MedikCase

Система самостоятельной подготовки к аккредитации

ТОЛЬКО ДЛЯ ЛИЧНОГО ИСПОЛЬЗОВАНИЯ

Детская кардиология

Высшее образование | DOCX · PDF | Задач: 2 | Вопросов: 24

Сформировано: 21.11.2026, 07:13 МСК

ВАЖНАЯ ИНФОРМАЦИЯ ПЕРЕД НАЧАЛОМ

1

Материалы предназначены для одного покупателя

Используйте файлы только для личной подготовки. Не передавайте их третьим лицам, не публикуйте, не размещайте в открытом доступе и не перепродавайте полностью или частично.

2

Источник материалов - ФМЗА

Вопросы и ситуационные задачи получены только из опубликованных материалов Методического центра аккредитации специалистов.

Официальный сайт fmza.ru ›

3

Ответы можно проверить самостоятельно

Используйте комплект при прохождении репетиционного экзамена и убедитесь, что выбранные ответы совпадают с результатом официальной системы.

Открыть репетиционный экзамен ›

4

Состав материалов может обновляться

ФМЗА может изменять формулировки, порядок и состав заданий. Перед подготовкой используйте актуальную версию комплекта и сверяйтесь с официальным источником.

Важно: MedikCase систематизирует материалы ФМЗА для самостоятельной подготовки, не изменяя смысл вопросов и ответов. Актуальность комплекта можно проверить в официальном репетиционном экзамене.

Сайт, обновления и поддержка

- **medikcase.ru**
- Telegram: @medikcase
- **support@medikcase.ru**

Сайт

Telegram

Содержание

Нажмите на задачу, чтобы перейти к ней. Справа указана страница.

0001	Девочка 6 лет госпитализирована по скорой помощи в связи синкопальным состоянием во время активных игр в…	3
0002	Пациентка 13 лет экстренно госпитализирована в отделение кардиологии по направлению кардиолога поликлини…	14

Ситуационная задача 0001

12 вопросов · Детская кардиология · Высшее образование

1. УСЛОВИЕ СИТУАЦИОННОЙ ЗАДАЧИ

1.1. Ситуация

Девочка 6 лет госпитализирована по скорой помощи в связи синкопальным состоянием во время активных игр в детском саду.

1.2. Жалобы

На рецидивирующие синкопальные состояния, возникающие на фоне физического или эмоционального возбуждения. Время утраты сознания около 1 минуты, в момент утраты сознания ребенок бледный, отмечаются хрипящее дыхание, тоническое сокращение дистальных отделов конечностей. В постсинкопальном периоде вялый, бледный сонливый.

1.3. Анамнез заболевания

Вышеописанные жалобы появились 6 месяцев назад. Всего было 3 синкопальных эпизода. К моменту приезда бригады скорой медицинской помощи ребенок в сознании, однако, вялый, сонливый. Электрокардиограмма не выполнялась. ЧСС 92 в мин. АД 90/60 мм рт. ст. Уровень глюкозы 4,8 ммоль/л. SpO_2 98-99%.

Пациентке был выполнен лабораторный мониторинг, включающий клинический и биохимический анализ крови с оценкой электролитного состава, активности кардиоспецифических ферментов, тиреоидного статуса, по результатам которого патологических отклонений выявлено не было.

Обследована у невролога: результаты электроэнцефалографии, видео-ЭЭГ-мониторинга, магнитно-резонансной томографии головного мозга без патологии

Обследована у эндокринолога: патологии не выявлено.

1.4. Анамнез жизни

- Ребенок от 1 беременности, протекавшей без особенностей.
- Роды в срок.
- При рождении масса тела 3200 г, длина тела 50 см.
- Период новорожденности без особенностей.
- Профилактические прививки выполнены согласно Национальному календарю профилактических прививок.
- Аллергологический анамнез не отягощен.
- Травмы, операции отрицает.
- Перенесенные состояния: ОРВИ 3-4 раза в год. В 1 год 8 месяцев острый гастроэнтерит (лечение амбулаторное).
- Наследственность: двоюродная сестра по линии матери внезапно умерла в возрасте 13 лет, патологоанатомический диагноз: острая сердечно-сосудистая недостаточность, однако, при проведении аутопсии патологии со стороны сердечно-сосудистой системы и легких не выявлено, у тети по линии матери –

синкопальные состояния, получает бета-блокаторы.

1.5. Объективный статус

Состояние удовлетворительное. Рост 120 см. Вес 18 кг. Кожные покровы бледно-розовые, чистые. Небные дужки не гиперемированы, небные миндалины не увеличены. Периферических отеков нет. В легких дыхание везикулярное, проводится равномерно во все отделы, хрипов нет. ЧД 22 в мин. Тоны сердца звучные, ритмичные. ЧСС 92 уд/мин., АД 95/60 мм рт. ст. SpO_2 99%. Пульсация на бедренных артериях удовлетворительная. Живот мягкий, при пальпации безболезненный во всех отделах. Печень и селезенка не увеличены. Симптом поколачивания по поясничной области отрицательный.

1. План обследования

Вопрос 1

При первичном обследовании данной пациентки необходимо выполнение

1. рентгенографии шейного отдела позвоночника
2. рентгенографии органов грудной клетки
3. **электрокардиографии в 12 отведениях**
4. спирографии

Правильный ответ:
3 - электрокардиографии в 12 отведениях

ОБОСНОВАНИЕ

С целью выявления жизнеугрожающих состояний при опросе пациента рекомендуется рассматривать СУИQT и КПЖТ в качестве возможных причин кардиогенных синкопальных состояний, возникающих на высоте физической или эмоциональной нагрузки, особенно у молодых пациентов без СПС. Кроме того, следует учитывать такие специфические для СУИQT триггеры синкопе как резкий звук, плавание, пробуждение.

Клинические рекомендации Минздрава России. Желудочковые нарушения ритма сердца. Внезапная сердечная смерть, 2025 г. (1)

Стандартная ЭКГ в 12-ти отведениях может способствовать выявлению признаков наследственных заболеваний, связанных с ЖА и ВСС, таких как каналопатии (СУИQT и СКИQT, синдром Бругада, КПЖТ) и кардиомиопатии (АКПЖ и ГКМП). На СПС указывают такие ЭКГ-признаки, как блокада пучка Гиса, АВ блокада, гипертрофия желудочка и зубец Q, характерный для ИБС или инфильтративной кардиомиопатии. Электролитные нарушения и эффекты различных лекарственных препаратов могут привести к нарушению реполяризации и/или удлинению комплекса QRS. (2)

Регистрация ЭКГ в 12 отведениях рекомендована всем пациентам с сердечно-сосудистыми заболеваниями при прохождении обследования для выявления ЖА. (3)

3. Результаты обследования

3.1. Электрокардиография в 12 отведениях

RR 650 мсек, P 60 мсек, PQ 140 мсек, QRS 60 мсек, QT 520 мсек, QTc 595 мсек

Ритм синусовый с ЧСС 92 в мин. Положение ЭОС нормальное.

Вопрос 2

В ходе дальнейшего обследования данной пациентке показано выполнение

1. **пробы с физической нагрузкой**
2. электроэнцефалографии
3. **суточного мониторирования электрокардиограммы (ЭКГ)**
4. ультразвукового исследования (УЗИ) щитовидной железы
5. стресс-эхокардиографии (стресс-ЭХО-КГ)
6. **эхокардиографии**

Правильные ответы:
1 - пробы с физической нагрузкой
3 - суточного мониторирования электрокардиограммы (ЭКГ)
6 - эхокардиографии

ОБОСНОВАНИЕ

Электрокардиография с физической нагрузкой рекомендована пациентам, если известно или предполагается, что ЖА провоцируются физической нагрузкой, для установки диагноза, определения прогноза, оценки результатов медикаментозной терапии или аблации.

Клинические рекомендации Минздрава России. Желудочковые нарушения ритма сердца. Внезапная сердечная смерть, 2025 г. (1)

Проба с дозированной физической нагрузкой на велоэргометре или тредмиле. Наиболее информативна оценка длительности интервала QT в период восстановления. Оценивается динамика показателя корригированного интервала QT в исходе, на пике нагрузки и 4-й минуте восстановительного периода. Величина интервала QTc ≥480 мс на 4-й минуте восстановления после стресс-теста считается одним из критериев диагностики врожденного СУИQT (критерий, по значимости сопоставимый с наличием альтернации зубца Т). (2)

Тест с физической нагрузкой проводится всем больным с целью диагностики СУИQT, а также для определения эффективности антиаритмической терапии. Тест с физической нагрузкой играет важную роль в дифференциальной диагностике первичных и вторичных форм СУИQT, а также выявлении немых форм

Регистрация ЭКГ в 12 отведениях и мониторирование электрокардиографических данных рекомендованы всем пациентам при подозрении на наличие ЖА для их подтверждения или исключения.

Клинические рекомендации Минздрава России. Желудочковые нарушения ритма сердца. Внезапная сердечная смерть, 2025 г. (1)

ЭХОКГ для оценки функции ЛЖ и ПЖ и выявления СПС рекомендована всем пациентам с предполагаемыми или доказанными ЖТА или имеющим высокий риск развития тяжелых ЖА или ВСС.

Клинические рекомендации Минздрава России. Желудочковые нарушения ритма сердца. Внезапная сердечная смерть, 2025 г. (1)

5. Результаты обследования

5.1. Эхокардиография

Камеры сердца не расширены. Миокард не утолщен. Клапанный аппарат не изменен. Сократительная способность миокарда не нарушена. Расчетное давление в ЛА не повышено. Перикард не изменен.

5.2. Суточное мониторирование электрокардиограммы (ЭКГ)

ЧСС днем 102-84-174 в мин. ЧСС ночью 86-62-98 в мин. Ритм синусовый. Зарегистрировано 6 одиночных желудочковых экстрасистол. Ишемических изменений нет. PQ 130-126-164 мсек. Удлинение интервала QTc более 450 мсек 100% времени (минимальное значение 495 мсек, максимальное значение 586 мсек). Эпизоды альтернации зубца Т.

5.3. Проба с физической нагрузкой

Причина прекращения пробы: усталость.

Достигнутая ЧСС 170 в мин.

Толерантность к физической нагрузке средняя (7,7 МЕТ).

Нарушения ритма и проводимости не зарегистрированы.

На всех ступенях нагрузки значения QTc более 500 мсек.

На 4 минуте восстановительного периода QTc 546 мсек.

5.5. Ультразвуковое исследование (УЗИ) щитовидной железы

Контуры железы четкие. Размеры соответствуют возрастной норме. Сосудистый рисунок желез не изменен. Региональные лимфатические узлы не увеличены.

Заключение: Эхопризнаков структурной патологии на момент осмотра не выявлено.

2. Диагноз

Вопрос 3

Наиболее вероятным диагнозом после первичного обследования у девочки является

1. Аритмогенная кардиомиопатия
2. Рецидивирующие синкопальные состояния вазовагального генеза
3. **Синдром удлиненного интервала QT**
4. Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия

Правильный ответ:
3 - Синдром удлиненного интервала QT

ОБОСНОВАНИЕ

В шкале представлены 4 группы критериев для установления диагноза СУИQT, включая ЭКГ, клинические данные, семейный анамнез и результаты генетических исследований. Каждому из критериев соответствует определенное количество баллов, которые суммируются. При сумме баллов более 3 диагноз СУИQT правомочен.

Клинические рекомендации Минздрава России. Желудочковые нарушения ритма сердца. Внезапная сердечная смерть, 2025 г. (1)

7. Диагноз

7.1. Синдром удлиненного интервала QT

Вопрос 4

Данная нозологическая форма относится к заболеваниям из группы

1. кардиомиопатий
2. приобретенных пороков сердца
3. **первичных электрических заболеваний сердца (каналопатий)**
4. врожденных пороков сердца

Правильный ответ:
3 - первичных электрических заболеваний сердца (каналопатий)

ОБОСНОВАНИЕ

Синдром удлиненного интервала QT (СУИQT) – самый частый наследственный синдром из группы каналопатий (частота 1:3000 – 1:2500 населения), характеризующийся удлинением интервала QT и жизнеугрожающими желудочковыми аритмиями, в основном провоцируемыми адренергической активацией.

Клинические рекомендации Минздрава России. Желудочковые нарушения ритма сердца. Внезапная сердечная смерть, 2025 г. (1)

Синдром удлиненного интервала QT обусловлен мутациями в генах, кодирующих альфа- и бета-субъединицы ионных каналов мембраны кардиомиоцитов, а также специфические белки, осуществляющие внутриклеточную регуляцию ионных токов

Вопрос 5

Диагностика синдрома удлиненного интервала QT основана на критериях

1. Дьюка
2. **Шварца**
3. Lake Louise
4. Падуи

Правильный ответ:
2 - Шварца

ОБОСНОВАНИЕ

Группа экспертов ЕОК, разрабатывающая клинические рекомендации по лечению ЖА 2022г., подтвердила применение шкалы Шварца для установления клинического диагноза СУИQT. Для диагностики врожденного СУИQT используются критерии Шварца, разработанные в 1985 г., измененные в 1993 г. и обновленные в 2006 и 2011 гг.

Клинические рекомендации Минздрава России. Желудочковые нарушения ритма сердца. Внезапная сердечная смерть, 2025 г. (1)

Вопрос 6

Характерным для синдрома удлиненного интервала QT электрокардиографическим феноменом, отражающим выраженную электрическую нестабильность миокарда, является

1. укорочение интервала PQ
2. расширение комплекса QRS
3. **альтернация зубца Т**
4. наличие «дельта»-волны

Правильный ответ:
3 - альтернация зубца Т

ОБОСНОВАНИЕ

Оценить риск развития ВСС в каждом конкретном случае помогают независимые неблагоприятные фенотипические предикторы. Первые предикторы были выделены в 1993 г. основоположником изучения синдрома итальянским физиологом Петером Шварцем (P. Schwartz) и включали в себя синкопе в анамнезе, женский пол и документированные эпизоды ФЖ/ЖТ.

В дальнейшем были выделены дополнительные факторы риска ВСС:

- политопные и ранние ЖЭС (IV и V градации по Лауну);
- удлинение интервала Q-T более 440 мс;
- Q-Tc больше 460 мс (Moss A., Schwartz P., 1987);
- альтернация зубца Т (Mitsutake, 1981);
- Q-Tc больше 500 мс (Priori et al., 2003);

- ригидность циркадного ритма;
- синусовая брадикардия (Школьникова М.А., 2001);
- семейный анамнез внезапной смерти;
- АВ-блокада 2:1;
- LQTS3-генотип (Priori et al., 2003).

Внезапная сердечная смерть / Бокерия Л. А. , Ревишвили А. Ш. , Неминущий Н. М. , Проничева И. В. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2020. - 352 с. (Серия "Библиотека врача-специалиста") (1)

К профилактическому применению ИКД следует подходить индивидуально у всех пациентов группы высокого риска, в частности у женщин с генотипом LQT2 и _Q-_ Tc >500 мс, у пациентов с _Q-_ Tc >500 мс и признаками электрической нестабильности миокарда (сохраняющаяся на фоне приема β-адреноблокаторов альтернация зубцов _T_ на ЭКГ), а также у пациентов с генетическим профилем высокого риска (носительство двух мутаций, в том числе синдром Джервелла-Ланге-Нильсена и синдром Тимоти, обнаружение генетических мутаций, сопряженных с более высоким риском ЖТ/ФЖ и ВСС). Имплантацию ИКД рекомендовано рассмотреть в дополнение к медикаментозной терапии у асимптомных носителей патологической мутации в генах _KCNH2_ или _SCN5A_ при увеличении _Q-_ Tc >500 мс. (2)

Вопрос 7

Причиной синкопальных состояний у данной пациентки является развитие

1. фибрилляции предсердий
2. **желудочковой тахикардии типа «пируэт»**
3. криза легочной гипертензии
4. пароксизмальной ортодромной АВ реципрокной тахикардии

Правильный ответ:
2 - желудочковой тахикардии типа «пируэт»

ОБОСНОВАНИЕ

Врожденный синдром удлиненного QT-интервала представляет собой сочетание увеличения длительности QT-интервала на обычной ЭКГ с пароксизмами желудочковой тахикардии Torsades de Pointes - «пируэт», клинически проявляющимися синкопальными состояниями и нередко заканчивающимися внезапной смертью у детей и подростков, как с нейросенсорной патологией слуха, так и в ее отсутствии.

Диагностика и лечение нарушений ритма и проводимости сердца у детей: Учебное пособие. Под редакцией М.А. Школьниковой, Д .Ф . Егорова - СПб.: Человек, 2012 (1)

Желудочковая тахикардия типа «пируэт»– тахикардия типа «пируэт» (тахикардия типа torsades de pointes), подтип полиморфной ЖТ, связанный с удлинением продолжительности интервала QT, с постоянно изменяющимися комплексами QRS, которые имеют вид синусоиды вокруг базовой изолинии ЭКГ.

Клинические рекомендации Минздрава России. Желудочковые нарушения ритма сердца. Внезапная сердечная смерть, 2025 г. (1)

Один из ЭКГ-критериев Шварца: ЖТ по типу «пируэт». (2)

Вопрос 8

Для верификации диагноза Синдром удлиненного интервала QT девочке требуется выполнение

1. иммунологического анализа крови
2. иммуноблота антинуклеарных антител
3. постнатального кариотипирования
4. **молекулярно-генетического анализа**

Правильный ответ:
4 - молекулярно-генетического анализа

ОБОСНОВАНИЕ

Молекулярно-генетическое исследование мутаций в генах, имеющих доказанный причинный характер в отношении СУИQT (_KCNQ1, KCNH2, SCN5A, CALM1, CALM2, CALM3_), рекомендуется с целью диагностики всем пациентам с высокой вероятностью клинического диагноза СУИQT, основанного на данных персонального и семейного анамнеза и данных ЭКГ покоя, ХМЭКГ и нагрузочного теста.

Клинические рекомендации Минздрава России. Желудочковые нарушения ритма сердца. Внезапная сердечная смерть, 2025 г. (1)

Проведение комплексного молекулярно-генетического исследования на выявление возможных мутаций в генах_KCNQ1, KCNH2_,_SCN5A, CALM1, CALM2, CALM3_(СУИQT 1, 2 и 3-го типов – наиболее распространённые формы заболевания) рекомендовано с целью диагностики СУИQT всем пациентам с клиническими проявлениями СУИQT и удлинением интервала QTc, зарегистрированным на ЭКГ в покое или при проведении провокационных диагностических проб, а также всем пациентам, не имеющим характерных для СУИQT клинических симптомов, при регистрации на ЭКГ удлинения интервала QTc >480 мс в препубертатном возрасте и QTc >500 мс у взрослых при отсутствии других возможных причин удлинения интервала QT. (2)

13. Результаты обследования

13.3. Иммунологический анализ крови

Показатель	Результат	Референсные значения	Единицы измерения
Лейкоциты	7,6	4,0-9,0	10^9/л
Лимфоциты	42,1	20-70	%
Лимфоциты (CD45+)	3199,6	-	кл/мкл
Т-лимфоциты (CD3+CD8+/CD45+)	77	55-78	%
Т-лимфоциты (CD3+CD8+/CD45+)	2456,6	2070-6540	кл/мкл
Т-супрессоры (CD3+CD8+/CD45+)	26	16-35	%
Т-супрессоры (CD3+CD8+/CD45+)	829,4	650-2450	кл/мкл
Т-хелперы (CD3+CD4+/CD45+)	49	41-64	%
Т-хелперы (CD3+CD4+/CD45+)	1563,1	1460-5116	кл/мкл
T/NK лимфоциты (CD3+CD16+CD56+/CD45+)	2	-	%
T/NK лимфоциты (CD3+CD16+CD56+/CD45+)	64	-	кл/мкл
CD3+CD4+CD8+ лимфоциты	0	0	%
NK лимфоциты (CD3-CD16+CD56+/CD45+	4	2-14	%
NK лимфоциты (CD3-CD16+CD56+/CD45+	128	40-915	кл/мкл
B-лимфоциты (CD19+/CD45+)	19	19-31	%
B-лимфоциты (CD19+/CD45+)	608	500-1500	кл/мкл
Т-хелперы/Т-супрессоры (CD4+/CD8+)	1.86		
C3-комлемент	0,89	0,83-1,93	г/л
C4-комлемент	0,15	0,13-0,46	г/л
Иммуноглобулин G	4,37	3,91-17,37	г/л
Иммуноглобулин M	0,18	0,06-0,21	г/л
Иммуноглобулин A	0,06	0,01-0,34	г/л

3. Лечение

Вопрос 9

Данной пациентке показано назначение

1. сердечных гликозидов
2. **β-блокаторов**
3. препаратов вальпроевой кислоты
4. препаратов IC класса

Правильный ответ:
2 - β-блокаторов

ОБОСНОВАНИЕ

Пациентам с СУИQT для профилактики ВСС рекомендован прием бета-адреноблокаторов.

Клинические рекомендации Минздрава России. Желудочковые нарушения ритма сердца. Внезапная сердечная смерть, 2025 г. (1)

Вопрос 10

При наличии множественных шоков вследствие развития пароксизмов желудочковой тахикардии на фоне приема максимальной дозы β-блокаторов у пациентов с наличием имплантируемого кардиовертера-дефибриллятора может быть рекомендована

1. **левосторонняя симпатэктомия**
2. эксплантация кардиовертера-дефибриллятора
3. радиочастотная аблация субстрата аритмии
4. отмена медикаментозной терапии

Правильный ответ:
1 - левосторонняя симпатэктомия

ОБОСНОВАНИЕ

Выполнение грудной левосторонней симпатической денервации сердца рекомендовано у симптомных пациентов с СУИQT в следующих случаях:

- Прием бета-адреноблокаторов неэффективен, плохо переносится, либо имеются противопоказания.
- ИКД-терапия противопоказана или имеется отказ пациента.
- Пациенты с имплантированным ИКД на фоне приема бета-адреноблокаторов продолжают испытывать множественные шоки ИКД.

Клинические рекомендации Минздрава России. Желудочковые нарушения ритма сердца. Внезапная сердечная смерть, 2025 г. (1)

Вопрос 11

Для купирования тахикардии типа «пируэт» показано внутривенное введение

1. амиодарона
2. **магния сульфата**
3. пропафенона
4. трифосаденина

Правильный ответ:
2 - магния сульфата

ОБОСНОВАНИЕ

В/в введение #магния сульфата с добавлением #калия хлорида рекомендуется пациентам с ЖТ типа «пируэт».

Клинические рекомендации Минздрава России. Желудочковые нарушения ритма сердца. Внезапная сердечная смерть, 2025 г. (1)

В/в введение #магния сульфата рекомендовано для предупреждения рецидивов полиморфной ЖТ типа «пируэт». (2)

С целью купирования полиморфной ЖТ типа «пируэт» применение ААП, класс IA и ААП, класс III, не рекомендовано. (3)

4. Вариатив

Вопрос 12

Для синдрома Джервелла-Ланге-Нильсена характерно сочетание экстремального удлинения интервала QT с

1. краниофасциальным и скелетным дисморфизмом
2. синдактилией
3. **врожденной глухотой**
4. врожденными пороками сердца

Правильный ответ:
3 - врожденной глухотой

ОБОСНОВАНИЕ

Аутосомно-рецессивный СУИQT (синдром Джервелла-Ланге-Нильсена), сочетающий экстремальное удлинение интервала QT с врожденной глухотой.

Клинические рекомендации Минздрава России. Желудочковые нарушения ритма сердца. Внезапная сердечная смерть, 2025 г. (1)

Ситуационная задача 0002

12 вопросов · Детская кардиология · Высшее образование

1. УСЛОВИЕ СИТУАЦИОННОЙ ЗАДАЧИ

1.1. Ситуация

Пациентка 13 лет экстренно госпитализирована в отделение кардиологии по направлению кардиолога поликлиники.

1.2. Жалобы

На снижение толерантности к физическим нагрузкам.

Одышка при подъеме по лестнице выше 2-го этажа и непродолжительной ходьбе в быстром темпе.

Синкопальные состояния отрицает.

1.3. Анамнез заболевания

Вышеописанные жалобы беспокоят в течение года. К кардиологу не обращались.

2 недели назад при осмотре педиатром после перенесенного острого бронхита выслушан систолический шум на верхушке, акцент второго тона на легочной артерии.

Направлена к кардиологу поликлиники.

По данным ЭКГ: ритм синусовый с ЧСС 82 в минуту. Повышение электрической активности обоих предсердий.

Суточное мониторирование ЭКГ клинически значимых нарушений ритма и проводимости не выявило.

По данным эхокардиографии: дилатация обоих предсердий, остальные камеры не расширены. Толщина миокарда в норме. Сократительная способность миокарда не нарушена (ФВ левого желудочка 68%). Признаки диастолической дисфункции, рестриктивный тип (Трансмитральный поток: E = 1,08 м/с, A = 0,45 м/с, E/A = 2,4, DT = 130 мс, IVRT = 65 мс. TDI: e' (септ.) = 5 см/с, E/e' = 21,6)). Повышено расчетное давление в легочной артерии (70 мм рт. ст). Недостаточность митрального клапана 1-2 степени. Недостаточность трикуспидального клапана 2 степени. Данных за врожденный порок сердца не получено. ООО 2 мм. Перикард не изменен. Жидкость в полости перикарда не визуализируется.

С амбулаторного приема детского кардиолога экстренно госпитализирована в стационар.

1.4. Анамнез жизни

- Ребенок от 2 беременности (1-я беременность – самопроизвольный аборт на сроке 12 недель). Роды 1-е, физиологические, на сроке 38 недель.
- При рождении масса тела 3300 г, рост 51 см, оценка по шкале Апгар 8/9 баллов.
- Период новорожденности без особенностей.
- С возраста 6 лет - недостаточные весовые прибавки, повышенная утомляемость, частые бронхиты.
- Профилактические прививки по индивидуальному плану.

- Травмы, операции отрицает.
- Аллергологический анамнез не отягощен.
- Семейный анамнез: у тети по материнской линии - кардиомиопатия (точный диагноз неизвестен).

1.5. Объективный статус

Состояние средней тяжести. Сознание ясное. Температура тела: 36,6˚С.

Телосложение астеническое. Состояние питания пониженное: Вес 41 кг; Рост 161.0 см. ИМТ 15,8.

Кожные покровы чистые, обычной окраски. Небные дужки не гиперемированы, небные миндалины не увеличены. Периферические лимфоузлы: не увеличены, безболезненны, эластичны. Периферических отеков нет. Набухание и пульсация шейных вен в горизонтальном положении. В легких дыхание жесткое, проводится равномерно во все отделы, хрипов нет. ЧДД 17 в минуту.

Тоны сердца звучные, ритмичные. Усиление 2-го тона над легочной артерией. Неинтенсивный систолический шум в проекции митрального и трикуспидального клапанов. ЧСС 80 ударов в минуту. АД 100/60 мм рт. ст. SpO_2 97%. Живот мягкий, при пальпации безболезненный во всех отделах. Печень выступает на 2 см из-под края реберной дуги, безболезненна при пальпации, консистенция плотно-эластичная, край ровный. Селезенка не увеличена. Физиологические отправления в норме.

1. План обследования

Вопрос 1

Для уточнения диагноза данному пациенту рекомендовано проведение

1. спирографии
2. **чрезвенозной катетеризации камер сердца**
3. селективной коронароангиографии
4. УЗИ щитовидной железы
5. **рентгенографии органов грудной клетки**
6. **магнитно-резонансной томографии сердца с контрастированием**

Правильные ответы:
2 - чрезвенозной катетеризации камер сердца
5 - рентгенографии органов грудной клетки
6 - магнитно-резонансной томографии сердца с контрастированием

ОБОСНОВАНИЕ

Рекомендовано проведение чрезвенозной катетеризации камер сердца у ребенка с подозрением на наличие ЛГ по данным предварительного обследования (физикальное обследование, ЭКГ, ЭХОКГ).

Клинические рекомендации Минздрава России. Легочная гипертензия у детей, 2025 г. (1)

Рентгенография органов грудной клетки является одним из методов диагностики рестриктивной кардиомиопатии

На рентгенограмме размеры сердца немного увеличены или не изменены, отмечается увеличение предсердий и венозный застой в легких.

Рекомендована прицельная рентгенография органов грудной клетки детям с подозрением на ЛГ при первичном обследовании.

Клинические рекомендации Минздрава России. Легочная гипертензия у детей, 2025 г. (1)

Этот метод имеет значение для дифференциальной диагностики рестриктивной кардиомиопатии с констриктивным перикардитом, позволяет оценить состояние листков перикарда и исключить их кальциноз.

Клинические рекомендации Минздрава России. Перикардиты и заболевания перикарда у детей, 2025 г. (1)

3. Результаты обследования

3.1. Магнитно-резонансная томография сердца с контрастированием

Выраженная дилатация обоих предсердий. Размеры желудочков в пределах возрастной нормы. иКДО ЛЖ на нижней границе нормы. Миокард не утолщен. Структурных изменений миокарда желудочков не выявлено. Сократительная способность миокарда не нарушена. Недостаточность митрального клапана 1 степени. Недостаточность трикуспидального клапана 2 степени. Перикард не изменен. Количество жидкости в полости перикарда не повышено.

3.2. Чрезвенозная катетеризация камер сердца

Давление в легочной артерии 67/44/30 мм рт. ст. Повышено конечно-диастолическое давление в левом желудочке (36 мм рт. ст). Транспульмональный градиент: 14 мм рт. ст. ДЗЛА 24 мм рт.ст. Легочное сосудистое сопротивление: 4,5 ед. Вуда.

3.3. Рентгенография органов грудной клетки

Легочный рисунок усилен за счет сосудистого компонента. Корни легких не структурны, не расширены. Сердечная тень митральной конфигурации, расширена в поперечнике (кардио-торакальный индекс = 57,4%), контуры нечеткие. Купола диафрагмы правильной формы, расположены на обычном уровне. Плевро-диафрагмальные синусы свободны.

3.4. Спирография

Тип нарушения: рестриктивный ($ОФВ_1$/ФЖЕЛ = 74%, ФЖЕЛ = 65% от должного).

2. Диагноз

Вопрос 2

Учитывая данные анамнеза, объективного осмотра, инструментальных методов обследования, пациентке можно поставить диагноз

1. Идиопатическая легочная гипертензия
2. **Рестриктивная кардиомиопатия**
3. Врожденная митральная недостаточность
4. Дилатационная кардиомиопатия

Правильный ответ:
2 - Рестриктивная кардиомиопатия

ОБОСНОВАНИЕ

Рестриктивная кардиомиопатия - заболевание миокарда, которое характеризуется нарушением диастолической функции и повышением давления наполнения желудочков при нормальной или малоизмененной систолической функции миокарда, отсутствии его значимой гипертрофии. Явления недостаточности кровообращения у таких больных не сопровождаются увеличением объема левого желудочка.

ФЕДЕРАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ОКАЗАНИЮ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С КАРДИОМИОПАТИЯМИ, 2014 г. (1)

Клинические рекомендации Минздрава России. Перикардиты и заболевания перикарда у детей, 2025 г. (1)

5. Диагноз

5.1. Рестриктивная кардиомиопатия

Вопрос 3

Причиной акцента 2 тона над легочной артерией у данной пациентки является наличие

1. **легочной гипертензии**
2. недостаточности митрального клапана
3. открытого овального окна
4. недостаточности трикуспидального клапана

Правильный ответ:
1 - легочной гипертензии

ОБОСНОВАНИЕ

Акцент II тона над легочной артерией - признак легочной гипертензии. Встречается при стенозе митрального клапана, недостаточности митрального клапана, ОАП, дефектах межпредсердной и межжелудочковой перегородок.

Кильдиярова, Р. Р. Пропедевтика детских болезней : учебник / под ред. Кильдияровой Р. Р. , Макаровой В. И. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2022. - 520 с. - ISBN 978-5-9704-6612-4. (1)

Вопрос 4

Дифференциальную диагностику рестриктивной кардиомиопатии в первую очередь следует проводить с

1. хроническим миокардитом
2. аритмогенной кардиомиопатией
3. **констриктивным перикардитом**
4. некомпактным миокардом левого желудочка

Правильный ответ:
3 - констриктивным перикардитом

ОБОСНОВАНИЕ

Рестриктивную кардиомиопатию дифференцируют в первую очередь с констриктивным перикардитом.

ФЕДЕРАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ОКАЗАНИЮ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С КАРДИОМИОПАТИЯМИ, 2014 г. (1)

РКМП дифференцируют в первую очередь с констриктивным перикардитом. Для этого оценивают состояние листков перикарда, исключают их кальциноз с помощью КТ. Проводят также дифференциальную диагностику между РКМП, вызванными разными причинами (при болезнях накопления - гемохроматозе, амилоидозе, саркоидозе, гликогенозах, липидозах).

Педиатрия / под ред. А. А. Баранова - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2014. - 768 с. - ISBN 978-5-9704-2787-3 (1)

Клинические рекомендации Минздрава России. Перикардиты и заболевания перикарда у детей, 2025 г. (1)

3. Лечение

Вопрос 5

Осложнением основного заболевания у данного пациента является хроническая сердечная недостаточность с _____ фракцией выброса левого желудочка

1. умеренно низкой
2. **сохранной**
3. критически низкой
4. низкой

Правильный ответ:
2 - сохранной

ОБОСНОВАНИЕ

К основным причинам ХСНсФВ у детей относятся гипертрофическая и рестриктивная кардиомиопатии, констриктивный перикардит, гидроперикард, тиреотоксикоз, инфильтративные заболевания, метастатические поражения миокарда и другие.

Клинические рекомендации Минздрава России. Хроническая сердечная недостаточность у детей, 2025 г. (1)

У данного ребенка ФВ левого желудочка 68%.

ХСН с низкой фракцией выброса левого желудочка(ХСННнФВ)– СН с выраженно сниженной сократительной способностью левого желудочка (ФВ ЛЖ < 40%).

ХСН с умеренно низкой фракцией выброса левого желудочка (ХСНунФВ) – СН с умеренно сниженной сократительной способностью левого желудочка (ФВ ЛЖ 41-49%).

ХСН с сохраненной фракцией выброса левого желудочка (ХСНсФВ) – СН с сохранённой сократительной способностью левого желудочка (ФВ ЛЖ ≥ 50%). (2)

4. Диагноз

Вопрос 6

По результатам теста с 6-минутной ходьбой пройденная дистанция составила 258 м, что соответствует ____ функциональному классу ХСН

1. **III**
2. I
3. IV
4. II

Правильный ответ:
1 - III

ОБОСНОВАНИЕ

ИНТЕРПРЕТАЦИЯ результатов 6-МХ

На основании пройденной дистанции пациенту ставится функциональный класс (ФК). Данная система имеет градацию:

0 ФК – более 550 м;

1 ФК – 550 – 426 м;

2 ФК – 425 м – 301 м;

3 ФК – 300 – 151 м;

4 ФК – 150 м и менее.

Клинические рекомендации Минздрава России. Врожденная митральная недостаточность (ВМН), 2025 г. (1)

5. Лечение

Вопрос 7

Данному пациенту рекомендовано назначение препаратов из группы

1. сердечных гликозидов
2. глюкокортикостероидов
3. ингибиторов интерлейкина-1
4. **диуретиков**

Правильный ответ:
4 - диуретиков

ОБОСНОВАНИЕ

Рекомендуется назначение диуретиков пациентам с ХСНсФВ и застойными явлениями для уменьшения выраженности застойных явлений и улучшения клинической симптоматики.

Клинические рекомендации Минздрава России. Хроническая сердечная недостаточность у детей, 2025 г. (1)

Пациентам с застойными явлениями рекомендовано назначение мочегонных препаратов для улучшения клинического состояния, однако их влияние на прогноз пациентов с ХСН не изучено.

Рекомендуется назначение диуретиков пациентам с ХСН с симптомами задержки жидкости для улучшения симптомов ХСН.

Диуретики не относятся к основным группам препаратов, использующихся для патогенетического лечения ХСН, однако их применение наряду со снижением пред- и постнагрузки, приводит к улучшению функционального состояния внутренних органов. У пациентов с ХСН диуретики должны применяться в комбинации с БАБ, иАПФ/АРА, АМКР. Дозы диуретиков определяются индивидуально с учетом возраста ребенка, стадии ХСН, выраженности отечного синдрома, эффекта от ранее применявшихся доз и др. (2) (3)

6. Вариатив

Вопрос 8

У пациентов с рестриктивной кардиомиопатией препаратом выбора для старта диуретической терапии среди мочегонных средств при выраженном отёчном синдроме является

1. спиронолактон
2. ацетазоламид
3. **фуросемид**
4. гидрохлоротиазид

Правильный ответ:
3 - фуросемид

ОБОСНОВАНИЕ

Препаратами первой линии терапии СН являются петлевые либо тиазидные диуретики.

Клинические рекомендации Минздрава России. Хроническая сердечная недостаточность у детей, 2025 г. (1)

Рекомендуется назначение «петлевых» диуретиков (код АТХ С03С) при комплексном лечения пациентов с ХСН IIБ и III стадий при симптомах задержки жидкости для улучшения симптомов ХСН.

Фуросемид вызывает быстрый мощный, но непродолжительный диуретический эффект, действие препарата начинается через час и продолжается 4-6 часов, при внутривенном введении препарата эффект наступает через 10-15 минут и продолжается от двух до трех часов. (2)

У детей до 18 лет использование тиазидов off label. Кроме того, пациентам с низким артериальным давлением и склонностью к коллаптоидным реакциям тиазиды назначать не рекомендовано, поскольку они дают наиболее выраженный гипотензивный эффект –для пациентов с рестриктивной КМП характерна систолическая гипотензия. (3)

7. Лечение

Вопрос 9

Радикальным методом лечения генетически детерминированной рестриктивной кардиомиопатии является

1. септальная миоэктомия по Морроу
2. ресинхронизирующая терапия
3. **трансплантация сердца**
4. имплантация кардиовертера-дефибриллятора

Правильный ответ:
3 - трансплантация сердца

ОБОСНОВАНИЕ

Единственным радикальным методом лечения идиопатической рестриктивной кардиомиопатии является трансплантация сердца.

ФЕДЕРАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ОКАЗАНИЮ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С КАРДИОМИОПАТИЯМИ, 2014 г. (1)

Кардиомиопатии и миокардиты / под ред. Г. К. Киякбаева, С. В. Моисеева, Д. А. Андреева. - 2-е изд., перераб. и доп. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2024 г. (1)

8. Вариатив

Вопрос 10

При стабильной клинической картине пациентам с хронической почечной сердечной недостаточностью ФК II-III при рестриктивной кардиомиопатии необходимо плановое стационарное обследование каждые

1. **3-6 месяцев**
2. 2-3 года
3. 6-12 месяцев
4. 2-4 недели

Правильный ответ:
1 - 3-6 месяцев

ОБОСНОВАНИЕ

Рекомендуется плановое обследование пациентов с ФК II-III ХСН при стабильном состоянии каждые 3-6 месяцев, включающее в себя оценку симптомов и ФК ХСН, ЭКГ, ЭхоКГ, исследование уровня N-терминального фрагмента натрийуретического пропептида мозгового (NT-proBNP) в крови, оценку функции печени и почек при каждом визите, проведение нагрузочного тестирования, холтеровского мониторирования сердечного ритма, магнитно-резонансной томографии сердца с контрастированием, компьютерной томографии сердца с контрастированием, черзвенозной катетеризации полостей сердца при наличии клинических показаний, для контроля и коррекции терапии.

Клинические рекомендации Минздрава России. Хроническая сердечная недостаточность у детей, 2025 г. (1)

Вопрос 11

При рестриктивной кардиомиопатии гистологическое исследование биоптатов миокарда может выявить

1. гипертрофию и дезорганизацию кардиомиоцитов
2. жировую инфильтрацию миокарда
3. интерстициальные инфильтраты из мононуклеаров
4. **диффузный фиброз миокарда**

Правильный ответ:
4 - диффузный фиброз миокарда

ОБОСНОВАНИЕ

Эндомиокардиальная биопсия позволяет выявить фиброз миокарда при идиопатическом миокардиальном фиброзе.

ФЕДЕРАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ОКАЗАНИЮ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С КАРДИОМИОПАТИЯМИ, 2014 г. (1)

Кардиомиопатии и миокардиты / под ред. Г. К. Киякбаева, С. В. Моисеева, Д. А. Андреева. - 2-е изд., перераб. и доп. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2024 г. (1)

Вопрос 12

Осложнением рестриктивной кардиомиопатии может быть

1. артериальная гипертензия
2. гемоперикард
3. стеноз митрального клапана
4. **тромбоэмболия крупных артерий**

Правильный ответ:
4 - тромбоэмболия крупных артерий

ОБОСНОВАНИЕ

Больные умирают от рефрактерной ХСН, тромбоэмболий и других осложнений.

ФЕДЕРАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ОКАЗАНИЮ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С КАРДИОМИОПАТИЯМИ, 2014 г. (1)