

**ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ
УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
«БАШКИРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

ИНСТИТУТ ДОПОЛНИТЕЛЬНОГО ПРОФЕССИОНАЛЬНОГО ОБРАЗОВАНИЯ

УТВЕРЖДАЮ
Ректор _____ **В.Н. Павлов**
«18» апреля 2019г.

**ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ПРОФЕССИОНАЛЬНАЯ
ПРОГРАММА ПОВЫШЕНИЯ КВАЛИФИКАЦИИ
НЕПРЕРЫВНОГО ОБРАЗОВАНИЯ**

по специальности «Детская кардиология»

**«Внезапная сердечная смерть у детей: основные группы риска, пути профилактики
и неотложная помощь на догоспитальном этапе»**

(СРОК ОСВОЕНИЯ 36 АКАДЕМИЧЕСКИХ ЧАСОВ)

**Уфа
2019 г.**

СОСТАВ РАБОЧЕЙ ГРУППЫ

Дополнительная профессиональная программа повышения квалификации врачей со сроком освоения 36 академических часа по специальности «Детская кардиология» разработана сотрудниками кафедры поликлинической и неотложной педиатрии с курсом ИДПО ФГБОУ ВО БГМУ Минздрава России.

№ пп.	Фамилия, имя, отчество	Ученая степень, звание	Занимаемая должность	Место работы
1.	Яковлева Людмила Викторовна	Д.м.н., профессор	Заведующий Кафедрой поликлинической и неотложной педиатрии с курсом ИДПО ФГБОУ ВО БГМУ	ФГБОУ ВО БГМУ МЗ РФ
2.	Мулюкова Азалия Ирековна		Ассистент кафедры поликлинической и неотложной педиатрии с курсом ИДПО ФГБОУ ВО БГМУ	ФГБОУ ВО БГМУ МЗ РФ

1. Пояснительная записка

Актуальность и предпосылки создания программы

Внезапная сердечная смерть (ВСС) является одной из важнейших нерешенных кардиологических проблем во всем мире. ВСС уносит жизни множества активных, трудоспособных людей, около 20 % умерших не имеют явного кардиологического заболевания. Внезапная сердечная смерть — это смерть, которая наступает в течение от нескольких минут до 24 ч с момента первого появления симптомов и происходит в результате остановки сердечной деятельности на фоне внезапной асистолии или фибрилляции желудочков у пациентов, находящихся до этого в физиологически и психологически стабильном состоянии. Основные механизмы ВСС у детей и подростков полностью не раскрыты, хотя некоторые этапы тонатогенеза достаточно ясны. Непосредственной причиной смерти у детей старшего возраста и у детей с органической патологией независимо от возраста в 80 % случаев является фибрилляция желудочков, чаще всего спровоцированная желудочковой тахикардией, реже — брадикардией и асистолией, в младших возрастных группах в 88 % случаев первично регистрируется асистолия.

Актуальность дополнительной профессиональной программы повышения квалификации «Внезапная сердечная смерть у детей: основные группы риска, пути профилактики и неотложная помощь на догоспитальном этапе» по специальностям «Детская кардиология», «Педиатрия» обусловлена необходимостью повышения качества знаний и навыков, получения новых компетенций врачами-педиатрами и совершенствования компетенций врачами-детскими кардиологами в целях диагностики и предупреждения внезапной сердечной смерти у детей.

2. Цель и задачи дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей «ВНЕЗАПНАЯ СЕРДЕЧНАЯ СМЕРТЬ У ДЕТЕЙ: ОСНОВНЫЕ ГРУППЫ РИСКА, ПУТИ ПРОФИЛАКТИКИ И НЕОТЛОЖНАЯ ПОМОЩЬ НА ДОГОСПИТАЛЬНОМ ЭТАПЕ»

Цель дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей «Внезапная сердечная смерть у детей: основные группы риска, пути профилактики и неотложная помощь на догоспитальном этапе» по специальностям «Детская кардиология», «Педиатрия»: совершенствование и приобретение новых компетенций, повышение профессионального уровня в рамках имеющейся квалификации, получение актуальных систематизированных теоретических знаний, умений и необходимых профессиональных навыков для своевременного выявления группы риска, диагностики, медикаментозных и интервенционных методов лечения с целью профилактики внезапной сердечной смерти среди детей, при работе врачами-педиатрами и врачами-детскими кардиологами.

Задачи теоретической части изучения дисциплины:

- Совершенствование знаний о распространенности и структуре внезапной сердечной смерти у детей;
- Совершенствование знаний об основных факторах риска внезапной сердечной смерти у детей;
- Совершенствование знаний о современных методах профилактики внезапной сердечной смерти у детей при отдельных нозологических формах.

Задачи практической части изучения дисциплины:

1. совершенствовать умения и владения навыками диагностики наиболее частых причин внезапной сердечной смерти у детей;
2. совершенствовать умения в оказании неотложной помощи при внезапной сердечной смерти у детей;

3. совершенствовать умения и навыки проведения профилактики внезапной сердечной смерти у детей;

3. Категории обучающихся: врачи с высшим профессиональным образованием по одной из специальностей: «Педиатрия», «Лечебное дело».

4. Объем программы: 36 академических часов, в том числе 36 зач.ед.

5. Форма обучения, режим и продолжительность занятий

График обучения Форма обучения	Ауд. часов в день	Дней в неделю	Общая продолжительность программы месяцев (час)
Очная (с отрывом от работы)	6	2	0,07 (12)
Заочная (без отрыва от работы)	6	4	0,13 (24)
Итого		6	0,2 (36)

6. Планируемые результаты обучения
врачей, успешно освоивших дополнительную профессиональную программу повышения квалификации врачей «Причины и пути предупреждения внезапной сердечной смерти у детей» по специальности «Детская кардиология»:

6.1. Характеристика новых трудовых функций и (или) уровней квалификации

Согласно Приказу Минздравсоцразвития РФ от 23.07.2010 N 541н "Об утверждении Единого квалификационного справочника должностей руководителей, специалистов и служащих, раздел "Квалификационные характеристики должностей работников в сфере здравоохранения" врач-детский кардиолог и профессионального стандарта "Врач-детский кардиолог" согласно приказу Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации от 14 марта 2018 № 139н должен:

- 1) Оказывать квалифицированную медицинскую помощь по специальности "Детская кардиология", используя методы диагностики, лечения, профилактики и реабилитации.
- 2) Определять тактику ведения больного в соответствии с установленными стандартами с использованием медикаментозных и интервенционных методов.
- 3) На основании сбора анамнеза, клинического наблюдения и результатов клинико-лабораторных и инструментальных исследований выявлять факторы риска внезапной сердечной смерти и в каждом конкретном случае разработать оптимальную программу по ее профилактике.

7.2. Квалификационные требования

Высшее профессиональное образование (высшее образование) по специальности "Педиатрия" или "Лечебное дело", и:

- 1) послевузовское профессиональное образование (интернатура или ординатура) и сертификат специалиста по специальности "Педиатрия" с профессиональной переподготовкой по специальности «Детская кардиология»;

2) послевузовское профессиональное образование (интернатура или ординатура) и сертификат специалиста по специальности "Детская кардиология".

7.3. Характеристика профессиональных компетенций врача-детского кардиолога, врача-педиатра, подлежащих совершенствованию в результате освоения дополнительной профессиональной программы повышения квалификации по специальности «Детская кардиология», «Педиатрия».

Исходный уровень подготовки обучающихся – сформированные компетенции, включающие в себя:

Профессиональные компетенции:

диагностическая деятельность:

Проведение обследования детей при заболеваниях и (или) состояниях сердечно-сосудистой системы с целью постановки диагноза (ПК-1);

лечебная деятельность:

- Назначение лечения при заболеваниях и (или) состояниях сердечно-сосудистой системы, контроль его эффективности и безопасности (ПК-2);
- Проведение и контроль эффективности медицинской реабилитации детей при заболеваниях и (или) состояниях сердечно-сосудистой системы, в том числе, при реализации индивидуальных программ реабилитации и абилитации инвалидов (ПК-3);
- Оказание медицинской помощи пациентам в экстренной форме (ПК-9);

организационно-управленческая деятельность:

- Проведение и контроль эффективности мероприятий по профилактике и формированию здорового образа жизни и санитарно-гигиеническому просвещению населения (ПК-5);
- Проведение анализа медико-статистической информации, ведение медицинской документации, организация деятельности находящегося в распоряжении медицинского персонала (ПК-6);

7.4. Характеристика новых профессиональных компетенций врача-педиатра, врача-детского кардиолога, формирующихся в результате освоения дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей по специальности «Детская кардиология»:

Обучающийся, успешно освоивший программу, будет обладать новыми профессиональными компетенциями, включающими в себя:

Трудовая функция (профессиональная компетенция)	Трудовые действия	Необходимые умения	Необходимые знания
А/01.8, В/01.8 (ПК-1, ПК-7)	1) Проведение обследования детей при заболеваниях и (или) состояниях сердечно-сосудистой системы с целью постановки диагноза в амбулаторных (ПК-1) и стационарных (ПК-7) условиях с целью выявления	1) Сбор анамнеза; 2) Интерпретация данных физикального, лабораторного и инструментальных методов обследования;	1) Факторы риска внезапной сердечной смерти у детей; 2) Наиболее частые причины внезапной сердечной смерти у детей

	пациентов из группы риска по внезапной сердечной смерти		
А /02.8, В/02.8 (ПК-2, ПК-8)	1) Назначение лечения детям при заболеваниях и (или) состояниях сердечно-сосудистой системы (предикторах развития ВСС), контролировать его эффективность и безопасность в амбулаторных (ПК-2) и стационарных (ПК-8) условиях, а также в условиях дневного стационара	Назначение лечения на основании показаний	Методы медикаментозного и интервенционного методов лечения заболеваний и (или) состояний сердечно-сосудистой системы (предикторов развития ВСС), показания, противопоказания, диспансерное наблюдение пациентов;
А /03.8, В/03.8 (ПК-3)	2) Проведение и контроль эффективности медицинской реабилитации детей при заболеваниях и (или) состояниях сердечно-сосудистой системы, в том числе, при реализации индивидуальных программ реабилитации и абилитации ребенка-инвалида;	1) Проведение медицинской реабилитации детей при заболеваниях и (или) состояниях сердечно-сосудистой системы; 2) Составление индивидуальных программ реабилитации при заболеваниях и состояниях сердечно-сосудистой системы;	1) Методы медицинской реабилитации детей при заболеваниях и (или) состояниях сердечно-сосудистой системы; 2) Порядок проведения медицинской реабилитации; 3) Критерии оценки эффективности медицинской реабилитации детей при заболеваниях и состояниях сердечно-сосудистой системы;
А /04.8, В/04.8 (ПК-3)	Проведение и контроль эффективности мероприятий по первичной и вторичной профилактике заболеваний и (или) состояний сердечно-	Проведение первичной и вторичной профилактики внезапной сердечной смерти у детей; Применение навыков	Методы первичной и вторичной профилактики внезапной сердечной смерти у детей;

	сосудистой системы, формированию здорового образа жизни и санитарно-гигиеническому просвещению населения		
А /05.8, В/05.8 (ПК-9)	Оказание медицинской помощи в экстренной форме	Выявлять состояния, требующие оказания медицинской помощи в экстренной форме; Выполнять мероприятия базовой сердечно-легочной реанимации; Применять лекарственные препараты и медицинские изделия при оказании медицинской помощи в экстренной форме;	Клинические признаки внезапного прекращения дыхания и сердцебиения; Методика проведения базовой сердечно-легочной реанимации;

7. Учебный план

дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей «Внезапная сердечная смерть у детей: основные группы риска, пути профилактики и неотложная помощь на догоспитальном этапе» по специальностям «Детская кардиология», «Педиатрия»

Цель: совершенствование и приобретение новых компетенций, повышение профессионального уровня в рамках имеющейся квалификации, получение актуальных систематизированных теоретических знаний, умений и необходимых профессиональных навыков для своевременного выявления группы риска, диагностики, медикаментозных и интервенционных методов лечения с целью профилактики внезапной сердечной смерти среди детей, при работе врачами-детскими кардиологами, врачами-педиатрами.

Категория обучающихся: врачи-детские кардиологи, врачи-педиатры

Трудоемкость обучения: 0,5 мес. (36 часов)

Режим занятий: 6 часов ежедневно

Форма обучения: очно-заочная

№ п/ п	Наименование разделов, тем	Всего ак.час. / зач.ед.	В том числе					
			Дистанционное обучение		Очное обучение			формы контрол я
			ЭУК	Самост оятельн ая работа	лекц ии	практи ческие, семина рские заняти я, тренин ги и др.	ОСК	
1.	Электронный учебный курс: «Причины и пути предупреждения внезапной сердечной смерти у детей»	22	16	6				Промеж уточная аттестаци я (ТЗ*)
2.	Учебный раздел №1 «Клинические состояния, сопровождающиеся риском внезапной сердечной смерти»	11	8	3				Промеж уточная аттестаци я (ТЗ*)
3.	Учебный раздел №2 «Пути предупреждения внезапной сердечной смерти у детей»	11	8	3				Промеж уточная аттестаци я (ТЗ*)

4.	Учебный раздел 3. ОСК «Отработка практических навыков при внезапной сердечной смерти у детей»						12	
4.	Итоговая аттестация	2						Экзамен
5.	Итого:	36	16	6			12	

8. Учебно-тематический план и содержание программы

№	Название темы	Основное содержание
1	Учебный раздел 1. «Клинические состояния, сопровождающиеся риском внезапной сердечной смерти»	
1.1	Тема 1. Внезапная сердечная смерть при отдельных нозологиях	Разделы для изучения: 1. Определение и эпидемиология ВСС у детей 2. Структура внезапной сердечной смерти у детей. 3. ВСС при отдельных нозологиях: 1) Структурных нарушениях (врожденных пороках сердца и сосудов, послеоперационных изменениях при ВПС и сосудов, кардиомиопатиях, миокардитах, дисплазиях соединительной ткани; 2) Нарушениях ритма и проводимости (синдром укороченного QT, синдром удлиненного QT, синдром WPW, синдром Бругада, катехоламинэргическая полиморфная желудочковая тахикардия, полная блокада сердца) 3) Других причинах (commotion cordis, первичная ЛГ, некоторые лекарственные средства, наркотики и стимуляторы
1.2.	Тема 2. Факторы риска и стратификация риска внезапной сердечной смерти у детей	Разделы для изучения: 1. Основные и второстепенные факторы риска внезапной сердечной смерти у детей. 2. Стратификация риска внезапной сердечной смерти у детей. 3. Основные методы, необходимые для стратификации риска ВСС у детей.
2	Учебный раздел 2. «Пути профилактики внезапной сердечной смерти у детей»	
2.1	Тема 2.1. Профилактика ВСС у детей	Профилактика ВСС – это комплекс мероприятий, проводимых с целью предупреждения или уменьшения вероятности развития ВСС. Профилактика риска ВСС должна включать в себя модификацию факторов риска развития заболеваний, а также проведение адекватного медикаментозного лечения основной и сопутствующей патологии. Современная эффективная профилактика ВСС основана на комплексном подходе, включающем в себя применение медикаментозных, интервенционных и

		хирургических методов профилактики ВСС. Объем проводимых профилактических мероприятий будет определяться в зависимости от того к какой категории будет отнесен каждый конкретный пациент.
	Тема 2.2. Первичная профилактика внезапной сердечной смерти у детей	Медикаментозные и интервенционные методы профилактики внезапной сердечной смерти у детей
	Тема 2.3. Вторичная профилактика внезапной сердечной смерти у детей	Раннее распознавание, контактная служба, базовая сердечно-легочная реанимация, ранняя дефибрилляция, расширенный стационарный уход, школьные программы АНД.
3.	Учебный раздел 3. ОСК «Отработка практических навыков при внезапной сердечной смерти у детей»	
3.1	Тема 2.1. Отработка практических навыков при проведении СЛР	Алгоритм проведения базовой сердечно-легочной реанимации на догоспитальном этапе у детей с кардиальной остановкой кровообращения

9. Методические особенности реализации дистанционного обучения

9.1. Правовые основы использования ДОТ

- Федеральный закон от 29 декабря 2012 г. № 273-ФЗ «Об образовании в Российской Федерации»;
- Приказ Минобрнауки РФ от 6 мая 2005 г. № 137 «Об использовании дистанционных образовательных технологий»;
- ГОСТ Р 53620-2009 «Информационно-коммуникационные технологии в образовании. Электронные образовательные ресурсы. Общие положения»;
- Приказ Министерства образования и науки от 01 июля 2013 г. № 499 «Об утверждении Порядка организации и осуществления образовательной деятельности по дополнительным профессиональным программам».

Целью дистанционного обучения является предоставление обучающимся возможности проведения исходного контроля, подготовки проектного задания, части содержания дополнительной профессиональной программы непосредственно по месту жительства. Основными дистанционными образовательными технологиями на цикле ПК «Клиническая фармакология в практике терапевта» являются: интернет-технология с методикой асинхронного дистанционного обучения. Для этого на образовательном портале ФГБОУ ВО БГМУ в разделе ИДПО формируется кейс, внутри которого папки по учебному модулю: вопросы контроля исходного уровня знаний, вопросы для самоконтроля по каждому разделу, тестовые задания, интернет-ссылки, нормативные документы, проектные задания для выпускной аттестационной работы.

9.2 ОСК (симуляционный курс)

Цель обучения — приобретение реального практического опыта в искусственной (симулированной) среде, освоение в имитационной среде практических навыков и умений, адекватных эффективным действий в стандартных, экстренных и нестандартных ситуациях при организации и оказании медицинской и первой (неотложной) помощи.

Практическая подготовка осуществляется без риска для пациентов и обучающихся в виртуальной, имитированной ситуации с применением реалистичных тренажеров, виртуальных симуляторов и роботов-симуляторов пациентов.

Материально-техническая база: Симуляционный центр Клиники БГМУ. Оборудование: манекен-симулятор педиатрический аускультации сердца и легких с беспроводным управлением; манекен – тренажер для обучения навыкам СЛР, симулятор автоматического наружного дефибриллятора;

10. Формы аттестации

10.1. Формы промежуточной аттестации

Формы промежуточной аттестации:

- 1) Тестирование (с эталонами ответов).
- 2) Практические навыки.
- 3) Решение ситуационных задач (с эталонами ответов).

Примеры тестовых заданий.

У девочки Р., 10 лет, внезапно возник приступ значительного учащения ЧСС (более 150 в 1 мин). На ЭКГ зубец Р связан с комплексом QRS.

Установите диагноз.

- 1) Фибрилляция предсердий;
- 2) Фибрилляция желудочков;
- 3) Синдром Морганьи — Адамса — Стокса;
- 4) Наджелудочковая пароксизмальная тахикардия;
- 5) Желудочковая пароксизмальная тахикардия;

У 5-летнего ребенка остро возник приступ сердцебиения, сопровождающийся тошнотой, головокружением, общей слабостью. На ЭКГ зарегистрирована тахикардия с частотой сердечных сокращений 220 уд/мин. Желудочковые комплексы деформированы и расширены. Зубец Р отсутствует.

Какой медикамент является препаратом выбора для снятия приступа?

- 1) Лидокаин;
- 2) Изоптин;
- 3) Седуксен;
- 4) Новокаиномид;
- 5) Строфантин;

Основными аритмогенными факторами для возникновения желудочковых аритмий при врожденных пороках сердца являются:

- 1) Гипертрофия миокарда левого и/или правого желудочков;
- 2) Дисфункция левого и правого желудочков;
- 3) Гипертрофия миокарда левого и/или правого предсердий;
- 4) Дисфункция АВ-соединения;

Предикторами неблагоприятного исхода при синдроме Бругада являются:

- 1) Мужской пол;
- 2) Синкопе или внезапная сердечная смерть в анамнезе;
- 3) Спонтанный подъем сегмента ST в отведениях V1-V3 в комбинации с синкопе;
- 4) Спонтанные изменения сегмента ST;

Основные факторы риска развития внезапной сердечной смерти у пациентов с гипертрофической кардиомиопатией:

- 1) Остановка сердца вследствие ЖТ или ФЖ;
- 2) Спонтанная устойчивая желудочковая тахикардия;
- 3) Семейный анамнез случаев внезапной смерти;
- 4) Необъяснимые синкопе;

Примеры заданий, выявляющих практическую подготовку врача

1. Провести и оценить результаты ХМ-ЭКГ для оценки степени риска внезапной сердечной смерти у пациента с гипертрофической кардиомиопатией.
2. Ваши действия при базовой сердечно-легочной реанимации.
3. Ваши действия в случае определения ритма, подлежащего дефибрилляции (фибрилляция желудочков или тахикардия с широкими комплексами) в условиях стационара.
4. Ваши действия в случае определения ритма, не поддающегося дефибрилляции (асистолия, электромеханическая диссоциация) в условиях стационара.
5. Проведите оценку результатов теста с физической нагрузкой у пациентов с синдромом удлиненного QT и дайте рекомендации по профилактике внезапной сердечной смерти.

смерти.

Примеры ситуационных задач

Ситуационная задача № 1

Мальчик 17 лет поступил в стационар с жалобами на повышенную утомляемость, колющие боли в сердце в покое, усиливающиеся при нагрузке, периодически головные боли, потливость. Усиление шума в сердце отмечают с 17 лет, наблюдался по месту жительства с диагнозом: Проплап митрального клапана. Наследственность не отягощена.

Объективно при поступлении: Состояние удовлетворительное. Масса 68кг, рост 173см. Кожные покровы и слизистые чистые. В легких дыхание везикулярное. ЧД 20 в 1 мин. АД 125/80 мм рт.ст. ЧСС – 90 уд/мин. Сердце – границы не расширены, ритм правильный, систолический шум средней интенсивности, слева на верхушке в 5 точке. Пульсация периферических артерий отчетливая. Живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены. Симптом Пастернацкого отрицательный. Стул 1 раз в день. Мочеиспускание не нарушено. Отеков нет.

ЭКГ: Синусовая аритмия, ЧСС 79-104 уд/мин. ЭОС не отклонена. Усиление биопотенциалов миокарда ЛЖ. Синдром ранней реполяризации желудочков. Единичные предсердные экстрасистолы, сохраняются после 10 приседаний.

ЭхоКГ: КДРлж 4,7см, КСРлж 3,2см, ПЖ 1,3см, Ао 2,9см, Ао восх 2,5см, ЛП 2,5см, МЖП 0,9см, ЗСЛЖ 1,15см, ФВ 0,60, ФУ 32%, УО 61мл. Умеренная гипертрофия миокарда задней стенки ЛЖ. Небольшое пролабирование передней створки МК в полость ЛП до 0,3см. ТР(+).

Рентгенография ОГК: Легкие без очаговых изменений. Сердце – вертикальное положение. КТИ – 44%.

ОАК: Эритроциты $5,0 \times 10^{12}/л$, Лейкоциты $6,7 \times 10^9/л$, СОЭ 3мм/ч, НВ 161г/л, тромбоциты $169 \times 10^9/л$.

ОАМ: удельный вес 105, цвет соломенно-желтый, реакция нейтральная, белок – отриц., Лейкоциты – единичные, эпителий плоский – 1-2-3 в п/зр

Биохим анализ крови: глюкоза 4,8ммоль/л, билирубин 10,6ммоль/л, холестерин 3,9ммоль/л. ЛПНП+ЛПОНП 2,0ммоль/л, Калий 5,3ммоль/л, натрий 138ммоль/л, СРБ отр, АСТ 9,9 ед/л, АЛТ 11,3 ед/л.

ХМ-ЭКГ: регистрировался синусовый ритм со средней ЧСС 90уд/мин (72 – 168). Эктопическая активность представлена одиночными предсердными экстрасистолами в дневные и ночные часы. Синдром ранней реполяризации желудочков. Сегмент ST-T без патологического смещения.

Задание:

1. Оцените результаты дополнительных методов исследования.
2. Какие синдромы выявляются у ребенка?
3. Обоснуйте и сформулируйте клинический диагноз.
4. Приведите классификацию кардиомиопатий.
5. Приведите классификацию данного заболевания.
6. Дифференциальная диагностика ГКМП.

7. Основные подходы к лечению и ведению пациента с ГКМП.

11. Укажите основные факторы риска развития внезапной сердечной смерти у пациентов с гипертрофической кардиомиопатией.

ЭТАЛОНЫ ОТВЕТОВ К СИТУАЦИОННЫМ ЗАДАЧАМ

1. Гемограмма: показатели гемоглобина на верхней границы нормы. ЭКГ: Усиление биопотенциалов миокарда ЛЖ. Синдром ранней реполяризации желудочков. Единичные предсердные экстрасистолы, сохраняются после 10 приседаний. ЭхоКГ: Увеличена полость ЛП. Выраженная гипертрофия миокарда ЛЖ с обструкцией выходного тракта, преимущественно ЛЖ. Небольшое выбухание мембранозной части МЖП в сторону ПЖ. В выходном тракте ЛЖ ГД 61 мм рт ст. Умеренно сужен выходной тракт ПЖ, ГД 10 мм рт ст. МК: створки удлинены, незначительное ограничение задней за счет укороченных хорд. ПМК с МР(++)-(+++), узкая, ТР(+), АР(+)-(++) узкая. Рентгенография ОГК: Усиление легочного рисунка, умеренное увеличение сердца влево.

2. Синдром недостаточности кровообращения и синдром вегето-сосудистой дистонии

3. Основной диагноз: Гипертрофическая кардиомиопатия, асимметричная, без обструкции. НК0. ФК1.

4. Классификация кардиомиопатий:

1) Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП)

2) Дилатационная кардиомиопатия (ДКМП)

3) Аритмогенная правожелудочковая кардиомиопатия (АКМП)

4) Рестриктивная кардиомиопатия (РКМП)

5) Неклассифицируемые кардиомиопатии: некомпактный миокард (НМЛЖ), КМП такотсубо (takotsubo)

5. Классификация ГКМП (Леонтьева И.В., 2002):

6. Дифференциальную диагностику ГКМП проводят с приобретенными и врожденными пороками сердца (стеноз устья аорты), эссенциальной артериальной гипертензией, спортивным сердцем.

7. Основу терапии ГКМП составляют препараты с отрицательным инотропным действием: бета-блокаторы или антагонисты кальция группы верапамила

8. Основные факторы риска внезапной сердечной смерти у пациентов с гипертрофической кардиомиопатией: остановка сердца вследствие ЖТ или ФЖ, спонтанная устойчивая желудочковая тахикардия, семейный анамнез случаев внезапной смерти, необъяснимые синкопе.

10.2. Требования к итоговой аттестации

Итоговая аттестация по дополнительной профессиональной программе повышения квалификации врачей по специальностям «Детская кардиология», «Педиатрия» проводится в форме очного экзамена и должна выявлять теоретическую и практическую подготовку врача- детского кардиолога и врача- педиатра.

Обучающийся допускается к итоговой аттестации после изучения учебных модулей в объеме, предусмотренном учебным планом дополнительной профессиональной

программы повышения квалификации врачей по специальностям «Детская кардиология», «Педиатрия».

Лица, освоившие дополнительную профессиональную программу повышения квалификации врачей по специальностям «Детская кардиология», «Педиатрия» и успешно прошедшие итоговую аттестацию, получают документ установленного образца – удостоверение о повышении квалификации.

Документ, выдаваемый после завершения обучения - Удостоверение о повышении квалификации.

10.3. Форма итоговой аттестации.

Итоговая аттестация на цикле дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей «Внезапная сердечная смерть у детей: основные группы риска, пути профилактики и неотложная помощь на догоспитальном этапе» по специальностям «Детская кардиология», «Педиатрия» осуществляется в виде экзамена.

1 этап – решение ситуационных задач

2 этап – оценка освоения практических навыков.

3 этап – собеседование

Примеры ситуационных задач для итоговой аттестации:

Ситуационная задача № 1

Мальчик К., 1 года, поступил в стационар с жалобами на отставание в физическом развитии (масса тела 8,0 кг), наличие одышки и цианоза, которые усиливаются 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 и слизистые оболочки с цианотичным оттенком. Симптом "барабанных палочек" и "часовых стекол". Область сердца визуально не изменена. Границы относительной сердечной тупости: левая - по левой средне-ключичной линии, правая - по правой парастернальной линии, верхняя - II межреберье. Тоны сердца удовлетворительной громкости, ЧСС - 140 ударов в минуту. ЧД - 40 в минуту. Интенсивный продолжительный систолический шум жесткого тембра с эпицентром во II – III межреберье слева от грудины. II тон ослаблен во втором межреберье слева от грудины. В легких пуэрильное дыхание, хрипов нет. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Печень и селезенка не увеличены.

Гемограмма: гематокрит 49% (норма 31-34%), гемоглобин 170 г/л, эритроциты $6,0 \times 10^{12}/л$, ЦП 0,91, лейкоциты $6,1 \times 10^9/л$, п/ядерные 2%, с/ядерные 26%, эозинофилы 1%, лимфоциты 64%, моноциты 8%, 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: 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 - +2,3)

Задание:

1. Оцените результаты дополнительных методов исследования.
2. Какие синдромы выявляются у ребенка?
3. При каких заболеваниях они встречаются?
4. Обоснуйте и сформулируйте клинический диагноз.
5. Укажите анатомические особенности данного заболевания.
6. Какие дополнительные обследования следует провести для уточнения диагноза? Какие изменения возможны?
7. Объясните механизмы периферического и центрального цианоза при заболеваниях сердца.
8. Какие врожденные пороки сердца сопровождаются центральным цианозом?
9. Принципы проведения и интерпретации пробы с ингаляцией 100% кислорода.
10. Стратификация риска внезапной сердечной смерти у пациентов с данной патологией.

Примеры заданий, выявляющих практическую подготовку врача

1. Провести и оценить результаты ХМ-ЭКГ для оценки степени риска внезапной сердечной смерти у пациента с гипертрофической кардиомиопатией.
2. Ваши действия при базовой сердечно-легочной реанимации.
3. Ваши действия в случае определения ритма, подлежащего дефибрилляции (фибрилляция желудочков или тахикардия с широкими комплексами) в условиях стационара.
4. Ваши действия в случае определения ритма, не поддающегося дефибрилляции (асистолия, электромеханическая диссоциация) в условиях стационара.
5. Проведите оценку результатов теста с физической нагрузкой у пациентов с синдромом удлиненного QT и дайте рекомендации по профилактике внезапной сердечной смерти.

Примерная тематика контрольных вопросов итоговой аттестации:

1. Факторы риска внезапной сердечной смерти у детей
2. Алгоритм ведения пациента с синдромом удлиненного QT
3. Первичная и вторичная профилактика внезапной сердечной смерти у детей

11. Организационно-педагогические условия реализации программы

11.1. Законодательные и нормативно-правовые документы в соответствии с профилем специальности:

- Федеральный закон Российской Федерации от 29 декабря 2012 г. № 273-ФЗ "Об образовании в Российской Федерации".
- Федеральный закон Российской Федерации от 21 ноября 2011 г. N 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации".
- Приказ Министерства образования и науки РФ от 1 июля 2013 г. N 499 "Об утверждении Порядка организации и осуществления образовательной деятельности по дополнительным профессиональным программам".
- Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 3 августа 2012 г. N 66н "Об утверждении Порядка и сроков совершенствования медицинскими работниками и фармацевтическими работниками профессиональных знаний и навыков путем обучения по дополнительным профессиональным образовательным программам в образовательных и научных организациях".
- Приказ Минздравсопразвития РФ от 23.07.2010 N 541н "Об утверждении единого квалификационного справочника должностей руководителей, специалистов и служащих, раздел "Квалификационные характеристики должностей работников в сфере Здравоохранения".
- Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 25 октября 2012 г. № 440н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю "детская кардиология"

11.2 Учебно-методическая документация и материалы по всем рабочим программам учебных модулей:

1. Основная литература:

№	Наименование	Автор(ы)	Год, место издания
1	Национальные рекомендации по определению риска и профилактике внезапной сердечной смерти	Шляхто Е.В., Арутюнов Г.П., Беленков Ю.Н., Бойцов С.А.	М.: ИД «МЕДПРАКТИКА-М», 2018
4	Врожденный клапанный стеноз аорты	Арнаутова И.В., Волков С.С., Горбачевский С.В., Дидык В.П.,	2016

2. Дополнительная литература

№	Наименование	Автор(ы)	Год, место издания
1	Атриовентрикулярная (предсердножелудочковая) блокада у детей	Ковалёв И.А, Баранов А.А., Намазова- Баранова Л.С., Белозеров	2016

		Ю.М., Яковлева Л.В.	
2	Синдром удлинённого QT	Школьников М.А., Баранов А.А., Намазова- Баранова Л.С.	2016
5	Синдром слабости синусового узла	Школьников М.А., Ковалёв И.А, Баранов А.А., Намазова- Баранова Л.С.	2016
6	Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с кардиомиопатиями	А.А. Баранов	2014
7	Миокардит у детей	А.А. Баранов , Намазова- Баранова Л.С., Басаргина Е.Н., Федорова Н.В.,	2015
8	Желудочковая тахикардия у детей	Школьников М.А., Баранов А.А., Намазова- Баранова Л.С.Васичкина Е.С.	2016

11.3. Интернет-ресурсы:

1. Официальный сайт Министерства здравоохранения РФ: www.rosminzdrav.ru.
2. Официальный сайт Министерства здравоохранения Республики Башкортостан: www.mzrb.ru.
3. Научная электронная библиотека <http://www.elibrary.ru>.
4. <http://rusmedserv.com>
5. Сайт ассоциации детских кардиологов РФ <http://cardio-rus.ru/>

12. Материально-технические базы, обеспечивающие организацию всех видов дисциплинарной подготовки

12.1. Материально-техническое обеспечение

№	Наименование технических средств обучения	Количество на кафедре
	1	2
1.	Компьютер Pentium	4
2.	Принтер лазерный	3
3.	Телевизор Philips	1

4.	Ксерокс, сканер	2
5.	DVD	1
6.	Видеомагнитофон Samsung	1
7.	Экран для проецирования слайдов на прозрачных пленках	1
8.	Доска магнитная, вращающаяся	1
9.	Мультимедийный проектор	2
10.	Оверхед-проектор	1
11.	Принтер цветной струйный	1
12.	Note-book	2

12.2. Учебные помещения- очно-заочное обучение

Учебные кабинеты п/п	Перечень помещений	Количество	Площадь в кв.м.
1.	Лекционная аудитория	1	
2.	Кабинет профессора (учебная комната)	1	
3.	Кабинет профессора	1	
4.	Кабинет ассистента	1	
	Всего:	4	

Общая площадь помещений для преподавателя (чтения лекций и проведения семинаров) составляет ____ кв.м.

На одного курсанта (при максимальной одновременной нагрузке в 20 человек) составляет ____ кв.м.

12.3. Клинические помещения

№ п/п	Перечень помещений	Количество	Количество коек	Площадь в кв.м.
1.	Симуляционный центр	10	-	120
2.				
	ВСЕГО:			120

Общая площадь для преподавателя, включая помещения клинической базы составляет 120 кв.м.

На одного курсанта (при максимальной одновременной нагрузке- 20 курсантов) составляет 6 кв.м.

13. Кадровое обеспечение образовательного процесса

№ п/п	Наименование модулей (дисциплин, модулей, разделов, тем)	Фамилия, имя, отчество,	Ученая степень, ученое звание	Основное место работы, должность	Место работы и должность по совместительству
-------	--	-------------------------	-------------------------------	----------------------------------	--

1		Яковлева Людмила Викторовна	д.м.н., профессор	кафедра поликлинической и неотложной педиатрии с курсом ИДПО	
2		Мулюкова Азалия Ирековна		кафедра поликлинической и неотложной педиатрии с курсом ИДПО	

14. Основные сведения о программе (в электронном виде)

№	Обозначенные поля	Поля для заполнения
1.	Наименование программы	«Внезапная сердечная смерть у детей: основные группы риска, пути профилактики и неотложная помощь на догоспитальном этапе»
2.	Объем программы (в т.ч. аудиторных часов)	36 академических часов
3.	Варианты обучения	6 часов в день, 6 дней (4дня ЭУК, 2 дня- Сим.центр)
4.	Форма обучения	Очно-заочная
5.	Вид выдаваемого документа после завершения обучения	Удостоверение о повышении квалификации
6.	Требования к уровню и профилю предшествующего профессионального образования обучающихся	Высшее профессиональное образование (высшее образование) по специальности "Педиатрия" или "Лечебное дело", и: 3) послевузовское профессиональное образование (интернатура или ординатура) и сертификат специалиста по специальности "Педиатрия" с профессиональной переподготовкой по специальности «Детская кардиология»; 4) послевузовское профессиональное образование (интернатура или ординатура) и сертификат специалиста по специальности "Детская кардиология"
7.	Категории обучающихся	Врачи-детские кардиологи, врачи-педиатры
8.	Структурное подразделение, реализующее программу	Кафедра поликлинической и неотложной педиатрии с курсом ИДПО
9.	Контакты	г. Уфа, ул. Академика Королева 2/2 Тел./факс зав. кафедрой: +7(347) 255-64-57 Email: kafedra87@bk.ru
10.	Предполагаемый период начала обучения	
11.	Основной преподавательский состав	Яковлева Людмила Викторовна Мулюкова Азалия Ирековна
12.	Аннотация	Дополнительная профессиональная программа повышения квалификации непрерывного образования по специальности «Детская кардиология» «Внезапная сердечная смерть у детей: основные группы риска, пути профилактики и неотложная помощь на догоспитальном этапе»

		разработана сотрудниками кафедры поликлинической и неотложной педиатрии с курсом ИДПО ФГБОУ ВО Башкирский государственный медицинский университет Минздрава России с целью совершенствования профессиональных компетенций врачей-детских кардиологов. Программа адаптирована для дистанционного обучения и рассчитана на 36 академических часов (6 дней обучения). Основой для программы послужили Национальные рекомендации по определению риска и профилактике внезапной сердечной смерти (2018г)
	Цель и задачи программы	Цель: совершенствование и приобретение новых компетенций, повышение профессионального уровня в рамках имеющейся квалификации, получение актуальных систематизированных теоретических знаний, умений и необходимых профессиональных навыков для своевременного выявления группы риска, диагностики, медикаментозных и интервенционных методов лечения с целью профилактики внезапной сердечной смерти среди детей, при работе врачами-педиатрами, врачами-детскими кардиологами; Задачи: Совершенствование знаний о распространенности и структуре внезапной сердечной смерти у детей; Совершенствование знаний об основных факторах риска внезапной сердечной смерти у детей; Совершенствование знаний о современных методах профилактики внезапной сердечной смерти у детей при отдельных нозологических формах; Совершенствование умения и владения навыками диагностики наиболее частых причин внезапной сердечной смерти у детей; Совершенствование умений и навыков проведения профилактики внезапной сердечной смерти у детей; Совершенствование навыков оказания неотложной помощи на догоспитальном этапе при внезапной сердечной смерти у детей;
	Разделы и темы учебного плана программы	Электронный учебный курс: «Причины и пути предупреждения внезапной сердечной смерти у детей» 1. Учебный раздел №1 «Клинические состояния, сопровождающиеся риском внезапной сердечной смерти» Тема 1. Внезапная сердечная смерть при отдельных нозологиях Тема 2. Факторы риска и стратификация риска внезапной сердечной смерти у детей 2. Учебный раздел №2 «Пути профилактики внезапной сердечной смерти у детей»

		Тема 3.1. Профилактика ВСС у детей Тема 3.2. Первичная профилактика внезапной сердечной смерти у детей Тема 3.3. Вторичная профилактика внезапной сердечной смерти у детей
	Уникальность программы, ее отличительные особенности, преимущества	Основой для программы послужили Национальные рекомендации по определению риска и профилактике внезапной сердечной смерти (2018г), позволяет дистанционно и в короткие сроки актуализировать знания и умения врачей-детских кардиологов и врачей-педиатров по причинам и методами профилактики внезапной сердечной смерти у детей, а также отработать практические навыки по базовой сердечно-легочной реанимации в симуляционном центре Клиники БГМУ
14.	Веб-ссылка для получения подробной информации пользователем	