной тупости: правая — по правому краю грудины, верхняя — III ребро, левая — на 0,5 см внутри от средне-ключичной линии. При аускультации тоны сердца слегка приглушены, в положении лежа выслушивается 6-7 экстрасистол в минуту. В положении стоя тоны сердца ритмичные, экстрасистолы не выслушиваются, при проведении пробы с физической нагрузкой (десять приседаний) количество экстрасистол уменьшилось до 1 в минуту. Живот мягкий, слегка болезненный в правом подреберье. Печень, селезенка не пальпируются. Симптомы Кера, Орнтера слабо положительные. Стул, мочеиспускание не нарушены.

Дополнительные исследования

Общий анализ крови: НЬ — 120 г/л, Лейк — $7,0 \times 10^9$ /л, п/я — 5%, с -60%, л — 31%, м — 4%, СОЭ — 7 мм/час.

Биохимический анализ крови: АЛТ — 40 Ед/л (норма — до 40), АСТ — 35 Ед/л (норма — до 40), СРБ — отрицательный.

ЭКГ: синусовый ритм, ЧСС 64 ударов в мин, горизонтальное положение электрической оси сердца. Суправентрикулярные экстрасистолы. Высокий зубец Т в грудных отведениях. В положении стоя экстрасистолы не зарегистрированы.

ЭхоКГ: полости, толщина, экскурсия стенок не изменены. Проплап митрального клапана без регургитации. Фракция выброса 64%.

Задание к задаче 3

1. Поставьте диагноз.
2. Каков механизм развития аритмии у данной больной?
3. Какие еще обследования необходимо провести данной больной?
4. С какими заболеваниями необходимо провести дифференциальный диагноз?
5. Какова тактика лечения больной?
6. С какими специалистами желательно проконсультировать больную?
7. Какие функциональные пробы показаны больному с экстрасистолией?
8. Какие дополнительные исследования нужно провести в данном случае?
9. Как Вы относитесь к назначению антиаритмических препаратов в данном случае?
10. Каков прогноз заболевания?
11. Что такое пролапс митрального клапана?
12. Какова тактика ведения данной больной в поликлинике?

Задача 4

Больной Р., 1 года 3 месяцев, поступил в отделение с жалобами на рвоту, боли в животе, утомляемость, значительное снижение аппетита, потерю массы тела на 2 кг в течение 2 месяцев.

Из анамнеза известно, что мальчик от второй беременности и родов, протекавших физиологически. Развивался 10 месяцев по возрасту. Ходит с 9 мес, в весе прибавлял хорошо. Всегда был подвижен, активен. В возрасте 1 года 2 мес перенес ОРВИ (?). Заболевание сопровождалось умеренно выраженными катаральными явлениями в течение 5 дней (насморк, кашель), в это же время отмечался жидкий стул, температура $-37,2-37,5^{\circ}\text{C}$ в течение 2 дней. С этого времени мальчик стал вялым, периодически отмечалась рвота, преимущественно по ночам возникали приступы беспокойства, влажного кашля. Стал уставать «ходить ножками». Значительно снизился аппетит. Обращались к врачу, состояние расценено как астенический синдром. В общем анализе крови: $\text{Hb} - 100 \text{ г/л}$, лейкоциты — $6,4 \times 10^9/\text{л}$, п/я -2%, с — 43%, э — 1%, б — 1%, м — 3%, л — 40%, СОЭ — 11 мм рт.ст. С диагнозом: «Железодефицитная анемия» ребенок госпитализирован. Накануне поступления состояние мальчика резко ухудшилось: был крайне беспокоен, отмечалась повторная рвота, выявлена гепатомегалия до +7 см из-под реберной дуги.

При поступлении состояние тяжелое. Выражены вялость, адинамия, аппетит отсутствует, Кожа бледная, цианоз носогубного треугольника, на голених — отеки. В легких жестковатое дыхание, в нижних отделах — влажные хрипы. ЧД — 60 в 1 минуту. Границы относительной сердечной тупости расширены влево до передней подмышечной линии. Тоны глухие, систолический шум на верхушке, ЧСС — 160 ударов в мин. Печень +7 см по правой средне-ключичной линии, селезенка +2 см. Мочится мало, стул оформлен.

Дополнительные исследования

Общий анализ крови: $\text{Hb} - 100 \text{ г/л}$, Лейк — $6,3 \times 10^9/\text{л}$, п/я — 2%, с -48%, э — 1%, б — 1%, л — 40%, м - 8%, СОЭ — 10 мм/час.

Общий анализ мочи: удельный вес — 1015, белок, глюкоза — отсутствуют, лейкоциты — 1-2 в п/з, эритроциты — отсутствуют.

Задание к задаче 4

1. Какой предварительный диагноз Вы поставите ребенку?
2. Предположительно, какой этиологии данное заболевание?
3. Какие изменения могут быть на ЭКГ?
4. Каков генез абдоминального синдрома на фоне ОРВИ? Каков генез абдоминального синдрома на фоне настоящего заболевания?

5. Назначьте лечение данному ребенку.
6. Какие дополнительные обследования необходимо провести?
7. Какие показатели по данным эхокардиограммы могут быть изменены?
8. Какие вирусы тропны к миокарду?
9. Каково соотношение громкости тонов на верхушке у здорового ребенка?
10. Изменяются ли с возрастом ребенка границы относительной сердечной тупости? Если да, то как?
11. Какой из механизмов действия сердечных гликозидов используется в данной ситуации, если Вы рекомендуете их назначить?
12. Какие диуретики Вы назначите больному и почему?

Задача 5

Мальчик Ц., 1 года 2 месяцев, поступил в отделение с жалобами на снижение аппетита, рвоту, потерю массы тела, влажный кашель.

Из анамнеза известно, что до 1 года ребенок развивался в соответствии с возрастом, ходит самостоятельно с 10 месяцев. В возрасте 11,5 месяцев перенес острое респираторное заболевание, сопровождавшееся катаральными явлениями и абдоминальным синдромом (боли в животе, жидкий стул), отмечалась субфебрильная температура. Указанные изменения сохранялись в течение 7 дней.

Через 2-3 недели после выздоровления родители отметили, что ребенок стал быстро уставать при физической нагрузке во время игр, отмечалась одышка. Состояние постепенно ухудшалось: периодически появлялись симптомы беспокойства и влажного кашля в ночные часы, рвота, ухудшился аппетит, мальчик потерял в весе, обращала на себя внимание бледность кожных покровов. Температура не повышалась. Участковым педиатром состояние расценено как проявление железодефицитной анемии, ребенок направлен на госпитализацию для обследования.

При поступлении состояние расценено как тяжелое, аппетит снижен, неактивен. Кожные покровы, зев бледно-розовые. Частота дыхания 44 в 1 минуту, в легких выслушиваются единичные влажные хрипы в нижних отделах. Область сердца: визуально — небольшой сердечный левосторонний горб, пальпаторно — верхушечный толчок разлитой, площадь его составляет примерно 8 см², перкуторно — границы относительной сердечной тупости: правая — по правому краю грудины, левая — по передней подмышечной линии, верхняя — II межреберье, аускультативно — ЧСС — 140 ударов в мин, тоны сердца приглушены, в большей степени I тон на верхушке, на верхушке выслушивается негрубого тембра систолический шум, занимающий 1/3 систолы, связанный с I тоном. Живот мягкий, печень +6 см по правой срединно-ключичной линии, селезенка +1 см. Мочеиспускание свободное, безболезненное.

Дополнительные исследования

Общий анализ крови: НЬ — 110 г/л* Эр -4,1x10¹²/л, Лейк — 5,0x10⁹/л, п/я — 2%, с — 56%, л — 40%, м — 2%, СОЭ — 10 мм/час.

ЭКГ: низкий вольтаж комплексов QRS в стандартных отведениях, синусовая тахикардия до 140 в минуту, угол а составляет -5°. Признаки перегрузки левого предсердия и левого желудочка. Отрицательные зубцы Т в I, II, aVL, V5, V6 отведениях, RV5 < RV6.

Рентгенография грудной клетки в прямой проекции: легочный рисунок усилен. КТИ — 60%.

ЭхоКГ: увеличение полости левого желудочка и левого предсердия, фракция изгнания составляет 40%.

Задание к задаче 5

1. Обоснуйте и сформулируйте диагноз.
2. Оцените представленные результаты обследования.
3. Какие еще обследования хотели бы Вы провести ребенку?
4. Проведите дифференциальный диагноз.

5. Чем обусловлены некоторые экстракардиальные жалобы (боли в животе и рвота)?
6. Составьте план лечения данного ребенка. ...
7. Какой биохимический показатель крови надо определить для подтверждения диагноза?
8. Возможен ли врожденный характер заболевания?
9. Каков морфологический субстрат заболевания?
10. Какие по сравнению с нормой показатели артериального давления можно ожидать и почему?
11. На чем основан метод ЭхоКГ? Каковы его возможности в настоящее время?
12. Какими морфологическими изменениями объясняются нарушения на ЭКГ?

Задача 6

Мальчик И., 11 лет, поступил в отделение самотеком.

Из анамнеза известно, что 2,5 месяца назад он перенес скарлатину (типичная форма, средней степени тяжести). Получал антибактериальную терапию. Через месяц был выписан в школу. Тогда же стали отмечать изменения почерка, мальчик стал неусидчивым, снизилась успеваемость в школе, появилась плаксивость. Вскоре мама стала замечать у мальчика подергивания лицевой мускулатуры, неточность движений при одевании и во время еды. Периодически повышалась температура до субфебрильных цифр, катаральных явлений не было. Обратились к врачу, был сделан анализ крови, в котором не выявлено изменений. Был поставлен диагноз: грипп, астенический синдром. Получал оксациллин в течение 7 дней без эффекта. Неврологические расстройства нарастали: усилились проявления фимасничанья, мальчик не мог самостоятельно одеться, иногда требовалась помощь при еде, сохранялась плаксивость и раздражительность, в связи с чем больной был госпитализирован.

При поступлении состояние тяжелое. Мальчик плаксив, раздражителен, быстро устает, отмечается скандированность речи, неточное выполнение координационных проб, мышечная гипотония, фимасничанье. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Область сердца визуально не изменена. Границы сердца: правая — по правому краю фудины, верхняя — по III ребру, левая — на 1 см кнутри от средне-ключичной линии. Тоны сердца умеренно приглушены, выслушивается нефубый систолический шум на верхушке, занимающий 1/6 систолы, не проводится, в ортостазе его интенсивность уменьшается. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации, печень и селезенка не увеличены.

Дополнительные исследования

Общий анализ крови: Но — 120 г/л, Эр $-4,5 \times 10^{12}/л$, Лейк $-4,5 \times 10^9/л$, п/я — 2%, с — 46%, э — 2%, л — 48%, м — 2%, СОЭ — 10 мм/час.

Общий анализ мочи: удельный вес — 1018, белок — abs, лейкоциты -2-3 в п/з, эритроциты — отсутствуют.

Задание к задаче 6

1. Обоснуйте и сформулируйте предварительный диагноз по классификации.
2. Какие клинические проявления определяют в данном случае активность процесса?
3. Какие еще обследования следует провести больному для уточнения диагноза и определения характера сердечных изменений?
4. Проведите дифференциальный диагноз.
5. Составьте план лечения больного.
6. В консультации какого специалиста нуждается данный пациент?
7. Какие патоморфологические изменения определяют сущность клапанных изменений? Назовите стадии процесса, вероятную продолжительность.
8. Какие патоморфологические изменения являются абсолютными маркерами (маркером) заболевания?
9. Преимущественно в каком возрастном периоде заболевание встречается впервые?
10. Если показана кортикостероидная терапия, то с какой целью?
11. Каков механизм действия кортикостероидов в данной ситуации?

12. Кто впервые в отечественной литературе описал неспецифический экссудативный компонент воспаления?

Задача 7

Больной И., 12 лет, поступил в стационар с жалобами на слабость, утомляемость, субфебрильную температуру.

Анамнез заболевания: 2 года назад перенес ревматическую атаку с полиартритом, поражением митрального клапана, следствием чего было формирование недостаточности митрального клапана. Настоящее ухудшение состояния наступило после переохлаждения. При поступлении обращает на себя внимание бледность, одышка до 26 в минуту в покое. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Область сердца визуально не изменена. При пальпации: верхушечный толчок разлитой и усиленный, расположен в IV-V межреберье на 2 см кнаружи от левой средне-ключичной линии. В области IV-V межреберья слева определяется систолическое дрожание. Границы сердца при перкуссии: правая — по правому краю грудины, верхняя — во II межреберье, левая — на 2 см кнаружи от средне-ключичной линии. При аускультации на верхушке сердца выслушивается дующий систолический шум, связанный с I тоном и занимающий 2/3 систолы; шум проводится в подмышечную область и на спину, сохраняется в положении стоя и усиливается в положении на левом боку. Во II-III межреберье слева от грудины выслушивается протодиастолический шум, проводящийся вдоль левого края грудины. Частоты сердечных сокращений 100 ударов в мин. АД 105/40 мм рт.ст. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации, печень и селезенка не увеличены.

Дополнительные исследования

Общий анализ крови: НЬ — 115 г/л, Эр — $4,3 \times 10^{12}$ /л, Лейк - $10,0 \times 10^9$ /л, п/я — 4%, с — 54%, э — 3%, л — 36%, м — 3%, СОЭ — 35 мм/час.

Общий анализ мочи: удельный вес — 1015, белок — следы, лейкоциты — 2-3 в п/з, эритроциты — отсутствуют.

ЭКГ: синусовая тахикардия, отклонение электрической оси сердца влево, интервал PQ 0,16 мм, признаки перегрузки левого желудочка и левого предсердия. Признаки субэндокардиальной ишемии миокарда левого желудочка.

Задание к задаче 7

1. Обоснуйте и сформулируйте диагноз по классификации.
2. Какие еще обследования необходимо провести больному?
3. Какие патоморфологические характеристики соединительной ткани определяют патологические признаки со стороны сердца?
4. Какие морфологические изменения определяют остроту течения процесса?
5. Проведите дифференциальный диагноз изменений со стороны сердечно-сосудистой системы.
6. Составьте план лечения данного больного.
7. Какие морфологические изменения являются маркерами (маркером) ревматизма?
8. Возможны ли в данной ситуации жалобы на боли в области сердца и почему?
9. Почему снижено диастолическое давление?
10. Назовите особенности ревматического процесса в детском возрасте.
11. Назовите место проекции митрального клапана.
12. Назовите место проекции аортального клапана.

Задача 8

Больная Р., 9 лет, поступила в стационар с жалобами на длительный субфебрилитет, слабость и утомляемость, плохой аппетит.

Анамнез заболевания: данные жалобы появились после удаления кариозного зуба 4 недели назад. К врачу родители не обращались, проводили лечение самостоятельно жаропонижающими средствами. Однако лихорадка сохранялась, слабость и ухудшение самочувствия нарастали, в связи с чем ребенок был госпитализирован.

Анамнез жизни: девочка родилась от первой нормально протекавшей беременности, срочных родов, в физическом и психомоторном развитии не отставала. В возрасте 1 месяца был выслушан систолический шум с *punctum maximum* в III—IV межреберье слева от грудины. После обследования диагностирован дефект межжелудочковой перегородки небольших размеров, расположенный в мембранозной части субаортально. В дальнейшем самочувствие девочки оставалось хорошим, признаков сердечной недостаточности не наблюдалось, лечения не получала.

При поступлении: состояние больной тяжелое, очень бледная, вялая, отмечается одышка в покое до 28 в минуту. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Область сердца визуально не изменена. При пальпации верхушечный толчок разлитой и усиленный, расположен в IV-V межреберье на 2 см кнаружи от левой средне-ключичной линии. В области III-IV межреберья слева определяется систолическое дрожание, диастолическое дрожание во II-III межреберье слева от грудины. Границы сердца при перкуссии: правая — по правому краю грудины, верхняя — во II межреберье, левая — на 2 см кнаружи от средне-ключичной линии. При аускультации: в III—IV межреберье слева от грудины выслушивается грубый, скребущего тембра систолический шум, связанный с I тоном и занимающий 3/4 систолы; шум проводится практически над всей областью сердца. Во II—III межреберье слева от грудины выслушивается протодиастолический шум, проводящийся вдоль левого края грудины. Во II межреберье слева — акцент II тона. Частота сердечных сокращений 100 ударов в мин. АД 115/40 мм рт.ст., Живот мягкий, доступен глубокой пальпации, печень выступает на 3 см из-под края реберной дуги по правой средне-ключичной линии.

Дополнительные исследования

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

Общий анализ мочи: удельный вес — 1018, белок — 0,05%, лейкоциты — 2-3 в п/з, эритроциты — отсутствуют.

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

Задание к задаче 8

1. Обоснуйте и сформулируйте предварительный диагноз.
2. Назовите основные клинические критерии данного заболевания, в том числе и не представленные у больной.
3. Что явилось предрасполагающим фактором при развитии данного заболевания?
4. Какие еще обследования необходимо провести данной больной? Каковы их предполагаемые результаты?
5. Проведите дифференциальный диагноз.
6. Составьте план лечения больной.
7. Какие патоморфологические варианты процесса возможны?
8. Назовите патоморфологические стадии процесса.
9. Почему именно данный вариант анатомического расположения ДМЖП осложнен?
10. Почему снижено диастолическое давление?
11. Назовите место проекции аортального клапана на грудной клетке.
12. Ожидаемые эхокардиографические результаты.

Задача 9

Больной О., 13 лет, поступил в отделение повторно для проведения комплексной терапии.

Из анамнеза известно, что заболевание началось в 3-летнем возрасте, когда после перенесенного гриппа мальчик стал хромать — как оказалось при осмотре, из-за поражения коленного сустава. Сустав был шаровидной формы, горячий на ощупь, отмечалось ограничение объема движений. В дальнейшем отмечалось вовлечение других суставов в патологический процесс. Практически постоянно ребенок получал нестероидные противовоспалительные препараты, на этом фоне отмечались периоды ремиссии продолжительностью до 10-12 месяцев, однако заболевание постепенно прогрессировало. В периоды обострения больной предъявлял жалобы на утреннюю скованность.

При поступлении состояние тяжелое, отмечается деформация и припухлость межфаланговых, лучезапястных, локтевых суставов, ограничение движений в правом тазобедренном суставе. В легких хрипов нет. Границы сердца: правая — по правому краю грудины, верхняя — по III ребру, левая — на 1 см кнутри от левой средне-ключичной линии. Тоны сердца ритмичные, звучные, шумов нет.

Дополнительные исследования

Общий анализ крови: НЬ — ПО г/л, Эр — $4,2 \times 10^{12}$ /л, Лейк - $15,0 \times 10^9$ /л, п/я — 4%, с — 44%, э — 2%, л — 47%, м — 3%, СОЭ — 46 мм/час.

Общий анализ мочи: удельный вес — 1014, белок — 0,06‰, лейкоциты — 2-3 в п/з, эритроциты — отсутствуют.

Биохимический анализ крови: общий белок — 83 г/л, альбумины - 48%, глобулины: α_1 — 11%, α_2 — 10%, РТ- 5%, у — 26%, серомукоид — 0,8 (норма — до 0,2), АЛТ — 32 Ед/л, АСТ — 25 Ед/л, мочевины — 4,5 ммоль/л.

Рентгенологически определяется эпифизарный остеопороз, сужение суставной щели.

Задание к задаче 9

1. Сформулируйте и обоснуйте диагноз.
2. Какие еще обследования следует провести больному?
3. Консультации каких специалистов необходимы при данном заболевании?
4. С какими заболеваниями необходимо проводить дифференциальный диагноз в начале процесса?
5. Каков прогноз данного заболевания и чем он определяется?
6. Составьте план лечения больного.
7. Какова патоморфологическая основа процесса?
8. Почему отмечается утренняя скованность?
9. Насколько целесообразна терапия кортикостероидами в дебюте заболевания?
10. Как объяснить частоту поражения глаз при этой патологии?
11. Назовите симптомы поражения глаз при этом заболевании.
12. Что определяет жизненный прогноз? Какие клинические синдромы?

Задача 10

Больная Р., 6 лет, поступает в стационар планово повторно с жалобами на боли в области коленных, голеностопных, лучезапястных и тазобедренных суставов, боли и нарушение движений в тазобедренных суставах, утреннюю скованность суставов.

Из анамнеза известно, что ребенок болен с 2 лет, когда после перенесенной ОРВИ отмечалось повторное повышение температуры, боли, припухлость и нарушение движений в коленных, голеностопных и лучезапястных суставах. Суставной синдром сохранялся в течение 6 месяцев и сопровождался увеличением СОЭ, гиперлейкоцитозом, умеренной анемией. В течение этого времени девочка с положительным эффектом получала нестероидные противовоспалительные препараты, однако он был временным, в дальнейшем отмечалось вовлечение в процесс и других суставов.

При осмотре в стационаре состояние девочки тяжелое. Ребенок пониженного питания, отстает в физическом развитии. Пользуется костылями в связи с поражением тазобедренных суставов. Отмечается увеличение подмышечных (2×2 см) и кубитальных ($1,5 \times 1,5$ см)

лимфоузлов. Отмечается повышение местной температуры, увеличение в объеме и значительное ограничение движений в коленных, голеностопных и лучезапястных суставах. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Границы сердца: правая — по правому краю грудины, верхняя — по III ребру, левая — по левой средне-ключичной линии. Тоны сердца ритмичные, звучные, шумов нет, постоянная тахикардия до 110 ударов в минуту. Живот мягкий, при пальпации безболезненный, печень +5 см, селезенка +1 см.

Дополнительные исследования

Общий анализ крови: НЬ — 90 г/л, Лейк — $15,0 \times 10^9$ /л, п/я — 4%, с -42%, э — 2%, л — 49%, м — 3%, СОЭ — 50 мм/час.

Общий анализ мочи: удельный вес — 1014, белок — 0,33 ‰, лейкоциты — 1-3 в п/з, эритроциты — отсутствуют.

Биохимический анализ крови: общий белок — 83 г/л, альбумины -48%, глобулины: сг1 — 5%, сс2 — 12%, р — 5%, у — 30%, серомукоид — 0,8 (норма — до 0,2), АЛТ — 32 Ед/л, АСТ — 25 Ед/л, мочевины — 4,5 ммоль/л.

Задание к задаче 10

1. О каком заболевании можно думать в первую очередь?
2. Оцените результаты представленных дополнительных методов исследования.
3. Какие еще обследования следует провести больной?
4. Консультации каких специалистов необходимы при данном заболевании?
5. С какими заболеваниями необходимо проводить дифференциальный диагноз в начале процесса?
6. Каковы принципы терапии данного заболевания?
7. Объясните изменения в анализе мочи.
8. Каков прогноз данного заболевания и чем он определяется?
9. Как объяснить частоту поражения глаз при данной патологии?
10. Назовите варианты поражения глаз при этом заболевании.
11. Какие клинические синдромы определяют жизненный прогноз?
12. Почему отмечается утренняя скованность?

Задача 11

Больной Г., 12 лет, был госпитализирован с жалобами на колющие боли в области сердца, продолжающиеся по 10-20 минут, а также приступы головных болей, возникающих в вечернее время с частотой 2-3 раза в месяц. Иногда приступ головных болей сопровождается рвотой, похолоданием конечностей, снижением артериального давления. Мальчик плохо переносит транспорт, душные помещения. За последнее время отмечает снижение аппетита, повышенную утомляемость, неустойчивое настроение. Имеющиеся жалобы появились около года назад после развода родителей. В школе часто вступает в конфликт с товарищами по классу и учителями.

Из анамнеза известно, что мальчик родился в срок от первой беременности, протекавшей с токсикозом. Продолжительность родов 2 часа, закричал сразу. Рос и развивался в соответствии с возрастом. В школе учился хорошо, но за последнее время успеваемость несколько снизилась. Наблюдается по поводу хронического тонзиллита. Месяц назад перенес ангину с высокой температурой. Наследственность отягощена: мать страдает нейроциркуляторной дистонией, у отца — язвенная болезнь желудка, у бабушки по линии матери — гипертоническая болезнь.

При осмотре активен, температура нормальная, задает много вопросов по поводу своего заболевания. Кожные покровы чистые, с склонностью к покраснению, отмечается мраморность кожи, цианоз кистей при опущенных руках. На лице угревая сыпь. Выражен гипергидроз. Масса тела повышена. Пальпируются тонзиллярные и переднешейные лимфоузлы. Гипертрофия миндалин II степени, гиперемии в зеве нет. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Область сердца визуально не изменена. Верхушечный толчок

расположен в V межреберье на 1,5 см кнутри от левой средне-ключичной линии. Тоны сердца ритмичные, звучные, шумы не выслушиваются. Частота сердечных сокращений 60 ударов в минуту. АД 90/60 мм рт.ст. Живот мягкий, безболезненный, печень и селезенка не увеличены. Симптомы Кера и Ортнера слабо положительны. Стул и мочеиспускание не нарушены.

Дополнительные исследования

Общий анализ крови: НЬ — 110 г/л, Эр — $3,0 \times 10^{12}$ /л, Лейк — $7,8 \times 10^9$ /л, п/я — 4%, с — 68%, э — 1%, л — 25%, м — 2%, СОЭ — 7 мм/час.

Общий анализ мочи: удельный вес — 1025, белок — abs, лейкоциты -1-2 в п/з, эритроциты — отсутствуют.

Биохимический анализ крови: СРБ — +, АСЛ-0 — 1:625, АСГ -1:300, глюкоза — 3,5 ммоль/л, АЛТ — 40 Ед/л, АСТ — 35 Ед/л.

ЭКГ: синусовая брадикардия с ЧСС 60 ударов в мин, электрическая ось сердца не отклонена, В положении стоя учащение ЧСС до 96 ударов в мин.

Задание к задаче 11

1. Обоснуйте предварительный диагноз.
2. Составьте план обследования. Укажите, какие изменения Вы ожидаете получить.
3. Консультация каких специалистов необходима данному больному?
4. Какие факторы способствовали развитию данного заболевания?
5. Обоснуйте Ваше мнение относительно причины кардиалгии у больного.
6. Каковы принципы лечения данного заболевания?
7. Каков прогноз данного заболевания?
8. При каких заболеваниях у детей могут отмечаться жалобы на боли в груди?
9. Каков механизм боли в области сердца в данном случае?
10. Чем определяется тяжесть заболевания?
11. Какие специалисты должны наблюдать ребенка на участке?
12. Как изменяется артериальное давление с возрастом ребенка?

Задача 12

Больная Д., 14 лет, поступила с жалобами на частые головные боли, сердцебиение, беспокойный сон и раздражительность.

Анамнез заболевания: данные жалобы появились впервые около года назад после развода родителей. В это время ухудшилась успеваемость и начались конфликты с товарищами по школе. Приступы головной боли в последнее время отмечаются по несколько раз в месяц, проходят после анальгетиков или самостоятельно после отдыха.

Анамнез жизни: девочка росла и развивалась нормально. Наблюдалась в поликлинике по поводу хронического тонзиллита. Мать ребенка страдает нейроциркуляторной дистонией, у бабушки по линии матери -гипертоническая болезнь.

При поступлении состояние ребенка удовлетворительное, температура нормальная. Девочка астенического телосложения. Кожные покровы обычной окраски, на коже лица угревая сыпь. Отмечается гипергидроз подмышечных впадин, кистей рук и стоп. Конечности холодные. Пальпируются увеличенные тонзиллярные лимфоузлы. Зев не гиперемирован, миндалины гипертрофированы. В легких перкуторный звук легочный, дыхание везикулярное. Границы относительной сердечной тупости: правая -по правому краю грудины, верхняя — по III ребру, левая — на 1 см кнутри от левой средне-ключичной линии. Тоны сердца звучные, ритмичные, в положении лежа выслушивается короткий негрубый систолический шум на верхушке, исчезающий в положении стоя. Пульс 96 ударов в минуту, удовлетворительного наполнения, симметричный на обеих руках. Периферическая пульсация на нижних конечностях сохранена. АД 150/80 мм рт.ст. на обеих руках. Живот мягкий, безболезненный, печень и селезенка не увеличены. Стул оформленный, мочеиспускание не нарушено.

Дополнительные исследования

Общий анализ крови: НЬ — 125 г/л, Эр — $4,6 \times 10^{12}$ /л, Лейк — $5,1 \times 10^9$ /л, п/я — 2%, с — 63%, э — 2%, л — 30%, м — 3%, СОЭ — 8 мм/час.

Общий анализ мочи: удельный вес — 1024, белок — abs, лейкоциты — 2-3 в п/з, эритроциты — отсутствуют.

Биохимический анализ крови: общий белок — 73 г/л, альбумины — 60%, глобулины: с₁ — 4%, а₂ — 9%, (з — 12%, у — 15%, серомукоид — 0,18 (норма — до 0,2), АЛТ — 32 Ед/л, АСТ — 25 Ед/л, мочевина — 4,5 ммоль/л.

ЭКГ: ритм синусовый, ЧСС 96 ударов в мин, вертикальное положение электрической оси сердца.

Задание к задаче 12

1. Поставьте предварительный диагноз больной.
2. Какие еще обследования необходимо сделать?
3. Каким специалистам необходимо показать больную?
4. Какие факторы способствовали возникновению данного заболевания?
5. С какими заболеваниями необходимо провести дифференциальный диагноз?
6. Наметьте план лечения больной.
7. Показаны ли больной гипотензивные препараты?
8. Какие специалисты должны проводить наблюдение за ребенком на участке?
9. Каков прогноз данного заболевания?
10. Каков механизм клинических симптомов при данном заболевании?
11. Меняется ли артериальное давление с возрастом ребенка и как?
12. Как изменяется с возрастом частота сердечных сокращений у детей?

Задача 13

Мальчик 3., 13 лет, поступил на обследование с жалобами на поли-артралгию в течение последних 4 месяцев, длительный субфебрилитет, повышенную утомляемость.

Анамнез заболевания: начало данного заболевания связывают с перенесенной ОРВИ, протекавшей с высокой лихорадкой. Уже на фоне сохраняющегося субфебрилитета мальчик отдыхал летом в Крыму, после чего указанные жалобы усилились.

Из анамнеза жизни известно, что до настоящего заболевания ребенок рос и развивался нормально, болел 2-3 раза в год простудными заболеваниями, протекавшими относительно нетяжело.

При поступлении: состояние средней тяжести. Больной правильного телосложения, удовлетворительного питания. Кожные покровы бледные. Отмечаются бледно окрашенные эритематозно-дескваматозные элементы на лице, преимущественно на щеках и переносице. Имеются изменения суставов в виде припухлости и умеренной болезненности лучезапястных, локтевых и голеностопных суставов. Подмышечные, задние шейные и кубитальные лимфоузлы умеренно увеличены. В легких перкуторный звук легочный, дыхание везикулярное. Границы относительной сердечной тупости: правая — по правому краю грудины, верхняя — по III ребру, левая — на 1 см кнутри от левой средне-ключичной линии. Тоны сердца несколько приглушены, ритмичные, шумов нет. Живот мягкий, безболезненный, печень и селезенка не увеличены. Стул оформленный, мочеиспускание не нарушено.

Дополнительные исследования

Общий анализ крови: НЬ — 100 г/л, Эр — $4,2 \times 10^{12}$ /л, Тромб — 90×10^9 /л, Лейк — $1,5 \times 10^9$ /л, п/я — 2%, с — 62%, э — 2%, л — 31%, м — 3%, СОЭ — 50 мм/час.

Общий анализ мочи: удельный вес — 1012, белок — 0,33960, лейкоциты — 3-4 в п/з, эритроциты — 20-25 в п/з.

Биохимический анализ крови: общий белок — 83 г/л, альбумины — 46%, глобулины: с₂ — 5%, а₂ — 12%, р — 5%, у — 32%, серомукоид — 0,8 (норма — до 0,2), АЛТ — 32 Ед/л, АСТ — 25 Ед/л, мочевина — 4,5 ммоль/л, креатинин — 98 ммоль/л.
Проба Зимницкого: удельный вес 1006-1014, дневной диурез — 320, ночной диурез — 460.
Клиренс по креатинину — 80 мл/мин.

Задание к задаче 13

1. Обоснуйте предварительный диагноз.
2. Перечислите диагностические критерии данного заболевания.
3. Какие факторы в дебюте заболевания явились провоцирующими?
4. Как называются кожные изменения на лице, и к каким критериям относятся эти изменения?
5. Каково одно из самых грозных осложнений данного заболевания, и есть ли его признаки у больного?
6. Проведите анализ гемограммы данного больного.
7. Какие дополнительные обследования необходимы больному, чтобы подтвердить диагноз?
8. Назовите принципы лечения данного заболевания.
9. Какие эндогенные факторы способствуют развитию данного заболевания?
10. Что является патоморфологической основой заболевания?
11. Почему отмечается анемический синдром и снижение числа лейкоцитов?
12. Каков характер патоморфологических изменений в почках?

Задача 14

Вася П., 7 месяцев. В настоящее время весит 5000 г., масса тела при рождении 3500 г. В возрасте 3х недель был выслушан систолический шум скребущего характера над всей областью сердца ср.тах в IV-V межреберье слева.

При осмотре: ребенок пониженного питания, кожа бледная, цианоз носогубного треугольника. Грудная клетка килевидной формы. Дыхание пуэрильное, влажные разнокалиберные хрипы в нижних отделах легких.

ЧД 60 в 1 минуту. Перкуторные границы относительной сердечной тупости расширены влево до передней аксиллярной линии. Аускультативные данные - без динамики. Печень выступает на 5 см из-под края реберной дуги. Селезенка +2 см. Пульс на бедренной артерии удовлетворительных качеств.

Данные амбулаторного обследования:

1. ЭКГ: признаки перегрузки полостей сердца, преимущественно правого желудочка.

Задание:

1. Сформулируйте и обоснуйте предварительный диагноз.
2. Какова топика изменений при данном патологическом состоянии?
3. Какие дополнительные обследования следует провести, предполагаемые результаты.
4. Какие гемодинамические осложнения возможны при данном заболевании?
5. План лечения: препараты, дозы, длительность терапии.
6. Исходы. Прогноз.

Задача 15

Женя К., 2 года. Впервые на приеме у педиатра (семья беженцев, приехали из зоны военных действий). Жалобы на появление приступов одышки и усиление цианоза при физической и эмоциональной нагрузке.

При осмотре: обращает на себя внимание диффузный цианоз «чернильного оттенка». Ребенок физически развит по возрасту. Интеллект не страдает. Правильного телосложения. Помимо диффузного цианоза кожных покровов и видимых слизистых, отмечается изменение

формы ногтей в виде «часовых стекол» и концевых фаланг в виде «барабанных палочек». Дыхание везикулярное. Влажного кашля нет и практически никогда не было. Область сердца визуально не изменена. Границы относительной сердечной тупости перкуторно - не расширены. Тоны громкие. Выслушивается интенсивный систолический шум вдоль левого края грудины. Печень и селезенка не увеличены.

Данные амбулаторного обследования:

1. ЭКГ: признаки увеличения правого желудочка.

Задание:

1. Сформулируйте и обоснуйте предполагаемый диагноз.
2. Составьте план обследования. Какие результаты наиболее вероятны при данной патологическом состоянии?
3. Каким образом следует купировать приступы одышки и цианоза: стандартные методы терапии, основные препараты и их дозировка, способы введения?
4. Ошибочное назначение какого препарата может, напротив, спровоцировать приступ одышки и цианоза?

Задача 16

Ира И., 11 месяцев. До 10-месячного возраста развивалась по возрасту, хорошо прибавляла в весе. В 10 мес перенесла вирусную инфекцию с катаральными явлениями и абдоминальным синдромом, после чего состояние постепенно стало ухудшаться. Девочка перестала прибавлять в весе, стал появляться влажный кашель, через 3 недели - выслушаны влажные хрипы, преимущественно в нижних отделах легких.

При осмотре: частота дыхания 60 в 1 минуту. Область сердца визуально не изменена. Границы сердца перкуторно расширены влево до передней подмышечной линии. Тоны глухие, шума практически нет. ЧСС 160 уд/мин. Печень +7 см из-под реберного края. Сделан клинический анализ крови: патологических изменений не выявлено.

Задание:

1. Сформулируйте и обоснуйте предполагаемый диагноз.
2. План обследования для установления диагноза и ожидаемые изменения.
3. Дифференциальная диагностика.
4. План лечения.
5. Ближайший и отдаленный прогноз заболевания.

Задача 17

София Ч. 12 лет, предъявляет жалобы на ощущение частых сердцебиений, которые возникают на фоне эмоциональных или физических перегрузок, примерно 1 раз в 2-3 недели, и продолжаются от 20 минут до 1 часа. Как правило, приступы купируются самостоятельно или после приема валокардина.

При осмотре: девочка правильного телосложения, удовлетворительного питания. Кожа бледно-розовая, чистая. Дыхание везикулярное. Область сердца визуально не изменена. Границы относительной сердечной тупости перкуторно не расширены. Тоны громкие ритмичные, шума практически нет. АД 120/65 мм рт.ст. Печень и селезенка у края реберной дуги.

Бригадой «Скорой помощи» сделана электрокардиограмма, на которой зарегистрирована тахикардия (ЧСС 200 уд/мин) и сужение комплекса QRS. Заключение: феномен Вольфа-Паркинсона-Уайта.

Задание:

1. Диагноз, согласно классификации.
2. Назовите клинические и электрокардиографические составляющие феномена Вольфа-Паркинсона- Уайта.
3. Каков механизм возникновения тахикардии.
4. Неотложная помощь при возникновении приступа тахикардии у таких пациентов.
5. Тактика радикального лечения.

Задача 18

Тимофей К., возраст - 19 сут жизни. Анамнез жизни: ребенок от женщины 31 года, от 5-й беременности, протекавшей с угрозой прерывания в I триместре, 2-х срочных самостоятельных родов. Масса тела при рождении 3700 г, длина 52 см. Оценка по Апгар 8/9 баллов. Из родильного дома выписан на 5 сутки.

Анамнез заболевания: с рождения у ребенка отмечался частый разжиженный пенистый стул. В возрасте 10 дней мама заметила у ребенка учащенное дыхание, мальчик отказался от еды. Одышка и отказ от еды сохранялись в течение 5 дней, после чего состояние ребенка улучшилось. В возрасте 19 суток жизни вновь возник эпизод одышки и отказа от еды, на фоне чего произошла кратковременная остановка дыхания. Бригадой «Скорой помощи» мальчик доставлен в реанимационное отделение детской клинической больницы.

При осмотре: состояние очень тяжелое за счет симптомов дыхательной недостаточности. ЧСС достигает 240-270 уд/мин. Ребенок интубирован. Кожа бледная, цианоз носогубного треугольника. В легких хрипы не выслушиваются. Границы относительной сердечной тупости: верхняя - 2 межреберье, левая - на 1,0 см кнаружи от левой среднеключичной линии, правая - на 1,0 см кнаружи от правой парастернальной линии. Патологических шумов нет. Печень +3,0 см из-под края реберной дуги по правой среднеключичной линии. Отеков нет. Периферическая пульсация сохранена.

Данные обследования:

1. ЭКГ: PQ 0,08 сек, QRS 0,10 сек, QT 0,22 сек, ЧСС 274 уд/мин. Дельта-волна на восходящем колене QRS.
2. ДЭХОКГ: умеренное увеличение левого желудочка. ФВ ЛЖ 55%. Данных за ВПС нет.
3. Анализ крови: Нб 117 г/л, эр. $3,8 \times 10^{12}$ /л, лейкоц. $7,3 \times 10^9$ /л, п/я 3%, с/я 33%, лимф. 53%, эоз. 3%, мон. 9%. СОЭ - 7 мм/ч.
4. Анализ кала на углеводы: 1,65%.

Задание:

1. Диагноз основного заболевания и сопутствующей патологии.
2. Назовите электрокардиографические составляющие кардиологического синдрома.
3. Какое осложнение кардиологического синдрома имеет место у данного пациента, назовите механизм возникновения тахикардии.
4. Возможны ли рецидивы и каков прогноз данного заболевания, возможно ли его радикальное лечение?
5. Составьте план дальнейшего медикаментозного лечения больного.

Задача 19

Мальчик 2,5 месяцев, доставлен в стационар машиной «Скорой помощи» с приступом судорог.

Анамнез жизни: ребенок от I беременности, протекавшей с гриппом (5 нед. гестации) и ОРВИ (20 нед. гестации). Роды срочные, со стимуляцией из-за слабости родовой деятельности. В родах применялось наложение акушерских щипцов. Масса тела при рождении 2800 г, длина 49 см. Оценка по шкале Апгар 6/8 баллов. На 3 сут. жизни появился цианоз, который усиливался во время кормления и крика. С этого же времени начал выслушиваться шум над областью сердца. С подозрением на ВПС ребенок был

госпитализирован в стационар, где после проведенного обследования ему был поставлен диагноз: Тетрада Фалло. От паллиативной операции родители мальчика отказались и, в связи со стабильным состоянием, ребенок был выписан домой под наблюдение участкового педиатра с рекомендацией повторного осмотра через 3 месяца.

Анамнез заболевания: через 2 недели после выписки из стационара у ребенка во время беспокойства стала появляться одышка, усилился цианоз. Во время одного из таких приступов мальчик потерял сознание, начались судороги; вызвана машина «Скорой помощи» для перевозки ребенка в специализированный стационар. По дороге в стационар бригадой «Скорой помощи» в машине проводилась неотложная терапия.

Наследственность: матери 23 года, отцу 27 лет, считают себя здоровыми.

При осмотре: состояние ребенка очень тяжелое. В сознании. Крайне беспокоен. Кожа цианотичная. В легких хрипы не выслушиваются. ЧД 88 в 1 минуту. Границы относительной сердечной тупости не расширены. ЧСС 172 уд/мин. Выслушивается систолический шум слабой интенсивности во 2 межреберье слева от грудины. Печень и селезенка не увеличены. Отеков нет.

Данные обследования в приемном отделении:

1. Анализ крови: Нб 180 г/л, эр. $8,2 \times 10^{12}/л$, лейкоц. $5,3 \times 10^9/л$, п/я 3%, с/я 28%, лимф. 60%, эоз. 5%, мон. 9%. СОЭ 2 мм/ч.

Задание:

1. Что произошло с ребенком?
2. Что включает в себя симптомокомплекс тетрады Фалло?
3. Оцените гемограмму больного и объясните причину найденных изменений.
4. Наметьте план терапевтических мероприятий для данного больного.
5. Показаны ли сердечные гликозиды этому пациенту?

Задача № 20

Мальчик 10 месяцев, поступил в стационар для обследования с целью уточнения топике врожденного порока сердца.

Мальчик от женщины с неблагоприятным акушерско-гинекологическим анамнезом: 1-я беременность - девочка 12 лет, здорова; 2-я беременность - м/а; 3-я беременность сопровождалась плохим самочувствием, подъемом температуры, увеличением лимфатических узлов и закончилась искусственными родами мертвым плодом на сроке 32 нед гестации. Обследование после родов выявило у женщины токсоплазмоз, по поводу чего было проведено специфическое лечение с положительным эффектом. Настоящая 4-я беременность наступила через 3 года после завершения терапии, протекала с угрозой прерывания. Роды на 38 нед гестации, самостоятельные. Масса тела при рождении 4100 г, длина 53 см.

Анамнез заболевания: с рождения у ребенка выслушан систолический шум над областью сердца, и после обследования выставлен диагноз: врожденный порок сердца. Часто болеет ОРВИ, дважды перенес пневмонию, в 9 мес - тяжелый анtrit, после чего в течение месяца отмечаются немотивированные подъемы температуры до фебрильных цифр. Поступил в стационар для обследования, уточнения диагноза и лечения.

При поступлении: состояние тяжелое. Вес 7500 г. Кожа бледная, влажная, цианоз носогубного треугольника, на щеках и ягодицах - проявления атопического дерматита. Незначительная пастозность голеней. Перкуторный звук с коробочным оттенком. В легких дыхание жесткое, хрипы не выслушиваются. ЧД 54 в 1 минуту. Границы относительной сердечной тупости: левая - по передне-аксиллярной линии, правая - по правой парастернальной линии, верхняя - 2 ребро. ЧСС 128 уд/мин. Над всей областью сердца с большой зоной проведения выслушивается грубый систолический шум. Над брюшной областью прослеживается разветвленная венозная сеть. Живот при пальпации мягкий,

безболезненный, доступен пальпации во всех отделах. Печень +4,5 см из-под края реберной дуги. Селезенка +1,5 см из-под реберного края. Стул и диурез не нарушены.

Патологии со стороны глаз, ушей нет. Очаговой, менингеальной симптоматики не выявляется.

Данные обследования:

1. Общий анализ крови: НЬ 134 г/л, эр. $4,3 \cdot 10^{12}/л$, лейкоц. $10,5 \cdot 10^9/л$, п/я 2%, с/я 45%, лимф. 42%, эоз. 2%, мон 9%. С'ОЭ 28 мм/ч.

2. ДЭХОКГ (заключение): перимембранозный дефект межжелудочковой перегородки размером 6 мм, врожденная недостаточность митрального клапана с регургитацией 2+. Градиент ЛЖ/ПЖ - 36 мм рт.ст.

Задание:

1. Сформулируйте клинический диагноз, согласно классификации.
2. Оцените степень выраженности недостаточности кровообращения.
3. Составьте план дополнительного обследования для уточнения диагноза.
4. О каких осложнениях ВПС можно думать в данном случае.
5. Назначьте лечение: препараты, дозы, длительность, контроль эффективности терапии.

Задача 21

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

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

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

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

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

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

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

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

СМАД: – превышение показателей среднего и средненочного САД.

Задание:

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

Задача 22

Ира К., 11 лет, направлена для обследования в связи с тем, что во время диспансеризации в школе аускультативно были выявлены изменения со стороны сердечно-сосудистой системы. Девочка жалоб не предъявляла.

Из анамнеза известно, что ребенок от первой беременности, протекавшей физиологически, срочных стремительных родов. Раннее развитие без особенностей. Врачами-специалистами не наблюдалась. Учебные нагрузки большие. Сон по времени недостаточный.

При осмотре: состояние удовлетворительное, телосложение правильное. Кожные покровы чистые, нормальной окраски. Подкожно-жировой слой развит удовлетворительно. Со стороны лимфатической и дыхательной систем патологических признаков не выявлено. Область сердца визуально не изменена. Верхушечный толчок определяется в V межреберье, локализованный, не усиленный. Границы относительной сердечной тупости: правая – по правому краю грудины, левая – по левой срединно-ключичной линии, верхняя – нижний край II ребра. Аускультативно – тоны сердца удовлетворительной громкости. Выслушиваются экстрасистолы до 5-7 в 1 минуту. ЧСС – 77 в 1 минуту. В ортостазе и после физической нагрузки (10 приседаний) экстрасистолы исчезают. Живот мягкий, безболезненный. Печень у края реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Отеков нет.

Клинический анализ крови: Hb 120 г/л, эр. $3,8 \times 10^{12}$ /л, лейкоц. $7,0 \times 10^9$ /л, п/я – 5%, с/я – 60%, л – 31%, м – 4%, СОЭ – 7 мм/час.

ЭКГ: синусовый ритм с частотой 77-80 в 1 минуту, нормальное положение электрической оси сердца, экстрасистолы с узким комплексом QRS с предшествующим отрицательным зубцом Т в отведениях I, II, avL, с полной компенсаторной паузой. После физической нагрузки и в ортостазе экстрасистолы исчезают.

ЭхоКГ : размеры полостей сердца не увеличены. Фракция выброса левого желудочка составляет 70%. Толщина задней стенки левого желудочка и межжелудочковой перегородки в пределах возрастной нормы.

Задание:

1. Поставьте и обоснуйте диагноз.
2. Каковы возможные причины развития изменений со стороны сердца.
3. Какие обследования следует провести пациенту.
4. Какие положения следует уточнить в анамнезе.
5. С какими специалистами следует проконсультировать ребенка.
6. При каких органических заболеваниях других органов возможны выявленные изменения со стороны сердца
7. Какие функциональные пробы следует проводить детям с экстрасистолией.
8. Какой прогноз у данного пациента
9. Какую терапию Вы предложите ребенку.
10. Перечислите классы антиаритмических препаратов.

Задача 23

Маша И., 8 лет. Предъявляет жалобы на быструю утомляемость при обычных нагрузках, плаксивость, произвольные движения лицевой мускулатуры, размашистые произвольные движения рук и ног, трудности при одевании, неустойчивость, нарушение походки. Из анамнеза известно, что 3 недели назад девочка перенесла фолликулярную ангину с высокой температурой, амбулаторно получала антибактериальную терапию с положительным эффектом. Была выписана в школу. Через 7 дней после выписки появилась повышенная утомляемость, нарастающее ухудшение почерка, размашистые некоординированные движения, повысилась температура тела до 37,5-38,2°C. Ребенок осмотрен участковым педиатром, в клиническом анализе крови патологических изменений не выявлялось. Был диагностирован грипп, астенический синдром, назначена противовирусная терапия. Неврологические симптомы нарастали: усилились проявления гримасничанья, перестала себя обслуживать из-за размашистых гиперкинезов. Мать привезла ребенка в приемное отделение больницы.

При осмотре: состояние тяжелое, ребенок себя не обслуживает из-за размашистых гиперкинезов, отмечаются произвольные подергивания лицевой мускулатуры, выраженная мышечная гипотония, неточное выполнение координационных проб. Кожные покровы бледно-розовые. Со стороны лимфатической и дыхательных систем патологических признаков не выявлено. Область сердца визуально не изменена. Границы относительной сердечной тупости не расширены. Тоны сердца ясные, ритмичные, вдоль левого края грудины выслушивается короткий систолический шум, который исчезает в ортостазе. Изменений со стороны пищеварительной и мочевыделительной системы при осмотре не выявлено.

Клинический анализ крови: Нв - 120 г/л, Эр. - $4,5 \times 10^{12}$ /л, Лейк. - $4,4 \times 10^9$ /л, п/я - 2%, с/я - 46%, л - 48%, м - 2%, э - 2%, СОЭ - 10 мм/час.

Иммунологические показатели: АСЛ-О - 1:2500

Общий анализ мочи: относительная плотность - 1015, белок, глюкоза - отсутствуют, лейкоциты - 1-2 в поле зрения, эритроциты отсутствуют.

ЭКГ: ЧСС-88 в 1 мин. Ритм синусовый, нормальное положение электрической оси сердца.

Задание:

1. Обоснуйте и сформулируйте диагноз по современной классификации.
2. Назначьте план дополнительного обследования пациента.
3. Проведите дифференциальный диагноз
4. Составьте план лечения данного больного.
5. Какова тактика наблюдения за ребенком после выписки его из стационара?
6. Какой морфологический признак является маркером данного заболевания?
7. В каком возрасте обычно дебютирует данное заболевание.
8. Что является показанием для назначения кортикостероидной терапии
9. Перечислите мероприятия по профилактике рецидивов настоящего заболевания.

Задача 24

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

Из анамнеза жизни: В возрасте 1 мес был выявлен систолический шум с точкой максимального выслушивания в IV-V межреберье слева от грудины. Эхокардиографически был подтвержден врожденный порок сердца бледного типа: подаортальный дефект межжелудочковой перегородки небольших размеров без

признаков сердечной недостаточности. Ребенок наблюдался кардиологом и 1 раз в год осматривался кардиохирургом. Лечение не получал, в кардиохирургической коррекции не нуждался.

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

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

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

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

Задание:

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

Задача 25

Мальчик. 3 года, предположительно за 60 минут до прибытия машины «Скорой помощи», съел неизвестное количество таблеток. Родители обратив внимание на заторможенность и неадекватное поведение ребёнка, вызвали скорую помощь.

Бабушка ребёнка страдает гипертонической болезнью, применяет для лечения нифедипин.

В момент осмотра общее состояние тяжёлое. Сомнолентность, оценка по шкале Глазго 10 баллов. Зрачки сужены.

Периодически судороги, с преобладанием клонического компонента. Кожные покровы и склеры глаз гиперемированы. Носовое дыхание затруднено. Дыхание поверхностное с частотой 40 в минуту. Аускультативно на фоне лёгочного дыхания выслушиваются небольшое количество хрипов проводного характера.

Тоны сердца резко ослаблены. Пульс слабого наполнения и напряжения с частотой 60 в минуту. АД – 70/20 мм. рт. ст. Живот мягкий, печень + 1 см. из под края рёберной дуги, селезёнка не пальпируется.

Не мочился.

Задание:

Диагноз?

Неотложная помощь.

Дальнейшая тактика лечения.

Условия транспортировки.

К каким фармакологическим группам относятся нифедипин? Их действие.

Что такое шкала Глазго? Для чего она применяется?

В связи с чем у пациента наблюдается затруднение носового дыхания?

Приём, какого количества таблеток данных препаратов потенциально смертельно в данном возрасте?

Через какое время возможно развитие острой почечной недостаточности у данного пациента? Механизм.

Возможно ли проведение методики форсированного диуреза для удаления всосавшегося яда у данного пациента на догоспитальном этапе?

Возможные последствия для жизни и здоровья ребёнка.

Рекомендации родителям.

Задача 26

Вызов бригады «Скорой помощи» к подростку Эдуарду И. 14 лет на дискотеку. Жалобы на острые боли за грудиной, в животе, головную боль.

Установлено, что друзья мальчика употребляют амфетамины, а ему впервые перед дискотекой предложили таблетку «Адама».

При осмотре мальчик возбуждён, ориентация нарушена, зрачки расширены. Кожные покровы бледные, гипергидроз. Слизистые сухие. Дыхание до 44 в минуту, проводится равномерно, хрипы не выслушиваются. Границы сердца не изменены. Тоны сердца ясные, ритмичные, шумов нет. Пульс более 180 уд. в минуту. АД – 190/100 мм рт. ст. Живот мягкий, при пальпации безболезненный. Печень у края рёберной дуги, селезёнка не пальпируется.

Задание:

Диагноз?

Неотложные мероприятия бригады «Скорой помощи».

Дальнейшая тактика.

Условия транспортировки.

Что такое амфетамины? Их основные характеристики.

Почему повышено артериальное давление? Механизм.

Ведущий патологический синдром.

Каковы вероятные поражения органов и систем у данного пациента, в связи с развивающейся симптоматикой?

Какие адреноблокаторы не рекомендуется вводить в данном случае?

Какие реабилитационные мероприятия необходимы в дальнейшем?

Существует ли психологическая и физиологическая зависимость при приеме данной группы препаратов?

В наблюдении каких врачей-специалистов нуждается ребёнок?

Задача 27

Вызов реанимационной бригады «Скорой помощи» в школу к девочке 14 лет, которая во время контрольного урока по математике внезапно побледнела и потеряла сознание. Отмечались клонические судороги. Через 2-3 мин. сознание восстановилось и девочка самостоятельно приняла неизвестную таблетку.

Со слов педагога девочка страдает каким-то заболеванием сердца, состоит на диспансерном учёте. Среди вещей в школьной сумке найдена упаковка таблеток изадрина.

К моменту прибытия скорой помощи повторная потеря сознания. При осмотре кожные покровы бледные с цианотичным оттенком. Слизистые чистые, бледные. Частота дыхания 30

в мин. При аускультации дыхание везикулярное, равномерное. Границы сердца не изменены. Тоны сердца ритмичные, приглушены. АД – 70/40 мм. рт. ст. Пульс ритмичный с частотой 40 в мин. Врачом реанимационной бригады снята одноканальная ЭКГ: зубец Р определяется, интервал Р-Р постоянный, интервал P-R постоянно меняется, комплекс QRS несколько деформирован, ЧСС – 40 в мин.

Задание:

Диагноз?

Неотложные мероприятия бригады скорой помощи.

Дальнейшая тактика.

Условия транспортировки.

Какие рекомендации необходимо дать ребёнку во внеприступный период.

Почему у девочке в школьной сумке находился изадрин? Каков механизм действия данного препарата?

Что такое проводящая система сердца? Основные структурные компоненты, их функция.

Дайте характеристику состояния сердечно-сосудистой системы у пациентки в данном случае.

Механизм действия атропина.

При достижении какой частоты сердечных сокращений возможно восстановление сознания пациентки?

Перечислите возможные методы купирования данного состояния в случае задержки госпитализации пациентки при наличии подготовленного медперсонала и необходимой аппаратуры.

Вероятный прогноз.

Задача 28

Подросток 17 лет учится в профессионально-техническом училище и любит ходить на дискотеки, в ночные клубы. Часто по выходным он уходит погулять и выпивает большое количество алкоголя с друзьями или в клубах. Выпивая много, он становится неосторожным и иногда получает травмы. Пару раз он вынужден был пропускать занятия в училище в течение нескольких недель за один год из-за травм. В этот раз он возвращался домой и упал, повредив руку. Он не сможет писать на занятиях в течение 2-х недель. Родители обеспокоены его здоровьем и алкогольными экспериментами, а преподаватели тем, что он не сможет сдать экзамены, т.к. пропусков занятий накопилось слишком много. При этом общение с друзьями, дискотеки в клубе очень важны для юноши и он не уверен в том, что нужно что-то кардинально менять.

Вопрос: как можно классифицировать проблему употребления алкоголя этим пациентом (рискованное употребление, злоупотребление, зависимость)?

На какой стадии круговой модели находится пациент? Обоснуйте свой ответ.

Задача 29

На приеме у врача мать 15-летней девочки.

Рассказывает о том, что в карманах дочери неоднократно находила неизвестные порошки, маленькие ложечки, капсулы, фольгу, бутылочки, бумажки, свернутые в трубочки. На все вопросы дочь давала шутливые ответы и раздражаясь, убегала из дома. Часто ей звонили или приходили неизвестные ребята, разговоры велись тайно, при закрытых дверях. Мать неоднократно обнаруживала пропажу денег и вещей. Мать пришла за советом.

Задача для врача:

Что посоветовать матери?

К каким специалистам можно направить ребенка на консультацию?

Задача 30

Пациент: « Мне 14 лет. Моя мама и старший брат курят, глядя на них, я тоже решил попробовать. После первой сигареты меня стошнило, в следующий раз у меня только кружилась голова. К несчастью, моя мама почувствовала запах в моей комнате и ужасно рассердилась. Она вынудила меня дать обещание больше никогда не курить, но мне это не легко, когда в доме все курят. Как мне быть?»

Задачи для врача:

- оценить последствия курения
- определить, на какой стадии изменения поведения находится подросток
- тактика врачебного вмешательства
- тактика беседы с родителями

Задача 31

Инструкция: Поставьте наиболее вероятный диагноз

Пациентка 16 лет: рост 145 см, вес 36 кг. Госпитализирована в кардиологическое отделение в связи с выявленным пороком сердца. Контактна, интеллект сохранен. Клинически признаки гарголизма. Отмечается тугоподвижность суставов, сгибательные контрактуры крупных суставов, затруднения в самообслуживании. Из анамнеза известно, что ребенок от 1 беременности, протекавшей без патологии. Роды срочные, без осложнений. При рождении: масса 3700 г., длина 51 см. Апгар 9/10 б. В течение 1 года жизни рост и развитие по возрасту. Сидит с 7 мес., ходит с 10 мес. На грудном вскармливании до 1 года. В 3 г 5 мес.: отмечался функциональный сердечный шум, нарушение осанки. 4 г 11 мес.: рахитическая деформация грудной клетки, прогрессирующее искривление позвоночника. В 6,5 лет: дегенерация роговицы обоих глаз, гиперметропия средней степени, аденоиды 3 степени (аденотомия). В 7 лет выявлены малые аномалии сердца (ООО, ДХЛЖ). По данным Эхо-КГ – стеноз-недостаточность 2-3 ст. митрального и 1-2 ст. аортального клапанов. Дилатация левого предсердия. Значительные нарушения ФВД по смешанному типу. При осмотре офтальмологом выявлена катаракта, помутнение роговицы; рентгенография позвоночника: кифоз груднопоясничного отдела с вершиной на уровне L1 величиной 54°. Диспластические изменения шейных позвонков, выпрямление шейного лордоза. Аудиограмма без патологии. В биохимическом анализе крови: общий билирубин – 14 (норма < 21) мкмоль/л; ЛДГ – 74 (норма 125-243) ед/л; сыв. железо – 18.1 (норма 10,7-32,2) мкмоль; Предположительный диагноз:

- А. Болезнь Гоше
- Б. Синдром Марото-Лами
- В. Синдром Гурлер- Шейе
- Г. Муколипидоз 2 типа

Инструкция: Предложите дополнительные методы диагностики для подтверждения диагноза у этого ребенка:

- А. Электрофорез белков плазмы
- Б. Анализ крови на липиды
- В. Исследование общего уровня ГАГ в моче
- Г. Исследование фермента арилсульфатазы в крови

Инструкция: Перечислите возможные методы терапии для данного ребенка:

- А. Назначение препарата наглазим
- Б. Назначение фолиевой кислоты
- В. Специфическая терапия не требуется
- Г. назначение препарата альдуразим

Инструкция: Выберите правильные ответы

Какие из перечисленных наследственных заболеваний поддаются коррекции специальными диетами?

- А. Галактоземия
- Б. ФКУ
- В. Нейрофиброматоз
- Г. Синдром Марфана
- Д. Гипотиреоз

Задача 32

Инструкция: Для каждого больного с артралгиями подберите наиболее вероятный диагноз и обоснуйте ответ

Варианты ответа:

- А. Системная красная волчанка
- Б. Системная склеродермия
- В. Дерматополимиозит
- Г. Узелковый полиартериит
- Д. Микроскопический полиартериит
- Е. Болезнь Чарга-Стросса
- Ж. Болезнь Вегенера
- З. Геморрагический васкулит Шенляйна-Геноха
- И. Неспецифический аортоартериит
- К. Ревматоидный артрит
- Л. Реактивный артрит
- М. Болезнь Рейтера
- Н. Болезнь Стилла
- О. Болезнь Бехтерева
- П. Полиостеоартроз

Ситуация 1.

Юноша 14 лет. Через неделю после перенесенной кишечной инфекции (острый энтероколит) появились боли и припухлость в левом голеностопном суставе, затем – в правом коленном суставе, затем – в левом лучезапястном суставе. В клиническом анализе крови – нейтрофильный лейкоцитоз до 10 тыс. и ускорение СОЭ до 50 мм в час. Иммунологические маркеры РА (РФ) и СКВ (АНФ, антитела к ДНК, ЛЕ-клетки) – отрицательные. Анализ мочи – без патологии. Рентгенологически воспаленные суставы не изменены.

Ситуация 2.

Девушка 15 лет. После летнего отдыха на побережье Черного моря появились субфебрильная лихорадка и боли в суставах кистей рук, лучезапястных суставах, коленных суставах. Через месяц после этого появились эритематозные высыпания на лице и геморрагические высыпания на нижних конечностях, выпадение волос. В клиническом анализе крови – лейкопения до 3 тыс. и ускорение СОЭ до 60 мм в час. РФ – отрицательный.

АНФ 1:1032; антитела к ДНК 1:516; в крови обнаружены ЛЕ-клетки. В анализах мочи – протеинурия и гематурия. Рентгенологически воспаленные суставы не изменены. Ситуация 3.

Юноша 15 лет. Через месяц после перенесенного ОРЗ появилась лихорадка до 38, боли и припухлость обоих голеностопных суставов. Затем вокруг воспаленных голеностопных суставов появились геморрагические высыпания, которые постепенно распространились по всем нижним конечностям и ягодицам. На фоне этого был приступ сильных схваткообразных болей в животе, однократно был черный стул. В клиническом анализе крови – нейтрофильный лейкоцитоз до 8 тыс. и ускорение СОЭ до 25 мм в час. РФ, АНФ, антитела к ДНК и ЛЕ-клетки – отрицательные. В анализах мочи – микропротеинурия и гематурия. Рентгенологически голеностопные суставы не изменены.

Задача 33

Девочка, возраст 3 года, планово поступила в стационар. Из анамнеза известно, что у ребенка с рождения отмечаются диффузный цианоз кожи и видимых слизистых. В возрасте 7 дней проведена процедура Рашкинда (закрытая атриосептостомия).

При поступлении: кожные покровы и видимые слизистые оболочки умеренно цианотичные, доминирует акроцианоз, пальцы в виде «барабанных палочек», ногти в виде «часовых стекол», деформация грудной клетки. ЧД — 40 в минуту, дыхание шумное. Границы относительной сердечной тупости: правая — на 1 см вправо от правой парастернальной линии, верхняя — 11 ребро, левая — по левой аксиллярной линии. Аускультативно: тоны сердца ритмичные, ЧСС — 160 уд./мин, в 111 межреберье по левому краю грудины выслушивается средней интенсивности систолический шум, акцент второго тона во II межреберье слева. Печень выступает из-под реберного края на 4 см.

Общий анализ крови: НЬ — 148 г/л, эритроциты — $4,9 \times 10^{12}/л$, цветовой показатель — 0,9, MCV — 84 фл, MCH — 26 пг, MCHC — 34 г%, RDW — 14,2%, лейкоциты — $6,3 > 10^9/л$, палочкоядерные — 4%, сегментоядерные — 21%, эозинофилы — 1%, лимфоциты — 70%, моноциты — 4%, СОЭ — 3 мм/ч.

Вопрос: сформулируйте предварительный диагноз.

Задача 34

Мальчик в возрасте 5 дней, при объективном обследовании выслушивается систоло-диастолический «машинный» шум, *punctum maximum* во II межреберье слева от грудины, проводится на всей области сердца, в левую аксиллярную область и в межлопаточное пространство. Ребенок от первой беременности, протекавшей с угрозой прерывания и ОРВИ на 8—10-й неделе, роды в срок, физиологические, крик сразу, оценка по шкале Апгар 8/9 баллов, к груди приложен в первые 30 мин. Масса при рождении 3400 г, рост 52 см.

Вопрос: сформулируйте предварительный диагноз и дальнейшую тактику ведения больного.

Задача 35

Ребенок 9 мес. Находится в клинике с подозрением на ВПС — тетраду Ф&тло. После взятия крови из вены на биохимический анализ состояние резко ухудшилось: значительно усилилась интенсивности цианоза, выросла одышка, выражена общая мышечная гипотония. Через 1 минуту одышка стала уменьшаться, а затем и интенсивность цианоза. Через 10 мин состояние стало таким же, как и до приступа, но оставался вялым.

Вопрос: обоснуйте ваш диагноз.

Задача 36

Юноша 16 лет, при проведении призывной комиссии заподозрено наличие врожденного порока сердца. Из анамнеза известно, что с рождения над сердцем выслушивался систолический шум, бронхолегочной патологией в детстве не болел, толерантность к физическим нагрузкам удовлетворительная, синкопальные состояния отрицает. Наблюдение

специалистами: наблюдается ЛОР с диагнозом: хронический компенсированный тонзиллит, у кардиолога не наблюдаются. Объективно: состояние удовлетворительное, правильного телосложения, достаточного питания. Кожа чистая, смуглая. Зев без гиперемии, небные миндалины II степени гипертрофии, без налетов. Периферические лимфоузлы не увеличены. ЧСС 78 уд./мин, ЧД 18 в мин. Сердечный толчок не визуализируется, верхушечный толчок в V межреберье, удовлетворительной силы, локализованный, границы относительной сердечной тупости: правая по правой стернальной линии, верхняя III ребро, левая — на 1,5 см кнутри от левой среднеключичной линии, совпадает с верхушечным толчком. Тоны сердца звучные, ритмичные, соотношение правильное, выслушивается дуофонный интенсивный систолический шум над всей областью сердца, *punctum maximum* в IV межреберье слева, проводится в левую аксиллярную область и в межлопаточное пространство, усиливается лежа на спине и на левом боку. Над легкими симметричный ясный легочный звук, дыхание везикулярное. По органам и системам без особенностей. Вопрос: обоснуйте Ваш диагноз.

Задача 37

Мальчик К., 11 мес, поступил в стационар с жалобами на отставание в физическом развитии (масса тела 7,0 кг), появление одышки и усиление цианоза при физическом и эмоциональном напряжении. Из анамнеза известно, что недостаточная прибавка в массе тела отмечается с 2-месячного возраста, цианотичный оттенок кожных покровов с 6-месячного возраста. При кормлении отмечается быстрая утомляемость, вплоть до отказа от груди. Бронхитом и пневмонией не болел. При осмотре: кожные покровы с диффузным цианотичным оттенком, выраженным акроцианозом. Симптом «барабанных паточек» и «часовых стекол». Область сердца визуально не изменена. Границы относительной сердечной тупости: левая — по левой среднеключичной линии, правая — по правой парастернальной линии, верхняя — второе межреберье. Тоны сердца удовлетворительной громкости, ЧСС — 150 в минуту, ЧД — 56 в минуту. Вдоль левого края грудины выслушивается грубый систолический шум, второй тон ослаблен во втором межреберье слева. В легких дыхание пуэрильное, хрипов нет. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Печень и селезенка не увеличены:

Клинический анализ крови: гематокрит — 49% (норма 31—47%), гемоглобин — 170 г/л, эритроциты — $5,4 \cdot 10^{12}$ /л, цветовой показатель - 0,91, МСУ-82 фл, МСН-25 пг, МСНС - 35 г%, RDW — 13,2%, лейкоциты — $6,1 \cdot 10^9$ /л, палочкоядерные — 3%, сегментоядерные — 26%, эозинофилы — 1%, лимфоциты — 64%, моноциты — 6%, СОЭ — 2 мм/ч. Кислотно-основное состояние крови: pO_2 — 62 мм рт. ст. (норма 80—100), pCO_2 — 50 мм рт. ст. (норма 36-40), pH — 7,29, BE = -8,5 ммоль/л (норма -2,0 ... + 2,0). Вопрос: сформулируйте предварительный диагноз.

Задача 38

Девочка, 13 лет, поступила впервые в связи повышением АД до 160—170/90—100 мм рт. ст., головной болью, головокружением, потемнением в глазах, после психоэмоциональных и физических нагрузок. С детства периодически носовые кровотечения, после которых головная боль проходит. Из анамнеза известно, что девочка от третьей беременности, протекавшей с повышением АД до 140/80 мм рт. ст. в 111 триместре, вторых срочных родов. Масса тела при рождении 3300 г, длина 51 см. Ранний период развития протекал без особенностей. Росла и развивалась по возрасту. С 1 года 4 мес наблюдается кардиологом в связи с «шумом в сердце». На ЭХОКГ выявлен пролапс митрального клапана. Наследственность не отягощена. Родители страдают головными болями. При поступлении отмечают: возбудимость, мраморность дис-тальных отделов кожных покровов, похолодание стоп, дистальный гипергидроз, белый дермографизм. Определяется усиленная симметричная пульсация на сосудах верхних конечностей. Пульсация на бедренных артериях отсутствует. При аускультации сердца усиление I тона на верхушке, акцент II тона во втором межреберье справа от грудины, выслушивается систолический шум с *r. max.*

на спине на уровне Th-2. АД на руках 160/90 мм рт. ст., АД на ногах не определяется. Общий анализ крови: НЬ — 130 г/л, эритроциты — $4,6 \times 10^{12}/л$, MCV — 82 фл, MCH - 24 пг, MCHC - 34 г%, RDW — 14,2%, лейкоциты - $5,1 \times 10^9/л$, палочкоядерные — 2%, сегментоядерные — 63%, лимфоциты — 30%, эозинофилы — 2%, моноциты — 3%, СОЭ — 7 мм/ч.

Вопрос: сформулируйте клинический диагноз

Задача 39

Ребенку 3,5 мес. Жалобы на вялость, периодический цианоз лица, особенно при беспокойстве, учащенное дыхание, плохую прибавку в весе. Из анамнеза — ребенок от 1-й беременности (во время которой мать дважды перенесла ОРВИ), срочных родов. Масса при рождении — 3000 г, закричала сразу, к груди приложен в 1-е сутки.

Находится на грудном вскармливании. В настоящее время весит 4200 г. Объективно: пониженное питание, дыхание — жесткое, границы сердца: правая — по прарастеральной линии, верхняя — II ребро, левая — по передней аксиллярной линии. Тоны сердца — отчетливые, ритмичные, акцент II тона на легочной артерии, над областью сердца выслушивается интенсивный систолический шум, с пунктом максимум — третье-четвертое межреберье слева у грудины, ЧСС — 170 в минуту. Печень выступает на 3 см из-под края реберной дуги.

Вопрос: ваш предположительный диагноз?

Задача 40

У ребенка 6 мес выявлен систолический шум. Из анамнеза известно, что ребенок от 1-й нормально протекавшей беременности и срочных родов; родился с массой 3400 г, рост 52 см. Объективно: деформации грудной клетки в области сердца нет, сердечный толчок не усилен, границы соответствуют возрасту. Тоны сердца ритмичные, громкие, на верхушке и в точке Боткина выслушивается систолический шум, средней интенсивности. Пульс — 126 в минуту. Пульсация на нижних конечностях сохранена. Печень не увеличена.

Вопрос: Ваш предположительный диагноз?

Задача 41

Мальчик 6 мес, родился от первой беременности. На 10-й неделе у матери грипп с угрозой прерывания беременности. Роды в срок, при рождении нормотрофия, к груди приложен в первые сутки, сосал вяло. На естественном вскармливании, прибавки в массе до 6 месяцев — 400-500 г в месяц. Перенес ОРВИ в 2 и 5 месяцев, в 3 месяца — острый бронхит. При осмотре остояние средней тяжести, мальчик вялый, бледность кожных покровов, периоральный цианоз при плаче. Снижен подкожно-жировой слой на туловище, конечностях. Ушные раковины аномальной формы, арахнодактилия. ЧД — 40 в минуту, в легких дыхание пуэрильное, единичные влажные незвучные мелкопузырчатые хрипы, при перкуссии — ясный легочный звук. Верхушечный толчок в четвертом межреберье, усилен. Границы относительной сердечной тупости: правая по правому краю грудины, верхняя — второе межреберье слева, левая — на 2 см кнаружи от левой среднеключичной линии. Тоны сердца громкие, систолодиастолический шум над всей областью сердца с пунктом максимум во втором межреберье слева, проводится в межлопаточное пространство. Живот мягкий, печень +1 см из-под края реберной дуги. Селезенка не увеличена. Диурез достаточный.

Вопрос: поставьте предварительный диагноз.

Задача 42

Мальчик 9 мес. Поступил в клинику с жалобами родителей на одышку, почти постоянный кашель, частые респираторные заболевания и отставание в физическом развитии. Объективно: кожные покровы бледные, потные, одышка в покое. Леворасположенный сердечный горб. Слева от грудины в четвертом межреберье грубый систолический шум, II тон над легочной артерией усилен. Диурез снижен. Отеки на ногах, мошонке.

Вопрос: Ваш предположительный диагноз?

Задача 43

На приеме у невропатолога девочка 11 лет. За месяц до обращения к врачу перенесла ангину. Последнее время стала уставать, хуже учиться, появились раздражительность, плаксивость, подергивания мимической мускулатуры, неустойчивость походки, изменился почерк. Объективно: расширение границ сердца, тахикардия, систолический шум на верхушке сердца, кроме того, снижение мышечного тонуса и сухожильных рефлексов, нарушение координационных проб.

Вопрос: ваш предположительный диагноз?

Задача 44

У ребенка 10 лет через 2 нед после перенесенной ангины повысилась температура до 38°C, появились боли, покраснение и припухлость сначала в коленных, а потом голеностопных суставах. Объективно: припухлость, ограничение движения и болезненность в области коленных и голеностопных суставов, расширение границ сердца влево, тахикардия до 108 в минуту, приглушенность 1 тона, музыкальный систолический шум в области верхушки и точке Боткина. АД — 90/50 мм рт. ст. В анализе крови: эритроциты — $4,3 < 10^{12}/л$, MCV - 84 фл, MCH - 28 пг, MCHC - 330 г/л, RDW - 13,5%, lib - 132 г/л, лейкоциты — $12 \times 10^{12}/л$, СОЭ — 48 мм/ч.

Вопрос: ваш предположительный диагноз?

Задача 45

Ребенку 1,5 года. Жалобы на вялость, отказ от еды, повышение температуры до 38 °С, насморк, кашель. Болен 7 дней. За последние 2 дня состояние ухудшилось, несмотря на уменьшение катаральных явлений и снижение температуры. Объективно: общее состояние тяжелое, кожные покровы бледные, зев гиперемирован. Над легкими при перкуссии ясный легочный звук, при аускультации дыхание жесткое, хрипы не слышны. Границы сердца: правая — по средне-ключичной линии, верхняя — II ребро, левая — на 3 см влево от сосковой линии. Пульс — 180 в минуту. Тоны ритмичны, приглушены, выслушивается нежный систолический шум на верхушке.

Вопрос: с чем связано ухудшение состояния ребенка?

Задача 46

Ребенку 12 лет. Жалобы на припухлость, покраснение и болезненность суставов, сыпь на коже. Объективно: состояние тяжелое. Кожа бледная. Анулярная эритема в области крупных суставов. Правый голеностопный и оба коленных сустава гиперемированы, увеличены в размерах, горячие на ощупь, болезненны. Границы сердца расширены влево, тоны приглушены, выслушивается дующий систолический шум, который проводится за пределы сердца; пульс — 110 в минуту, АД — 90/60 мм рт. ст. Анализ крови: эритроциты — $4,2 \times 10^{12}/л$, Hb — 136 г/л, MCV - 88 фл, MCH - 28 пг, MCHC - 340 г/л, RDW — 14%, лейкоциты - $12,6 \times 10^9/л$, СОЭ - 58 мм/ч. СРБ (++++). На ЭКГ - атриовентрикулярная блокада 1 степени, мышечные изменения.

Вопрос: ваш предположительный развернутый диагноз?

Задача 47

Ребенок 4 лет находится в стационаре по поводу полисегментарной пневмонии. На 6-й день пребывания в стационаре ухудшилось общее состояние, появились вялость, одышка, тахикардия, расширение границ сердца в поперечнике, приглушенность тонов, особенно I тона, функциональный систолический шум.

Вопрос: с чем связано ухудшение состояния ребенка?

Задача 48

Больной Р., 1 год 4 мес, поступил в отделение с жалобами на рвоту, боли в животе, утомляемость, значительное снижение аппетита, потерю массы тела на 2 кг в течение двух месяцев. Мальчик от второй беременности и родов, протекавших физиологически. Физическое и психомоторное развитие по возрасту. В возрасте 1 года 2 мес перенес ОРВИ? Заболевание сопровождалось умеренно выраженными ката-ральными явлениями в течение 5 дней (насморк, кашель), в это же время отмечался жидкий стул, рвота, температура тела 37,2—37,5 °С. С этого времени мальчик стал вялым, уставал «ходить ножками». Беспокоил влажный кашель, преимущественно по ночам. Значительно снизился аппетит. Участковым педиатром состояние расценено как астенический синдром после перенесенного заболевания. В клиническом анализе крови: НЬ — 100 г/л, эритроциты — 3,9хЮ¹²/л, MCV — 68 фл, MCH-26 пг, MCHC-26%, RDW- 17,2% лейкоциты - 6,4х Ю⁹/л, палочкоядерные — 5%, сегментоядерные — 47%, эозинофилы — 1%, базофилы — 1%, моноциты — 3%, лимфоциты — 43%, СОЭ — 11 мм/ч. Был госпитализирован с диагнозом — железодефицитная анемия. Накануне поступления состояние ребенка резко ухудшилось: был крайне беспокоен, отмечалась повторная рвота, появились отеки на ногах. При поступлении состояние тяжелое. Выражена вялость, адинамия, аппетит отсутствует. Кожа бледная, цианоз носогубного треугольника, на голених отеки. В легких жестковатое дыхание, в нижних отделах влажные хрипы. ЧД — 60 в минуту. Границы относительной сердечной тупости расширены атево до передней аксиллярной линии. Гоны сердца глухие, систолический шум на верхушке, ЧСС — 160 в минуту. Печень + 7 см по правой средне-ключичной линии, селезенка + 2 см. Мочится маю, стул оформлен. Клинический анализ крови: НЬ — 100 г/л, эритроциты — 4,5х 10¹²/л, цветовой показатель — 0,76, MCV — 65 фл, MCH - 22 пг, MCHC - 280 г/л, RDW- 20%, лейкоциты-6,3х ш¹/л, палочкоядерные — 2%, сегментоядерные — 48%, эозинофилы — 1%, базофилы — 1%, лимфоциты — 40%, моноциты — 8%, СОЭ — 10 мм/ч. Вопрос: какой предварительный диагноз Вы поставите ребенку?

Задача 49

Маша И., 8 лет. Предъявляет жалобы на быструю утомляемость при обычных нагрузках, плаксивость, произвольные движения лицевой мускулатуры, размашистые произвольные движения рук и ног, трудности при одевании, неустойчивость, нарушение походки. Из анамнеза известно, что .3 нед назад девочка перенесла фолликулярную ангину с высокой температурой, амбулаторно получала антибактериальную терапию с положительным эффектом. Была выписана в школу. Через 7 дней после выписки появилась повышенная утомляемость, нарастающее ухудшение почерка, размашистые некоординированные движения, повысилась температура тела до 37,5—38,2°С. Ребенок осмотрен участковым педиатром, в клиническом анализе крови патологических изменений не выявлялось. Был диагностирован грипп, астенический синдром, назначена противовирусная терапия. Неврологические симптомы нарастата: усилились проявления гримасничанья, перестала себя обслуживать из-за размашистых гиперкинезов. Мать привезла ребенка в приемное отделение больницы.

При осмотре: состояние тяжелое, ребенок себя не обслуживает из-за размашистых гиперкинезов, отмечают произвольные подергивания лицевой мускулатуры, выраженная мышечная гипотония, неточное выполнение координационных проб. Кожные покровы бледно-розовые. Со стороны лимфатической и дыхательных систем патологических признаков не выявлено. Область сердца визуально не изменена. Границы относительной сердечной тупости не расширены. Гоны сердца ясные, ритмичные, вдоль левого края грудины выслушивается короткий систолический шум, который исчезает в орто-стазе. Изменений со стороны пищеварительной и мочевыделительной системы при осмотре не выявлено. Клинический анализ крови: НЬ - 120 г/л, эритроциты - 4,5х 10¹²/л, MCV— 82 фл, MCH - 28 пг, MCHC — 340 г/л, RDW — 13%, лейкоциты — 4,4хЮ⁹/л, палочкоядерные — 2%, сегментоядерные — 46%, лимфоциты — 48%, моноциты — 2%, эозинофилы — 2%, СОЭ

— 10 мм/ч. Иммунологические показатели: АСЛ-0 — 1:2500. Общий анализ мочи: относительная плотность — 1015, белок, глюкоза — отсутствуют, лейкоциты — 1-2 в поле зрения, эритроциты отсутствуют. ЭКГ: ЧСС — 88 в минуту. Ритм синусовый, нормальное положение электрической оси сердца.
Вопрос: обоснуйте и сформулируйте диагноз по современной классификации.

Задача 50

Больной И., 12 лет поступил в стационар с жалобами на слабость, сердцебиение, утомляемость, субфебрильную температуру.
Анамнез заболевания: 2 года назад перенес острую ревматическую лихорадку с полиартритом и кардитом в виде поражения митрального клапана, в результате чего сформировалась его недостаточность. Настоящее ухудшение состояния наступило после переохлаждения. При поступлении обращает на себя внимание бледность кожных покровов, тахипноэ до 36 в минуту при ходьбе, которая уменьшается до 24 в минуту в покое. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Область сердца визуальнo не изменена. При пальпации верхушечный толчок разлитой и усиленный, расположен в пятом межреберье на 2 см кнаружи от левой среднеключичной линии. В области четвертого-пятого межреберья слева определяется систолическое дрожание. Границы относительной сердечной тупости: правая — по правому краю грудины, левая — на 2 см кнаружи от среднеключичной линии, верхняя — во втором межреберье. При аускультации: на верхушке сердца выслушивается дующий систолический шум, связанный с I тоном и занимающий 2/3 систолы; шум проводится в подмышечную область и на спину, сохраняется в положении стоя и усиливается в положении на левом боку. Во втором—третьем межреберье слева от грудины выслушивается протодиастолический шум, проводящийся вдоль левого края грудины. Частота сердечных сокращений — 100 в минуту. АД — 105/40 мм рт. ст. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации, печень + 3 см по среднеключичной линии, селезенка не пальпируется. Видимых отеков нет. Клинический анализ крови: НЬ — 115 г/л, эритроциты - $4,3 \times 10^{12}/л$, MCV — 84 фл, MCH — 28 пг, MCHC — 340 г/л, R.DW — 13,6%, лейкоциты — $10,0 \times 10^9/л$, палочкоядерные — 7%, сегментоядерные — 59%, эозинофилы — 3%, лимфоциты — 28%, моноциты — 3%, СОЭ — 35 мм/ч. ЭКГ: синусовая тахикардия, отклонение электрической оси сердца влево, интервал PR — 0,18 секунд, признаки перегрузки левого желудочка и левого предсердия. Признаки субэндокардиальной ишемии миокарда левого желудочка.
Вопрос: обоснуйте и сформулируйте диагноз по современной классификации.

5.3. Рекомендуемая литература

Основная литература:

- Аритмии сердца. Основы электрофизиологии, диагностика, лечение и современные рекомендации / Г. К. Киякбаев; под ред. В. С. Моисеева. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014. - 240 с.
- Беляева Л.М. Детская кардиология и ревматология. - М.: МИА, 2011. - 584 с.
- Воробьев, А. С. Амбулаторная эхокардиография у детей: руководство для врачей / А. С. Воробьев. - СПб.: СпецЛит, 2010. - 543 с
- Детские болезни: учебник: в 2 томах/ под ред. Мельниковой И.Ю.- М: ГЭОТАР-Медиа, 2009,
- Диагноз при сердечно-сосудистых заболеваниях (формулировка, классификации) : практическое руководство. - 3-е изд., испр. и доп. / под ред. И. Н. Денисова. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2014. -234с.
- Кардиология детского возраста / ред. А. Царегородцев, Ю. Белозеров, Л. Брегель. -

М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014. – 784с.

- Клинические рекомендации по детской кардиологии и ревматологии / под ред. М.А. Школьниковой, Е.И. Алексеевой. - М., 2011. - 512 с.
- Куликов А.М. Малые аномалии развития и дисплазия соединительной ткани в практической работе врача-педиатра /А.М. Куликов // Дисплазия соединительной ткани: Руководство для врачей / Т.И. Кадурина, В.Н. Горбунова. – СПб: Эдби-СПб, 2009. – С. 561-575.
- Моисеев В.С., Киякбаев Г.К. Кардиомиопатии и миокардиты: руководство. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2012. - 352 с.
- Мутафьян О.А. Детская кардиология.- М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. - 504 с.
- Мутафьян О.А. Малые аномалии сердца у детей и подростков // В кн. Дисплазии соединительной ткани, под ред. проф. Т.И.Кадуриной/. - СПб.: Элби-СПб., 2009.- с. 373-399.
- Мутафьян О.А. Неотложная кардиология детского и подросткового возраста. – СПб.: Фолиант, 2013 – 400с.
- Мутафьян О.А. Пороки сердца у детей и подростков.- М.:ГЭОТАР-Медиа, 2009.-560 с.
- Орлова Н.В., Мельникова И.Ю., Солдаткин Э.В. Аритмии сердца у детей. - СПб, «Человек», 2008. - 191 с.
- Педиатрия. Национальное руководство / Под ред. И.Ю. Мельниковой, Н.П. Шабалова, Л.М. Огородниковой. В 2 томах. (+ CD-ROM). - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009.- 1062 с.
- Российский национальный педиатрический формуляр / ред.: А. А. Баранов. - М.: ГЭОТАР-МЕД, 2009. - 912 с.
- Середа Ю. Электрокардиография в педиатрии. – СПб.: Фолиант, 2011 – 104с.
- Физиология роста и развития детей и подростков (теоретические и клинические вопросы) / ред. А. А. Баранов, ред. Л. А. Щеплягина. - М.: ГЭОТАР-МЕД. – 2006 Т.1. 2-е изд., исп. и доп. - 432 с.
- ЭКГ детей и подростков / Герман Гутхайль, Ангелика Линдингер; Пер. Мария Школьниковой. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015. - 256с.

Дополнительная литература:

- Аритмии у детей атлас электрокардиограмм / под ред. М. А. Школьниковой. – М.: Медпрактика-М, 2006. - 147с.
- Барабанов С.Е. Ткаченко В.И. Физиология сердца. – СПб.: СПЕЦЛИТ, 2006. – 144 с.
- Баранов А. А. Табакокурение детей и подростков: гигиенические и медико-социальные проблемы и пути их решения.- М.: ЛИТТЕРРА, 2007. – 200с.
- Баранов А.А., Кучма Р.В., Сухарева Л.М. Оценка состояния здоровья детей. Новые подходы к профилактической и оздоровительной работе в образовательных учреждениях: Руководство для врачей. - М.: ГЭОТАР-МЕД, 2008. - 432 с.
- Белозёров Ю. М., Османов И. М., Магомедова Ш. М. Проллапс митрального клапана у детей и подростков. – М.: Медпрактика-М, 2009. - 131с.
- Белозеров Ю.М. Детская кардиология. Наследственные синдромы. - Джангар.- 2008.- 400 с.
- Боли в костях и суставах в практике педиатра: учебное пособие /В.В. Юрьев, И.Ю. Мельникова, И.А. Леонова, А.П. Листопадова. – СПб.: Изд-во СЗГМУ им. И.И. Мечникова, 2015. -56с.
- Васильева А.В. Вегетососудистая дистония. Симптомы и эффективное лечение; Невский проспект. – 2007. - 160 с.
- Гаврилова Е.А. Спортивное сердце. Стрессорная кардиомиопатия. – М.: Советский спорт; 2007. - 200 с.

- Заболотных И.И. Кантемирова Р.К.; Медико-социальная экспертиза и реабилитация в кардиологии. Специальная литература – 2008. – 215с.
- Леонтьева И.В. Лекции по кардиологии детского возраста. - М.: изд. Медпрактика, – 2005. - 345с.
- Мельникова И.Ю. Миокардиты у детей раннего возраста. Учебное пособие.- СПб.: Издательство СЗГМУ им. И.И. Мечникова 2015. - 32 с.
- Цыбульский Э. К. Угрожающие состояния в педиатрии. Экстренная врачебная помощь. - М.: ГЭОТАР-МЕД, 2007. - 224 с.
- Шайтор В.М., Мельникова И.Ю. Неотложная педиатрия. Краткое руководство. - М.: ГЭОТАР-МЕД, 2007.- 160с.

Федеральные клинические рекомендации (Союз педиатров России, Ассоциация детских кардиологов России)

- Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с хронической сердечной недостаточностью, 2015
- Диагностика, лечение и профилактика артериальной гипертензии у детей и подростков (второй пересмотр): Рекомендации, 2009
- Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с артериальной гипертензией, 2015
- Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с атриовентрикулярными блокадами, 2015
- Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с синдромом удлиненного интервала QT, 2015
- Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с синдромом укороченного интервала QT, синдромом Бругада и идиопатической фибрилляцией желудочков, 2015
- Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с желудочковыми тахикардиями, 2015
- Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с желудочковой экстрасистолией, 2015
- Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с синдромом слабости синусового узла, 2015
- Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с кардиомиопатиями, 2015
- Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с миокардитами, 2015
- Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с перикардитами, 2015
- Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с врожденными пороками сердца, 2015