

Документ подписан простой электронной подписью  
Информация о владельце:  
ФИО: Багрий Андрей Эдуардович  
Должность: Проректор по последипломному образованию и развитию  
развитию здравоохранения  
Дата подписания: 23.12.2024 13:33:28  
Уникальный программный ключ:  
2b055d886c0fdf89a246ad89f315b2adcf9f223c

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ  
ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ  
УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ «ДОНЕЦКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ  
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ М. ГОРЬКОГО»  
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

Утверждаю  
Проректор по последипломному  
образованию д.мед.н.,  
профессор А. Э. Багрий



2024 г.

**РАБОЧАЯ ПРОГРАММА ДИСЦИПЛИНЫ  
В.Ф1 «ПОРАЖЕНИЕ СЕРДЦА ПРИ НАСЛЕДСТВЕННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ»  
основной профессиональной образовательной программы  
подготовки кадров высшей квалификации в ординатуре  
по специальности 31.08.13 Детская кардиология**

### Разработчики программы

№ п/п	Фамилия, имя, отчество	Ученая степень, звание	Занимаемая должность
1	Дубовая А.В.	д.м.н., профессор	зав. кафедрой педиатрии №3
2	Лимаренко М.П.	к.м.н., доцент	доцент кафедры педиатрии №3
3	Бордюгова Е.В.	к.м.н., доцент	доцент кафедры педиатрии №3
4	Тонких Н.А.	к.м.н., доцент	доцент кафедры педиатрии №3
5	Баешко Г.И.	к.м.н., доцент	доцент кафедры педиатрии №3
6	Науменко Ю.В.	к.м.н.	доцент кафедры педиатрии №3
7	Усенко Н.А.		ассистент кафедры педиатрии №3

Рабочая программа дисциплины «Поражение сердца при наследственных заболеваниях» обсуждена на учебно-методическом заседании кафедры педиатрии №3  
« 03 » июня 2024 г. протокол № 19

Зав. кафедрой педиатрии №3,  
д.м.н., профессор

  
\_\_\_\_\_  
(подпись)

А.В. Дубовая

Рабочая программа дисциплины «Поражение сердца при наследственных заболеваниях» рассмотрена на заседании методической комиссии ФНМФО  
« 20 » июня 2024 г. протокол № 6

Председатель  
методической комиссии ФНМФО,  
д.мед.н., профессор

  
\_\_\_\_\_  
(подпись)

А.Э. Багрий

Рабочая программа дисциплины «Поражение сердца при наследственных заболеваниях» одобрена Советом ФНМФО  
« 20 » июня 2024 г. протокол № 10

Председатель  
Совета ФНМФО

  
\_\_\_\_\_  
(подпись)

Я.С. Валигун

### 1. Пояснительная записка.

Рабочая программа учебной дисциплины является нормативным документом, регламентирующим цели, ожидаемые результаты, содержание, условия и технологии реализации образовательного процесса, оценку качества подготовки обучающихся. Документ разработан на основании федерального государственного образовательного стандарта подготовки кадров высшей квалификации по программе ординатуры 31.08.13 Детская кардиология (квалификация: врач-детский кардиолог).

### 2. Цель и задачи учебной дисциплины

**Цель:** подготовка квалифицированного врача-детского кардиолога, обладающего системой профессиональных компетенций в области наследственных заболеваний с поражением сердечно-сосудистой системы.

**Задачи:**

- формирование навыков и умений в освоении новейших технологий и методик в сфере диагностики наследственных заболеваний с поражением сердечно-сосудистой системы;
- формирование навыков и умений в освоении новейших технологий и методик в сфере лечения наследственных заболеваний с поражением сердечно-сосудистой системы.

### 3. Место учебной дисциплины в структуре основной образовательной программы.

Дисциплина «Поражение сердца при наследственных заболеваниях» входит в дисциплины для факультативного изучения учебного плана подготовки кадров высшей квалификации в ординатуре по специальности 31.08.13 Детская кардиология.

### 4. Общая трудоемкость учебной дисциплины

Виды контактной и внеаудиторной работы	Всего часов
<b>Общий объем дисциплины</b>	72 / 2,0 з.е.
Аудиторная работа	48
Лекций	6
Семинарских занятий	6
Практических занятий	36
Самостоятельная работа обучающихся	24
<b>Формы промежуточной аттестации, в том числе</b>	
Зачет	

### 5. Результаты обучения

Компетенции обучающегося, формируемые в результате освоения учебной дисциплины:

Категория компетенций	Код и наименование компетенций	Код и наименование индикатора достижения компетенций
<i>Профессиональные компетенции (ПК)</i>		
Оказание первичной специализированной медико-санитарной помощи по профилю «детская кардиология» в амбулаторных	ПК-5. Готовность к определению у пациентов патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с	ПК-5.1. Проводит сбор жалоб, анамнеза жизни у пациентов (их законных представителей) с заболеваниями и (или) состояниями сердечно-сосудистой системы. ПК-5.2. Проводит первичный осмотр пациентов с заболеваниями и (или) состояниями сердечно-сосудистой системы. ПК-5.3. Направляет пациентов с заболеваниями и (или)

<p>условиях. Оказание медицинской помощи по профилю «детская кардиология» в стационарных условиях и условиях дневного стационара</p>	<p>Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем</p>	<p>состояниями сердечно-сосудистой системы на инструментальное обследование в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи. ПК-5.4. Направляет пациентов с заболеваниями сердечно-сосудистой системы на лабораторное обследование в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, порядками оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи. ПК-5.5. Направляет пациентов с заболеваниями и (или) состояниями сердечно-сосудистой системы на консультацию к врачам-специалистам в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи. ПК-5.6. Обосновывает и ставит диагноз в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ). ПК-5.7. Проводит повторные осмотры и обследования пациентов с заболеваниями и (или) состояниями сердечно-сосудистой системы ПК-5.8. Проводит мониторинг безопасности диагностических манипуляций.</p>
	<p>ПК-6. Готовность к ведению и лечению пациентов, нуждающихся в оказании кардиологической медицинской помощи</p>	<p>ПК-6.1. Разрабатывает план лечения пациентов с заболеваниями и (или) состояниями сердечно-сосудистой системы с учетом диагноза, возраста и клинической картины в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи. ПК-6.2. Назначает лекарственные препараты и медицинские изделия пациентам с заболеваниями и (или) состояниями сердечно-сосудистой системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи. ПК-6.3. Проводит оценку эффективности и безопасности назначения лекарственных препаратов и медицинских изделий для пациентов с заболеваниями и (или) состояниями сердечно-сосудистой системы. ПК-6.4. Назначает немедикаментозную терапию пациентам с заболеваниями и (или) состояниями сердечно-сосудистой системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи. ПК-6.5. Оценивает эффективность и безопасность немедикаментозной терапии пациентов с заболеваниями и (или) состояниями сердечно-сосудистой системы. ПК-6.6. Определяет медицинские показания к хирургическому лечению, оценивает послеоперационный период (первичный контроль повязки, состояние</p>

		<p>периферического кровообращения, оценка функции почек).</p> <p>ПК-6.7. Назначает лечебное питание пациентам с заболеваниями и (или) состояниями сердечно-сосудистой системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи.</p> <p>ПК-6.8. Проводит работы по оказанию паллиативной медицинской помощи при взаимодействии с врачами-специалистами и иными медицинскими работниками.</p> <p>ПК-6.9. Определяет медицинские показания для оказания паллиативной медицинской помощи пациентам с заболеваниями и (или) состояниями сердечно-сосудистой системы.</p> <p>ПК-6.10. Проводит профилактику или лечение осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе серьезных и непредвиденных, возникших в результате диагностических или лечебных манипуляций, применения лекарственных препаратов и (или) медицинских изделий, немедикаментозной терапии.</p>
--	--	--

**В результате освоения дисциплины обучающийся должен**

**Знать:**

- эмбриональное развитие сердечно-сосудистой системы;
- влияние фармакологических, токсических и инфекционных процессов на развитие сердцебиения эмбриона;
- анатомию и физиологию сердечной мышечной клетки;
- клинические симптомы врожденных и приобретенных заболеваний сердца;
- этиологию, основные этапы патогенеза, клиническую картину, дифференциальную диагностику, принципы терапии и профилактики заболеваний сердечно-сосудистой системы в неонатальном периоде;
- основы клиники, диагностики, лечения и профилактики инфекционных поражений сердечно-сосудистой системы у детей;
- основы патогенеза, механизмы наследования, клинические проявления наиболее часто встречающихся генетических заболеваний сердечно-сосудистой системы у детей; показания и сроки проведения неонатального скрининга, основные подходы к терапии генетических заболеваний;
- принципы и основы фармакотерапии заболеваний сердечно-сосудистой системы;
- вопросы врачебной этики и деонтологии;
- основы правильного ухода за ребенком с патологией сердечно-сосудистой системы.

**Уметь:**

- провести осмотр и физикальное обследование детей неонатального возраста; оценить показатели физического развития ребенка;
- оценить тяжесть состояния заболевшего ребенка, провести клиническое исследование по органам и системам;
- проанализировать и интерпретировать:
  - данные клинического осмотра;
  - результаты лабораторных и инструментальных обследований больного ребенка;
- выполнять и интерпретировать результаты:

- электрокардиологического исследования сердца, включая стандартную электрокардиографию, холтеровское мониторирование;
- эхокардиографического исследования сердца в одномерном (М-ЭХО) и двумерном (М-ЭХО) режимах, доплеровского исследования сердца;
- обосновать и поставить диагноз, сформулировав его в соответствии с международной классификацией (МКБ); провести дифференциальный диагноз;
- назначить лечение в соответствии с заболеванием и возрастом больного ребенка;
- прогнозировать развитие и исход заболевания;
- оказать неотложную помощь при наиболее часто встречающихся в детской кардиологии критических состояниях: острой сердечно-сосудистой и дыхательной недостаточности;

### **Владеть:**

- методикой сбора анамнеза при обследовании ребенка, составления генеалогического дерева;
- методикой физикального обследования больного ребенка, критериями оценки тяжести состояния при различных заболеваниях сердечно-сосудистой системы в детском и подростковом возрасте;
- проведением терапевтического лечения у детей с сердечно-сосудистыми заболеваниями.
- навыками оказания неотложной помощи на догоспитальном этапе при острой сердечной и дыхательной недостаточности;
- навыками проведением закрытого массажа сердца и искусственного дыхания.

## **ПЕРЕЧЕНЬ ПРАКТИЧЕСКИХ НАВЫКОВ, УМЕНИЙ ВРАЧА-ДЕТСКОГО КАРДИОЛОГА:**

- назначение рационального питания с учетом заболевания сердечно-сосудистой системы, вида вскармливания детей 1-го года жизни с расчетом объема, калоража и соотношения нутриентов;
- оценка результатов клинического, лабораторного обследований сердечно-сосудистой системы;
- оценка показателей артериального давления на верхних и нижних конечностях;
- оценка показателей инструментального обследования органов кровообращения (ЭКГ, холтеровское мониторирование, СМАД, нагрузочные пробы, Эхо-КГ, рентгенография);
- проведение первичной реанимации;
- оказание неотложной помощи при острой сердечно-сосудистой недостаточности;
- проведение терапевтического лечения у детей с сердечно-сосудистыми заболеваниями;
- расчёт дозы и схемы введения сердечных гликозидов;
- выписка, оформление рецептов основных лекарственных средств, применяемых в детской кардиологии.

## 6. Рабочая программа учебной дисциплины

### 6.1. Учебно-тематический план дисциплины (в академических часах) и матрица компетенций

Индекс раздела	Наименование раздела (модуля) дисциплины	Всего часов	В том числе				Формируемые компетенции	Используемые образовательные технологии, способы и методы обучения	Формы текущего контроля успеваемости
			лекции	семинарские занятия	практические занятия	самостоятельная работа			
<b>В.Ф1</b>	<b>Поражение сердца при наследственных заболеваниях</b>	<b>72</b>	<b>6</b>	<b>6</b>	<b>36</b>	<b>24</b>			
1	Состояние сердечно-сосудистой системы при хромосомных болезнях. Синдромы трисомий. Аномалии половых хромосом	9	2		4	3	ПК-5, ПК-6	КПЗ, Кл.С, СР	Т, ПР, ЗС
2	Нарушения в метаболизме аминокислот. Фенилкетонурия. Гистидинемия. Нарушения обмена триптофана. Гомоцистинурия	9	2		4	3	ПК-5, ПК-6	СЗ, КПЗ, Кл.С, СР	Т, ПР, ЗС
3	Поражение сердечно-сосудистой системы при дифференцированных синдромах дисплазии соединительной ткани (синдром Марфана, синдром Элерса-Данлоса)	9	2		4	3	ПК-5, ПК-6	СЗ, КПЗ, Кл.С, СР	Т, ПР, ЗС
4	Наследственные болезни обмена углеводов. Галактоземия. Гликогенозы. Фруктоземия	9		2	4	3	ПК-5, ПК-6	СЗ, КПЗ, Кл.С, СР	Т, ПР, ЗС
5	Наследственные болезни обмена липидов. Гликолипидозы. Болезнь Гоше	9			6	3	ПК-5, ПК-6	КПЗ, Кл.С, СР	Т, ПР, ЗС
6	Наследственные пигментные гепатозы	9			6	3	ПК-5, ПК-6	СЗ, КПЗ, Кл.С, СР	Т, ПР, ЗС
7	Сердечно-сосудистая патология при наследственных болезнях накопления. Мукополисахаридозы. Болезнь Ниманна-Пика	9		2	4	3	ПК-5, ПК-6	СЗ, КПЗ, Кл.С, СР	Т, ПР, ЗС
8	Медико-генетическое консультирование	9		2	4	3	ПК-5, ПК-6	СЗ, КПЗ, Кл.С, СР	Т, ПР, ЗС
	<b>Промежуточная аттестация</b>								зачет
	<b>Общий объем подготовки</b>	<b>72</b>	<b>6</b>	<b>6</b>	<b>36</b>	<b>24</b>			

**В данной таблице использованы следующие сокращения:**

<b>КПЗ</b>	клиническое практическое занятие	<b>Пр.</b>	оценка освоения практических навыков (умений)
<b>СЗ</b>	семинарское занятие	<b>ЗС</b>	решение ситуационных задач
<b>СР</b>	самостоятельная работа обучающихся	<b>Кл.С</b>	анализ клинических случаев
<b>Т</b>	тестирование		

## 7. Рекомендуемые образовательные технологии.

В процессе освоения дисциплины используются следующие образовательные технологии, способы и методы формирования компетенций:

- семинарское занятие;
- клиническое практическое занятие;
- анализ клинических случаев;
- самостоятельная работа обучающихся.

## 8. Оценочные средства для контроля уровня сформированности компетенций

### 8.1. Виды аттестации:

*текущий контроль учебной деятельности обучающихся* осуществляется в форме решения тестовых заданий, ситуационных задач, контроля освоения практических навыков.

*промежуточная аттестация по итогам освоения дисциплины (зачёт)* проводится в соответствии с утверждённым «Положением о промежуточной аттестации обучающихся при освоении основных профессиональных образовательных программ подготовки кадров высшей квалификации в ординатуре ФГБОУ ВО ДонГМУ Минздрава России». Промежуточная аттестация ординаторов после завершения изучения дисциплины «Поражение сердца при наследственных заболеваниях» основной профессиональной образовательной программы по специальности 31.08.13 Детская кардиология осуществляется посредством зачета. Зачет по дисциплине без оценки выставляется при условии отсутствия неотработанных пропусков и среднем балле за текущую успеваемость не ниже 3,0. Итоговое занятие не проводится

### 8.2. Показатели и критерии оценки результатов освоения дисциплины.

Оценка результатов освоения дисциплины проводится в соответствии с утверждённой «Инструкцией по оцениванию учебной деятельности ординаторов и слушателей ФНМФО ФГБОУ ВО ДонГМУ Минздрава России».

### 8.3. Критерии оценки работы ординатора на семинарских и практических занятиях (освоения практических навыков и умений).

Оценивание каждого вида учебной деятельности ординаторов осуществляется стандартизовано в соответствии с принятой «Инструкцией по оцениванию учебной деятельности ординаторов и слушателей ФНМФО ФГБОУ ВО ДонГМУ Минздрава России».

### 8.4. Образцы оценочных средств для текущего контроля успеваемости.

#### Пример тестовых заданий

1. У мальчика, 20 дней, жизни жалобы матери на поверхностное дыхание, адинамию, интермиттирующий цианоз носогубного треугольника, конечностей, мышечную слабость, ухудшение аппетита. Считают ребенком больным около 4-х дней. Объективно: ЧСС – 140 уд/мин., ЧД – 44/мин. АД – 60/40 мм рт. ст. Макрогlossия, мышечная гипотония, рефлексы с конечностей снижены, дефицит массы 25%, значительно снижен тургор кожи, не удерживает голову, не улыбается. Смещение левой границы сердца до среднеключичной линии. Тоны сердца приглушены, систолический шум в 1-й и 5-й точках, не производится. Печень на 4 см выступает из-под края реберной дуги, селезенка – на 2 см. Биохимический анализ крови: АЛТ – 1,5 ммоль/л, АСТ – 2,7 ммоль/л, мочевины крови – 9,5 ммоль/л. Уровень липидов, глюкозы крови, кислотно-щелочной баланс – в норме. На ЭКГ – снижен вольтаж, синусовая тахикардия, повышение электрической активности левого желудочка. На рентгенограмме органов грудной клетки: КТИ – 0,72, сердце шаровидной формы. О каком заболевании можно думать у ребенка?

- А. \*Болезнь Помпе.
- В. Фиброэластоз.
- С. Вирусный гепатит.

- D. Неревматичный миокардит.
- E. Врожденный гипотиреоз.

2. У ребенка, 12 лет, наблюдающегося по поводу синдрома Марфана, внезапно возникло ощущение учащенного сердцебиения, сжатия в груди, головокружение. Объективно: ребенок бледен. Отмечается пульсация яремных вен, умеренная одышка. Границы сердца смещены влево. Тоны сердца глухие, ЧСС – 200-210 уд/мин, АД – 85/55 мм рт.ст. Поставьте диагноз?

- A. \*Пароксизмальная тахикардия.
- B. Непароксизмальная тахикардия.
- C. Синусовая тахикардия.
- D. Синусовая аритмия.
- E. Хроническая сердечная недостаточность.

3. У ребенка Д., 1 года, с диагностированным несовершенным остеогенезом, мама предъявляет жалобы на одышку при физической нагрузке (кормлении), кашель, повышенную потливость, беспокойство, отказ от груди. Объективно: преходящий акроцианоз, определяется «сердечный горб», перкуторно – границы относительной сердечной тупости смещены, тоны сердца приглушены, ритм галопа. Печень увеличена. Укажите первоочередной метод обследования пациента?

- A. Суточное мониторирование ЭКГ.
- B. Рентгенография органов грудной клетки.
- C. \*Эхокардиография.
- D. Фонокардиография.
- E. Электрокардиография.

### Образцы ситуационных заданий

1. Девочка 25 дней. Диагностирован синдром Рубинштейна-Тейбию Родилась от I беременности, протекавшей с угрозой прерывания в 12 и 20 недель. Мать во время беременности получала прогестерон. Роды I, в срок, слабость родовой деятельности. Оценка по шкале Апгар 6-8 б. При объективном осмотре обращает внимание увеличение больших пальцев кистей и стоп, акроцианоз, одышка, тахикардия, гепатоспленомегалия. Аускультативно над областью сердца выслушивается систоло-диастолический шум, АД - 80/0 мм рт.ст.

1. О каком заболевании следует думать?
2. Какое первоочередное исследование необходимо провести?
3. Чем обусловлен диастолический компонент шума?
4. Какое лечение показано данному ребёнку?
5. О развитии какого осложнения свидетельствуют объективные данные?

#### Эталон ответа:

1. Врождённый порок сердца: открытый артериальный проток. Синдром Рубинштейна-Тейби.
2. Рентгенография органов грудной клетки, ЭхоКГ.
3. Сбросом крови из аорты в легочную артерию в период диастолы.
4. Оперативная коррекция ВПС.
5. Сердечная недостаточность.

2. Мальчик 15 дней. Диагностирована трисомия 21-й хромосомы (синдром Дауна). Жалобы матери на проблемы со вскармливанием: не может сосать грудь более 2-3 минут, начинает задыхаться, ему «не хватает воздуха», синюшность кожных покровов. Из анамнеза: родители здоровы. Ребенок от первой беременности, матери 36 лет, при сроке 6 недель перенесла ОРВИ. Отмечался гестоз первой половины беременности. Роды в сроке 40 недель. Масса при рождении 2700 г. В массе не прибавил. Генеалогический анамнез: по материнской линии в семье отмечались мертворождения, тетя ребенка имеет ВПС. В настоящее время

состояние тяжелое. Симптомы даунизма. Кожа цианотичная, выражена сосудистая сеть на груди, волосистой части головы. Слизистые оболочки цианотичны. Границы сердца не расширены. Выслушивается грубый систолический шум во всех точках, с максимумом – у левого края грудины. Живот мягкий, печень не увеличена. Селезенка не пальпируется. Отеков нет.

1. Ваш предположительный диагноз?
2. Назовите план обследования и характерные для данного заболевания изменения.
3. Принципы лечения.
4. Наиболее частое осложнение данного заболевания после 2-4-месячного возраста без лечения?

**Эталон ответа:**

1. Врожденный порок сердца: тетрада Фалло. Синдром Дауна (трисомия 21-й хромосомы).
2. ЭКГ: отклонение электрической оси сердца вправо, признаки гипертрофии правого желудочка. Рентгенография органов грудной клетки: верхушка сердца приподнята, по левому контуру сердца имеется небольшая выемка, лёгочный рисунок несколько обеднён. ЭхоКГ: дефект межжелудочковой перегородки, гипертрофия миокарда правого желудочка, обструкция выводного тракта правого желудочка, дэкстрапозиция аорты. Катетеризация полостей сердца позволяет наглядно продемонстрировать анатомию выводного тракта и легочных артерий.
3. Радикальная коррекция врожденного порока сердца.
4. Одышечно-цианотические приступы.

## 9. УЧЕБНО-МЕТОДИЧЕСКОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ ДИСЦИПЛИНЫ:

### 9.1. Тематический план лекций

№ п/п	Наименование разделов и дисциплин	Трудоёмкость (акад.час)
1	Состояние сердечно-сосудистой системы при хромосомных болезнях. Синдромы трисомий. Аномалии половых хромосом	2
2	Нарушения в метаболизме аминокислот. Фенилкетонурия. Гистидинемия. Нарушения обмена триптофана. Гомоцистинурия	2
3	Поражение сердечно-сосудистой системы при дифференцированных синдромах дисплазии соединительной ткани (синдром Марфана, синдром Элерса-Данлоса)	2
	<b>Всего</b>	<b>6</b>

### 9.1. Тематический план практических и семинарских занятий

№ п/п	Наименование разделов и дисциплин	Трудоёмкость (акад.час)	
		семинары	практические занятия
1	Состояние сердечно-сосудистой системы при хромосомных болезнях. Синдромы трисомий. Аномалии половых хромосом		4
2	Нарушения в метаболизме аминокислот. Фенилкетонурия. Гистидинемия. Нарушения обмена триптофана. Гомоцистинурия		4
3	Поражение сердечно-сосудистой системы при		4

	дифференцированных синдромах дисплазии соединительной ткани (синдром Марфана, синдром Элерса-Данлоса)		
4	Наследственные болезни обмена углеводов. Галактоземия. Гликогенозы. Фруктоземия	2	4
5	Наследственные болезни обмена липидов. Гликолипидозы. Болезнь Гоше		6
6	Наследственные пигментные гепатозы		6
7	Сердечно-сосудистая патология при наследственных болезнях накопления. Мукополисахаридозы. Болезнь Ниманна-Пика	2	4
8	Медико-генетическое консультирование	2	4
	<b>Всего</b>	<b>6</b>	<b>36</b>

## 9.2. Тематический план самостоятельной работы обучающихся

№ п/п	Наименование темы дисциплины	Вид самостоятельной работы	Трудоёмкость (акад. час)
1	Состояние сердечно-сосудистой системы при хромосомных болезнях. Синдромы трисомий. Аномалии половых хромосом	Подготовка к СЗ,КПЗ.	3
2	Нарушения в метаболизме аминокислот. Фенилкетонурия. Гистидинемия. Нарушения обмена триптофана. Гомоцистинурия	Подготовка к СЗ,КПЗ.	3
3	Поражение сердечно-сосудистой системы при дифференцированных синдромах дисплазии соединительной ткани (синдром Марфана, синдром Элерса-Данлоса)	Подготовка к СЗ,КПЗ.	3
4	Наследственные болезни обмена углеводов. Галактоземия. Гликогенозы. Фруктоземия	Подготовка к СЗ,КПЗ.	3
5	Наследственные болезни обмена липидов. Гликолипидозы. Болезнь Гоше	Подготовка к СЗ,КПЗ.	3
6	Наследственные пигментные гепатозы	Подготовка к СЗ,КПЗ.	3
7	Сердечно-сосудистая патология при наследственных болезнях накопления. Мукополисахаридозы. Болезнь Ниманна-Пика	Подготовка к СЗ,КПЗ.	3
8	Медико-генетическое консультирование	Подготовка к СЗ,КПЗ.	3
	<b>Всего</b>		<b>24</b>

## 9.3. Методическое обеспечение учебного процесса:

Методические указания по дисциплине «Поражение сердца при наследственных заболеваниях» для обучения ординаторов по специальности 31.08.13 Детская кардиология, утверждены Ученым советом ФГБОУ ВО ДонГМУ Минздрава России.

## 10. Учебно-методическое и информационное обеспечение дисциплины:

### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

#### Основная литература:

1. Функциональная диагностика в детской кардиологии: учебное пособие / А. В. Дубовая, Н. А. Тонких, Е. В. Пшеничная [и др.]. – Донецк : изд-во «Ноулидж» (донецкое отделение), 2021. – 252

с. – Текст : непосредственный.

2. Детская кардиология, часть 1: учебное пособие / Е. В. Пшеничная, Н. А. Тонких, Е. В. Бордюгова [и др.]. – Донецк : изд-во «Ноулидж» (донецкое отделение), 2020. – 278 с. – Текст : непосредственный.

3. Пшеничная, Е. В. Нарушения ритма сердца у детей и подростков: диагностика, лечение, профилактика / Е. В. Пшеничная, Н. А. Тонких. – Донецк: Изд-во «Ноулидж (донецкое отделение), 2020. – 243 с. – Текст : непосредственный.

4. Прохоров, Е. В. ЭКГ признаки нарушений ритма сердца у детей: учебный видеофильм для студентов высших медицинских учебных заведений, обучающихся по специальности "Педиатрия" / Е. В. Прохоров, Л. Л. Челпан, И. М. Островский; ГОО ВПО "ДОНЕЦКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМ. М. ГОРЬКОГО". - Электрон. дан. (414267 КБ). - Донецк, 2019. – 1 CD-ROM : цветной, зв. – Систем. требования: Intel Pentium 1,6 GHz и более ; 256 Мб (RAM) ; Microsoft Windows XP и выше ; видеоплеер. – Заглавие с титульного экрана. – Изображение (двухмерное) : видео.

5. Орлов, В. Н. Руководство по электрокардиографии / В. Н. Орлов. - 10-е изд., испр. – Москва: МИА, 2020. - 560 с.: ил. - Текст: непосредственный.

6. Баргер, С. О. Алгоритм ЭКГ-диагностики / С. О. Баргер. - Электрон. текст. дан. (1 файл : 32067 КБ). – [Екатеренбург] : Интеллектуальная издательская система Ridero, 2019. – 74 с. - Режим доступа: локал. компьютерная сеть. Б-ка ГОО ВПО ДОННМУ ИМ. М. ГОРЬКОГО. – Загл. с титул. экрана. – Текст : электронный.

7. Благова О. В. Болезни миокарда и перикарда: от синдромов к диагнозу и лечению / О. Н. Благова, А. В. Недоступ, Е. А. Коган. – Электрон. текст. дан. (1 файл : 13339 КБ). - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2019. – 784 с. - Режим доступа: локал. компьютерная сеть. Б-ка ГОО ВПО ДОННМУ ИМ. М. ГОРЬКОГО. – Загл. с титул. экрана. – Текст: электронный.

8. Джанашия, П. Х. Неотложная кардиология / П. Х. Джанашия, Н. М. Шевченко, С. В. Олишевко. - Москва: БИНОМ, 2019. - 288 с.: ил. – Текст : непосредственный.

9. Щукин, Ю. В. Функциональная диагностика в кардиологии : учебное пособие / Ю. В. Щукин. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2017. - 336 с. - ISBN 978-5-9704-3943-2. - Текст электронный // ЭБС "Консультант студента": [сайт]. - URL: <https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970439432.html> (дата обращения: 23.11.2022). – Режим доступа : по подписке.

10. Аксельрод, А. С. Нагрузочные тесты. ЭКГ- тесты : 10 шагов к практике : учебное пособие / А. С. Аксельрод, П. Ш. Чомахидзе, А. Л. Сыркин; ред. А. Л. Сыркин. - 5-е изд. – Москва : МЕДпресс-информ, 2016. - 208 с. : ил. – Текст : непосредственный.

### Дополнительная литература:

1. Клинические рекомендации по кардиологии и коморбидным болезням / под редакцией профессора Ф. И. Белялова. - 11-е изд., перераб. и доп. - Электрон. текст. дан. (1 файл : 4 760 КБ). - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2021. - 307 с. : ил. - (Библиотека врача-специалиста). – Систем. требования: Intel Pentium 1,6 GHz + ; 256 Мб (RAM) ; Microsoft Windows XP + ; Интернет-браузер ; Microsoft Office, Flash Player, Adobe Reader. – Режим доступа : локал. компьютер. сеть Б-ки ГОО ВПО ДОННМУ ИМ. М. ГОРЬКОГО. - Загл. с титул. экрана. - Текст : электронный.

2. Царегородцев, Ю. М. Белозёров, Л. В. Брегель. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2014. - 784 с. - ISBN 978-5-9704-2816-0. - Текст : электронный // ЭБС "Консультант студента" : [сайт]. - URL : <https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970428160.html> (дата обращения: 23.11.2022). - Режим

доступа : по подписке.

3. Киякбаев, Г. К. Аритмии сердца. Основы электрофизиологии, диагностика, лечение и современные рекомендации : монография / Г. К. Киякбаев. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2014. - 240 с. – (Серия "Библиотека врача-специалиста"). - ISBN 978-5-9704-3100-9. - Текст : электронный // ЭБС "Консультант студента" : [сайт]. - URL : <https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970431009.html> (дата обращения: 23.11.2022). - Режим доступа : по подписке.

4. Бокерия, Л. А. Внезапная сердечная смерть : руководство / Л. А. Бокерия, А. Ш. Ревитшвили, Н. М. Неминуций. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2013. - 272 с. – (Серия: "Библиотека врача-специалиста"). - ISBN 978-5-9704-2450-6. - Текст : электронный // ЭБС "Консультант студента" : [сайт]. - URL : <https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970424506.html> (дата обращения: 23.11.2022). - Режим доступа : по подписке.

5. Агапитов, Л. И. Хроническое легочное сердце у детей: монография / Л. И. Агапитов, Ю. М. Белозёров, Ю. Л. Мизерницкий. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2014. - 152 с. - ISBN 978-5-9704-3062-0. - Текст : электронный // ЭБС "Консультант студента" : [сайт]. - URL : <https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970430620.html> (дата обращения: 23.11.2022). - Режим доступа : по подписке.

6. Родионов, А. В. Артериальная гипертензия: разговор с коллегой : руководство / А. В. Родионов. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2017. - 208 с. - ISBN 978-5-9704-4282-1. - Текст : электронный // ЭБС "Консультант студента" : [сайт]. - URL: <https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970442821.html> (дата обращения: 23.11.2022). - Режим доступа : по подписке.

7. Папаян, Е. Г. Оказание неотложной медицинской помощи детям. Алгоритмы манипуляций : учебное пособие / Е. Г. Папаян, О. Л. Ежова. - Электрон. текст. дан. (1 файл : 7947 КБ). - Санкт-Петербург : Лань, 2019 ; Москва ; Краснодар. - 176 с. : ил. - (Учебники для вузов. Специальная литература). – Систем. требования: Intel Pentium 1,6 GHz + ; 256 Мб (RAM) ; Microsoft Windows XP + ; Интернет-браузер ; Microsoft Office, Flash Player, Adobe Reader. –Режим доступа : локал. компьютер. сеть Б-ки ГОО ВПО ДОННМУ ИМ. М. ГОРЬКОГО. - Загл. с титул. экрана. - Текст : электронный.

8. Дземешкевич, С. Л. Болезни митрального клапана. Функция, диагностика, лечение / С. Л. Дземешкевич, Л. У. Стивенсон. - 2-е изд., доп. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2015. - 352 с. - ISBN 978-5-9704-3219-8. - Текст : электронный // ЭБС "Консультант студента" : [сайт]. - URL : <https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970432198.html> (дата обращения: 23.11.2022). - Режим доступа : по подписке.

9. Арутюнов, Г. П. Диагностика и лечение заболеваний сердца и сосудов : монография / Г. П. Арутюнов. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2015. - 504 с. - ISBN 978-5-9704-3146-7. - Текст : электронный // ЭБС "Консультант студента" : [сайт]. - URL : <https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970431467.html> (дата обращения: 23.11.2022). - Режим доступа: по подписке.

10. Дифференциальная диагностика воспалительных и невоспалительных поражений миокарда у детей: видеофильм ; ГОО ВПО "Донецкий национальный медицинский университет им. М. Горького". - Электрон. дан. (16,3 Мб). - Донецк, 2013. – 1 CD-ROM: цветной, зв. – Систем. требования: Intel Pentium 1,6 GHz и более ; 256 Мб (RAM) ; Microsoft Windows XP и выше ; видеоплеер. – Заглавие с титульного экрана. – Изображение (двухмерное) : видео.

11. Электрокардиография : учебное пособие / Н. И. Волкова, И. С. Джериева, А. Л. Зибарев [и др.]. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2022. - 136 с. : ил.- Текст : непосредственный.

**Законодательные и нормативно-правовые документы**

- Конституция Российской Федерации;
- Федеральный закон от 29.12.2012 № 273-ФЗ «Об образовании в Российской Федерации»;
- Федеральный закон от 21.11.2011 № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации»;
- Порядок организации и осуществления образовательной деятельности по образовательным программам высшего образования – программам ординатуры, утвержденный приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от 19.11.2013 № 1258 (зарегистрировано в Минюсте России 28.01.2014, регистрационный № 31136);
- Номенклатура медицинских организаций, утвержденная приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 06.08.2013 № 529н (зарегистрировано в Минюсте России 13.09.2013, регистрационный № 29950);
- Перечень специальностей высшего образования – подготовки кадров высшей квалификации по программам ординатуры, утвержденный приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от 12.09.2013 № 1061 (зарегистрировано в Минюсте России 14.10.2013, регистрационный № 30163);
- Порядок проведения государственной итоговой аттестации по образовательным программам высшего образования – программам подготовки научно-педагогических кадров в аспирантуре (адъюнктуре), программам ординатуры, программам ассистентуры-стажировки, утвержденный приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от 18.03.2016 № 227 (зарегистрировано в Минюсте России 11.04.2016, регистрационный № 41754);
- Порядок разработки примерных основных образовательных программ, проведения их экспертизы и ведения реестра примерных основных образовательных программ, утвержденный приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от 28.05.2014 № 594 (зарегистрировано в Минюсте России 29.07.2014, регистрационный № 33335);
- Номенклатура должностей медицинских работников и фармацевтических работников, утвержденная приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 20.12.2012 № 1183н (зарегистрировано в Минюсте России 18.03.2013, регистрационный № 27723);
- Квалификационные требования к медицинским и фармацевтическим работникам с высшим образованием по направлению подготовки «Здравоохранение и медицинские науки», утвержденные приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 2.05.2023 № 206н (зарегистрировано в Минюсте России 23.10.2015, регистрационный № 39438);
- Положение о практике обучающихся, осваивающих основные профессиональные образовательные программы высшего образования, утвержденное приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от 27.11.2015 № 1383 (зарегистрировано в Минюсте России 1.06.2023 № 73677);
- ФГОС ВО – подготовка кадров высшей квалификации по программам ординатуры по специальности 31.08.13 Детская кардиология, утвержденный приказом Министерства науки и высшего образования Российской Федерации от 25.08.2014 № 1055 (зарегистрировано в Минюсте России 23.10.2014, регистрационный № 34405);
- Профессиональный стандарт «Врач-детский кардиолог», утвержденный приказом Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации от 14.03.2018 № 139н (зарегистрировано в Минюсте России 02.04.2018, регистрационный № 50592);
- Порядок применения организациями, осуществляющими образовательную деятельность, электронного обучения, дистанционных образовательных технологий при реализации образовательных программ, утвержденный приказом Министерства образования и науки

Российской Федерации от 23.08.2017 № 816 (зарегистрировано в Минюсте России 18.09.2017, регистрационный № 48226);

- Устав ФГБОУ ВО ДонГМУ Минздрава России;
- Правила приема в ординатуру ФГБОУ ВО ДонГМУ Минздрава России.

#### **10. Материально-техническое обеспечение дисциплины**

- учебные аудитории для занятий лекционного типа;
- учебные аудитории для занятий семинарского типа;
- учебные аудитории для текущего контроля и промежуточной аттестации;
- компьютерный класс;
- помещение для самостоятельной работы обучающихся;
- центр практической подготовки;
- ноутбуки, компьютеры, роутеры, принтеры, сканер, тематические стенды, диски с учебными материалами, типовыми наборами профессиональных моделей и результатов лабораторных и инструментальных исследований, доски, столы, стулья, кушетки;
- системы суточного мониторинга ЭКГ и АД, беговая дорожка для проведения тредмилл-теста, велоэргометр, стол для проведения тилт-тест, электрокардиограф, эхокардиограф, аппарат для чрезпищеводной электрокардиостимуляции дефибриллятор, пульсоксиметр, ростомер, медицинские весы, электронные весы для детей до года, тонометр, фонендоскопы, стетоскоп, термометр, набор и укладка для экстренных профилактических и лечебных мероприятий, облучатель бактерицидный, пособия для оценки психофизического развития ребенка, аппарат для измерения артериального давления с детскими манжетками, пеленальный стол, сантиметровые ленты, инфузоматы, перфузоры, кардиологическая линейка для анализа электрокардиограммы, небулайзеры, доставочные устройства беби-хайлер, отсасыватель, негатоскоп, кислородный концентратор;
- доступ к сети «Интернет», Wi-Fi обеспечение доступа в электронную информационно-образовательную среду (ЭИОС) и электронно-библиотечную систему (ЭБС) ФГБОУ ВО ДонГМУ Минздрава России.