

Документ подписан простой электронной подписью
Информация о владельце:
ФИО: Калинин Р.Е.
Должность: Ректор
Дата подписания: 17.08.2026 16:05:58
Уникальный программный ключ:
40e1d729392b27c8c3c5e4145020da90ba799b43



Министерство здравоохранения Российской Федерации

федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования
«Рязанский государственный медицинский университет
имени академика И.П. Павлова»
Министерства здравоохранения Российской Федерации
ФГБОУ ВО РязГМУ Минздрава России

УТВЕРЖДЕНО
учёным советом
ФГБОУ ВО РязГМУ Минздрава России
(протокол от 19.05.2026 N 10)

КОМПЛЕКТ ОЦЕНОЧНЫХ МАТЕРИАЛОВ ПО ДИСЦИПЛИНЕ

Патология

**ОСНОВНАЯ ПРОФЕССИОНАЛЬНАЯ ОБРАЗОВАТЕЛЬНАЯ ПРОГРАММА
ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ – ПРОГРАММА ОРДИНАТУРЫ**

по специальности 31.08.13 Детская кардиология

Разработчики: кафедра детских болезней с курсом госпитальной педиатрии

Фамилия, Имя, Отчество	Ученая степень, ученое звание	Занимаемая должность в Университете
Дмитриев Андрей Владимирович	д.м.н., профессор	Заведующий кафедрой детских болезней с курсом госпитальной педиатрии
Петрова Валерия Игоревна	к.м.н.	Доцент кафедры детских болезней с курсом госпитальной педиатрии

Рецензенты:

Фамилия, Имя, Отчество	Ученая степень, ученое звание	Занимаемая должность, организация
Мойсеюк Ольга Владимировна	к.м.н.	Главный внештатный детский кардиолог Рязанской области
Белых Наталья Анатольевна	д.м.н., доцент	Заведующий кафедрой факультетской и поликлинической педиатрии

Одобрено учебно-методической комиссией по программам ординатуры и аспирантуры
(протокол от 08.04.2026 N 9)

Одобрено учебно-методическим советом
(протокол от 23.04.2026 N 6)

1. Комплект оценочных материалов (далее – КОМ) предназначен для оценки планируемых результатов освоения рабочей программы дисциплины «Педиатрия».

1.1. КОМ включает задания для проведения текущего контроля и промежуточной аттестации.

Общее количество заданий и распределение заданий по компетенциям и типам:

Код и наименование компетенции	Количество заданий закрытого типа	Количество заданий открытого типа
ПК-5	20	15
ПК-6	15	15

2. Дополнительные материалы и оборудование для выполнения заданий (при необходимости):

Задания всех типов, позволяющие осуществлять оценку всех компетенций, установленных рабочей программой дисциплины «Патология».

Код и наименование компетенции	№ п/п	Название раздела/Формулировка задания																				
		Задание закрытого типа																				
ПК-5	1.	Прочитайте текст и установите соответствие. Текст задания: Выберите верное соответствие патологий и методов их лечения: К каждой позиции, данной в левом столбце, подберите соответствующую позицию из правого столбца:																				
		<table><tr><td></td><td>Объект</td><td></td><td>Характеристика</td></tr><tr><td>A</td><td>Тетрада Фалло</td><td>1</td><td>Профилактика бактериального эндокардита. Оперативное лечение – открытая вальвулотомия, баллонная ангиопластика</td></tr><tr><td>Б</td><td>Общий артериальный ствол</td><td>2</td><td>Профилактика бактериального эндокардита. Гипотензивная терапия. Оперативное лечение – резекция участка сужения с наложением анастомоза, пластика лоскутом, протезирование, баллонная ангиопластика</td></tr><tr><td>В</td><td>Стеноз аорты</td><td>3</td><td>Терапия застойной сердечной недостаточности. Оперативное лечение – закрытие ДМЖП, вшивание клапаносодержащего протеза (кондуита)</td></tr><tr><td>Г</td><td>Коарктация аорты</td><td>4</td><td>Профилактика бактериального эндокардита. Подача кислорода. В-адреноблокаторы и агонисты α-адренорецепторов. Паллиативное хирургическое лечение –операция Блелока-Тауссиг и ее модификации</td></tr></table>		Объект		Характеристика	A	Тетрада Фалло	1	Профилактика бактериального эндокардита. Оперативное лечение – открытая вальвулотомия, баллонная ангиопластика	Б	Общий артериальный ствол	2	Профилактика бактериального эндокардита. Гипотензивная терапия. Оперативное лечение – резекция участка сужения с наложением анастомоза, пластика лоскутом, протезирование, баллонная ангиопластика	В	Стеноз аорты	3	Терапия застойной сердечной недостаточности. Оперативное лечение – закрытие ДМЖП, вшивание клапаносодержащего протеза (кондуита)	Г	Коарктация аорты	4	Профилактика бактериального эндокардита. Подача кислорода. В-адреноблокаторы и агонисты α-адренорецепторов. Паллиативное хирургическое лечение –операция Блелока-Тауссиг и ее модификации
			Объект		Характеристика																	
		A	Тетрада Фалло	1	Профилактика бактериального эндокардита. Оперативное лечение – открытая вальвулотомия, баллонная ангиопластика																	
		Б	Общий артериальный ствол	2	Профилактика бактериального эндокардита. Гипотензивная терапия. Оперативное лечение – резекция участка сужения с наложением анастомоза, пластика лоскутом, протезирование, баллонная ангиопластика																	
		В	Стеноз аорты	3	Терапия застойной сердечной недостаточности. Оперативное лечение – закрытие ДМЖП, вшивание клапаносодержащего протеза (кондуита)																	
	Г	Коарктация аорты	4	Профилактика бактериального эндокардита. Подача кислорода. В-адреноблокаторы и агонисты α-адренорецепторов. Паллиативное хирургическое лечение –операция Блелока-Тауссиг и ее модификации																		
	Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами:																					
	<table><tr><td>A</td><td>Б</td><td>В</td><td>Г</td></tr><tr><td></td><td></td><td></td><td></td></tr></table>	A	Б	В	Г																	
	A	Б	В	Г																		
2.	Прочитайте текст и установите соответствие. Текст задания: Выберите верное соответствие: К каждой позиции, данной в левом столбце, подберите соответствующую позицию из правого столбца:																					
		<table><tr><td></td><td>Объект</td><td></td><td>Характеристика</td></tr><tr><td>A</td><td>Геморрагический васкулит</td><td>1</td><td>Пульс-терапия метилпреднизолоном и циклофосфаном, азатиоприн и глюкокортикостероиды</td></tr></table>		Объект		Характеристика	A	Геморрагический васкулит	1	Пульс-терапия метилпреднизолоном и циклофосфаном, азатиоприн и глюкокортикостероиды												
			Объект		Характеристика																	
		A	Геморрагический васкулит	1	Пульс-терапия метилпреднизолоном и циклофосфаном, азатиоприн и глюкокортикостероиды																	

		Б	Болезнь Kawasaki	2	Человеческий иммуноглобулин, ацетилсалициловая кислота
		В	ANCA-васкулиты	3	Гепаринотерапия, антиагреганты, НПВС
		Г	Ювенильный полиартериит	4	Пульс-терапия циклоосфаном и метилпреднизолоном, человеческий иммуноглобулин, ритуксимаб, метарексат, антиагреганты, антикоагулянты, алпростадил
		Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами:			
		А	Б	В	Г
3		Прочитайте текст и установите соответствие			
		Определите соответствие отложений гликогена в органах и их клинических проявлений при болезни Помпе			
		К каждой позиции, данной в левом столбце, подберите соответствующую позицию из правого столбца			
			Объект		Характеристика
		А	Отложение гликогена в скелетной мускулатуре	1	Кардиодилатация
		Б	Отложение гликогена в дыхательных мышцах	2	Гепатоспленомегалия
		В	Отложение гликогена в печени и селезенке	3	Мышечная гипотония
		Г	Отложение гликогена в сердечной мышце	4	Дыхательная недостаточность
		Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами:			
		А	Б	В	Г
3.		Прочитайте текст и установите последовательность			
		Определите последовательность патологических проявлений при болезни Помпе			
		А. Отложение гликогена			
		Б. Повреждение миофибрилл			
		В. Нарушение функции мышечной ткани			
		Г. Мышечная гипотония			
		Запишите соответствующую последовательность цифр слева направо			
		А	Б	В	Г
4.		Прочитайте текст и установите соответствие			
		Определите соответствие между орфанными заболеваниями и их «масками»			
		К каждой позиции, данной в левом столбце, подберите соответствующую позицию из правого столбца			

			Объект		Характеристика
		А	СМА	1	Ранние инсульты
		Б	Болезнь Фабри	2	Кардиомиопатии
		В	Болезнь Гоше	3	Рахит
		Г	Болезнь Помпе	4	Остемиелит
		Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами:			
	А	Б	В	Г	
5.	Для какого наследственного синдрома с хромосомной аберрацией наиболее патогномично сочетание полной формы открытого атриовентрикулярного канала (ОАВК) и неонатальной гипотонии? А) Синдром Шерешевского-Тернера Б) Синдром Марфана В) Синдром Дауна (трисомия 21) Г) Синдром Патау				
	Какое наследственное заболевание соединительной ткани ассоциировано с мутацией гена FBN1, характеризуется высоким риском формирования аневризмы и дилатации корня аорты, которые могут манифестировать уже в неонатальном периоде (неонатальная форма)? А) Синдром Марфана Б) Несовершенный остеогенез В) Муковисцидоз Г) Болезнь Помпе●				
	Какое генетическое метаболическое заболевание (болезнь накопления) манифестирует в первые месяцы жизни тяжелой гипертрофической кардиомиопатией, мышечной гипотонией и макроглоссией? А) Мукополисахаридоз I типа Б) Гликогеноз II типа (болезнь Помпе) В) Фенилкетонурия Г) Галактоземия●				
8.	Какое генетическое (наследственное) заболевание чаще всего ассоциировано с развитием дефекта эндокардиальных валиков (атриовентрикулярного канала)? А) Синдром Марфана Б) Синдром Дауна (Трисомия 21) В) Синдром Шерешевского-Тернера Г) Синдром Клайнфельтера				
	9.	Для какого наследственного заболевания соединительной ткани характерно формирование аневризмы и расслоения аорты в молодом возрасте?			

	А) Синдром Марфана Б) Болезнь Помпе В) Муковисцидоз Г) Синдром Эдвардса
10.	Классификация кардиотоксичности (по Suter и Ewer) включает в себя: А. I тип (необратимая) Б. II тип (обратимая) В. III тип (частично обратимая) Г. Верно А и Б
11.	Ведущий метод диагностики кардиомиопатии, индуцированной противоопухолевой терапией: А. ЭКГ Б. ЭХО-КГ В. ХМ-ЭКГ Г. РКТ
12.	Биомаркером кардиомиопатии, индуцированной противоопухолевой терапией является: А. РФ Б. NT-proBNP В. Уровень тропонинов I и T Г. Верно Б и В
13.	К группе риска по развитию кардиомиопатии, индуцированной противоопухолевой терапией не относится: А. Пациенты, получающие высокие кумулятивные дозы антрациклинов (более 250–300 мг/м²). Б. Дети раннего возраста (особенно младше 4–5 лет). В. Пациенты, прошедшие комбинированное лечение (химиотерапия + лучевая терапия на область средостения). Г. Дети, страдающие хроническим тонзиллитом
14.	Согласно данным статистики самая частая опухоль у детей: А. Рабдомиома Б. Миксома В. Тератома Г. Фиброма
15.	Согласно данным статистики опухоли сердца у детей являются злокачественными в: А. 10% случаев Б. 25% случаев В. 50% случаев Г. 90% случаев
16.	Рабдомиома сердца у новорожденных в 50–80% случаев ассоциирована с А. Синдром Карни

		Б. Туберозным склерозом В. Болезнью Помпе Г. Некомпактным миокардом
	17.	Миксома сердца у детей ассоциирована с А. Синдром Карни Б. Туберозным склерозом В. Болезнью Помпе Г. Некомпактным миокардом
	18.	Клинические проявления опухолей сердца включают следующие синдромы: А. Кардиальные симптомы Б. Экстракардиальные (системные) симптомы: В. Специфические признаки Г. Все перечисленное верно
	19.	Окончательный диагноз опухоли сердца позволяет выставить: А. ЭХО-КГ Б. МРТ и КТ сердца В. Ангиография сердца Г. Гистологическое исследование биоптата
ПК-6	1.	К паллиативным методам лечения опухолей сердца у детей относятся: А. Дебалкинг Б. Трансплантация сердца В. Симптоматическое лечение: Г. Верно А и В
	2.	К паллиативным методам лечения опухолей сердца у детей относятся: А. Тотальная резекция опухоли Б. Медикаментозная терапия (Таргетная терапия) В. Трансплантация сердца
	3.	К паллиативным методам лечения опухолей сердца у детей не относятся: А. Трансплантация сердца Б. Дебалкинг В. Симптоматическое лечение: Г. Палиативная химио- и лучевая терапия
	4.	У новорожденного с прогрессирующей мышечной гипотонией на ЭхоКГ выявлена тяжелая симметричная гипертрофия миокарда левого желудочка, а на ЭКГ — гигантские комплексы QRS и укороченный интервал PR. Установлен диагноз инфантильной формы болезни Помпе. Какое патогенетическое лечение должно быть начато незамедлительно для предотвращения ранней сердечной смерти? А. Постоянная внутривенная инфузия карнитина и коэнзима Q10.

		Б. Пожизненная ферментозаместительная терапия рекомбинантной человеческой альфа-глюкозидазой (алглюкозидазой альфа) В. Экстренное назначение высоких доз глюкокортикостероидов (преднизолон) Г. Хирургическая миэктомия межжелудочковой перегородки в неонатальном периоде
5.		У новорожденного из семьи с отягощенным анамнезом по внезапной сердечной смерти на ЭКГ выявлено удлинение интервала QTc до 520 мс и зарегистрированы эпизоды полиморфной желудочковой тахикардии типа «пируэт» (torsades de pointes). Какой класс препаратов является основой медикаментозной терапии первой линии для предотвращения фибрилляции желудочков? А. Антиаритмические препараты IC класса (например, пропафенон) Б. Блокаторы кальциевых каналов (например, верапамил) В. Бета-адреноблокаторы без внутренней симпатомиметической активности (пропранолол, надолол) Г. Сердечные гликозиды (дигоксин) в насыщающей дозе
6.		При обследовании новорожденного с тяжелой неселективной кардиомиопатией и гипокетотической гипогликемией выявлена мутация в гене SLC22A5, нарушающая работу транспортера карнитина. Какова основа специфической терапии данного наследственного заболевания сердца? А. Жесткое ограничение белков и углеводов в рационе со смесью без аминокислот Б. Пероральный или внутривенный прием высоких доз левокарнитина (L-карнитина) В. Инфузия растворов аминокислот с разветвленной цепью Г. Постоянное назначение диуретиков и ингибиторов АПФ без метаболической поддержки
7.		У новорожденного с фенотипическими признаками синдрома Нулан (мутация гена RPTN11) на ЭхоКГ верифицирована тяжелая асимметричная гипертрофическая кардиомиопатия с обструкцией выходного тракта левого желудочка. Какая медикаментозная тактика противопоказана при лечении обструкции выходного тракта у таких пациентов? Применение бета-адреноблокаторов (например, пропранолола) А. Назначение инотропных препаратов (допамин, добутамин, дигоксин) и чистых вазодилататоров Б. Поддержание адекватного волемического статуса (инфузионная терапия) В. Использование антагонистов кальция (дилтиазем) при непереносимости бета-блокаторов
8.		У новорожденного с синдромом Лея (митохондриальная энцефаломиопатия) развилась тяжелая дилатационная кардиомиопатия с явлениями лактат-ацидоза. Какая особенность инфузионной терапии должна строго соблюдаться у данного пациента? А. Массивная инфузия концентрированных растворов глюкозы с инсулином Б. Ограничение введения избытка глюкозы, предпочтительное использование жировых эмульсий в качестве источника энергии и введение тиамина (витамина B1) В. Применение только физиологического раствора натрия хлорида в качестве единственной среды Г. Полный отказ от инфузионной терапии и перевод на парентеральное аминокислотное питание
9.		У новорожденного с верифицированным наследственным синдромом Вольфа-Паркинсона-Уайта (WPW) развился

		приступ суправентрикулярной тахикардии с ЧСС 280 в минуту, сопровождающийся падением системного давления и нарастанием признаков шока. Какой метод купирования аритмии является первоочередным? А. Назначение постоянной поддерживающей терапии дигоксином Б. Массаж каротидного синуса в течение 30 секунд В. Синхронизированная кардиоверсия (электрический разряд) мощностью 0,5–1 Дж/кг Г. Медленное внутривенное введение амиодарона в течение 2 часов
	10.	При лечении хронической сердечной недостаточности у новорожденного с семейной формой гипертрофической кардиомиопатии (мутация в гене тяжелых цепей бета-миозина MYH7) для разгрузки малого круга кровообращения решено применить диуретики. Какое правило должно строго соблюдаться? А. Диуретики (фуросемид) назначаются с крайней осторожностью в минимальных дозах, избегая снижения преднагрузки и дегидратации Б. Диуретики вводятся в форсированном режиме (высокие дозы каждые 6 часов) для полной дегидратации В. Назначаются только калийсберегающие диуретики в сочетании с ингибиторами АПФ в максимальных дозах Г. Фуросемид комбинируется с эуфиллином для расширения почечных сосудов
	11.	У новорожденного из семьи с синдромом Бругада на ЭКГ зафиксирован характерный подъем сегмента ST в правых грудных отведениях (V1-V2). Какое базовое клиническое мероприятие имеет решающее значение в неонатальном уходе за этим ребенком для предотвращения внезапной смерти, вызванной полиморфной желудочковой тахикардией? А. Проведение профилактической фототерапии в течение первых 7 дней жизни Б. Жесткий контроль температуры тела и немедленное купирование лихорадки антипиретиками и физическим охлаждением В. Профилактическое введение кордиамина при каждом пеленании Г. Ограничение контакта кожи младенца с водой во время купания
	12.	Новорожденный от матери с синдромом Шегрена (носительство anti-SSA/Ro антител) помимо изолированной блокады имеет признаки активного неонатального миокардита с тяжелой систолической дисфункцией (ФВ 35%). Какая терапия, направленная на подавление иммунного повреждения, должна рассматриваться в данном случае? А. Назначение массивной антибактериальной терапии цефалоспорином IV поколения Б. Введение препаратов интерферона-гамма для стимуляции иммунитета В. Системная терапия глюкокортикостероидами (преднизолон / дексаметазон) и внутривенный человеческий иммуноглобулин (IVIg) Г. Применение цитостатиков (метотрексат) с первых суток жизни
	13.	Какая таргетная терапия является основным методом лечения при болезни Помпе (гликогеноз II типа), которая достоверно улучшает выживаемость и уменьшает выраженность гипертрофии миокарда у детей? А. Трансплантация костного мозга Б. Ферментозаместительная терапия (ФЗТ) рекомбинантной кислой альфа-глюкозидазой В. Высокодозная глюкокортикостероидная терапия

		Г. Терапия хелаторами железа
	14.	У 10-летнего мальчика с подтвержденной болезнью Фабри (дефицит альфа-галактозидазы А) на ЭхоКГ выявлена выраженная гипертрофия левого желудочка. Какой из препаратов является специфическим (патогенетическим) средством для лечения данного состояния? А. Миглустат (субстрат-снижающая терапия) Б. Дефероксамин (хелатор железа) В. Рекомбинантная альфа-галактозидаза А Г. Ларонидаза
	15.	Пациент 15 лет страдает первичным амилоидозом с поражением миокарда, приводящим к рестриктивной кардиомиопатии. Применение какой группы препаратов абсолютно противопоказано у пациентов с сердечным амилоидозом из-за высокого риска летальных аритмий и тяжелой гипотонии? А. Петлевые диуретики Б. Сердечные гликозиды и блокаторы кальциевых каналов В. Ингибиторы АПФ Г. Антикоагулянты
		Задания открытого типа
ПК-5	1.	Опухоли сердца. Определение. Этиология. Эпидемиология.
	2.	Симптомы и признаки опухолей сердца. Патофизиология.
	3.	Диагностика опухолей сердца у детей
	4.	Диагностика наследственных заболеваний сердца у детей

	5.	Кардиомиопатия, индуцированная противоопухолевой терапией: клиника острой и подострой кардиотоксичности
	6.	Кардиомиопатия, индуцированная противоопухолевой терапией: клиника Хроническая ранняя кардиомиопатия
	7.	Кардиомиопатия, индуцированная противоопухолевой терапией: клиника Хроническая поздняя кардиомиопатия
	8.	Кардиомиопатия, индуцированная противоопухолевой терапией: лабораторно-инструментальная диагностика
	9.	Инфильтративные заболевания сердца у детей: клиника
	10.	Инфильтративные заболевания сердца у детей: лабораторно-инструментальная диагностика
	11.	Инфильтративные заболевания сердца у детей: лабораторно-инструментальная диагностика
	12.	Инфильтративные заболевания сердца у детей: дифференциальная диагностика
	13.	Стратегия наблюдения детей с опухолями сердца

	14.	медико-социальная экспертиза детей с опухолями сердца
	15.	медицинская реабилитация детей с опухолями сердца
ПК-6	1.	Радикальные и паллиативные методы лечения опухолей сердца.
	2.	наследственные заболевания сердца: возможности терапии
	3.	Кардиомиопатия, индуцированная противоопухолевой терапией: терапевтические возможности лечения ХСН
	4.	Кардиомиопатия, индуцированная противоопухолевой терапией: терапевтические возможности кардиопротекции
	5.	Кардиомиопатия, индуцированная противоопухолевой терапией: терапевтические возможности симптоматической терапии
	6.	Кардиомиопатия, индуцированная противоопухолевой терапией: немедикаментозные возможности
	7.	Кардиомиопатия, индуцированная противоопухолевой терапией: хирургические возможности

	8.	Инфильтративные заболевания сердца у детей: специфическая терапия
	9.	Инфильтративные заболевания сердца у детей: неспецифическая терапия
	10.	Терапия нарушений гемодинамики при опухолях сердца у детей
	11.	Терапия при опухолях сердца, нарушений ритма и проводимости у детей(суправентрикулярная или желудочковая)
	12.	Терапия при опухолях сердца, нарушений ритма и проводимости у детей Терапия при нарушениях проводимости (брадиаритмиях и блокадах)
	13.	профилактика тромбоэмболических осложнений у детей с опухолями сердца
	14.	лечение тромбоэмболических осложнений у детей с опухолями сердца
	15.	Медицинские показания и противопоказания к трансплантации сердца у детей с опухолями сердца