Министерство здравоохранения Российской Федерации
Федеральное государственное автономное образовательное
учреждение высшего образования
«Российский национальный исследовательский
медицинский университет имени Н.И. Пирогова»

**Кафедра госпитальной педиатрии им. академика В.А. Таболина
педиатрического факультета**

# Рабочая тетрадь по госпитальной педиатрии

# Модуль «Кардиология»

**Учебное пособие**

**Под редакцией д.м.н., профессора П.В. Шумилова**

*Рекомендовано Центральным координационным методическим советом ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России*

Москва
2020

УДК 616-53.2(075.8)
ББК 54.13я73
Р12

**Составители:**

Боткина А.С., к.м.н., Вайнштейн Н.П., к.м.н., Ворона Л.Д., к.м.н., Гаврилова В.А., д.м.н., Демьянова Т.Г., к.м.н., Дорофеева А.Б., Дубровская М.И., д.м.н., доцент, Думова С.В., к.м.н., доцент, Зоненко О.Г., Ильина А.Я., д.м.н., профессор, Ипатова М.Г., к.м.н., доцент, Коваленко А.А., к.м.н., Козловская И.С., Константинова Н.К., Костырко Е.В., Котлукова Н.П., д.м.н., профессор, Лапцевич А.С., Лев Н.С., к.м.н., Лёвина Е.Е., к.м.н., доцент, Левченко Л.А., д.м.н., доцент, Майорова О.А., д.м.н., профессор, Максимяк Л.А., Молчанова М.С., к.м.н., Морено И.Г., к.м.н., Мухина Ю.Г., д.м.н., профессор, Османов И.М., д.м.н., профессор, Петросян Э.К., д.м.н., доцент, Полякова С.И., д.м.н., Рязанова О.В., к.м.н., Саркисян Е.А., к.м.н., Трунина И.И., д.м.н., Филатова Т.А., д.м.н., Хандамирова О.О., к.м.н., Черкасова С.В., к.м.н., Чубарова А.И., д.м.н., профессор, Чугунова О.Л., д.м.н., профессор, Шабельникова Е.И., к.м.н., Шарыкин А.С., д.м.н., Шарафетдинова Г.Р., Шатохина О.В., Шумилов П.В., д.м.н., профессор, Ярошевская О.И., к.м.н.

**Рецензенты:**

*Алимова Ирина Леонидовна*, д.м.н., профессор, заведующая кафедрой госпитальной педиатрии с курсом неонатологии ФДПО ФГБОУ ВО «Смоленский государственный медицинский университет» Минздрава России

*Логачёв Михаил Фёдорович*, д.м.н., профессор, заведующий кафедрой эндокринологии педиатрического факультета ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России

Р12 **Рабочая тетрадь по госпитальной педиатрии. Модуль «Кардиология»:** учебное пособие [для практических занятий студентов медицинских вузов] / под ред. П.В. Шумилова. — Москва: РНИМУ им. Н.И. Пирогова, 2020. 136 с.

ISBN 978-5-88458-.....

Учебное пособие содержит материалы по кардиологии и ревматологии детского возраста, необходимые для организации подготовки и проведения клинических практических занятий по дисциплине «Госпитальная педиатрия». Пособие включает в себя цель и результаты освоения темы, вопросы для самоподготовки, входящий тестовый контроль, задания для внеаудиторной самостоятельной работы, задания для аудиторной самостоятельной работы, задания для аудиторной работы совместно с преподавателем, исходящий тестовый контроль, список основной и дополнительной литературы. Предусмотрен раздел курации больного.

Пособие составлено в соответствии с действующим ФГОС ВО по специальности 31.05.02 «Педиатрия» (уровень специалитета) в соответствии с рабочей учебной программой дисциплины «Госпитальная педиатрия».

Пособие предназначено для студентов 5–6-х курсов педиатрического факультета медицинского вуза по специальности «Педиатрия».

УДК 616-53.2(075.8)
ББК 54.13я73

ISBN 978-5-88458-.....

© Составители, 2020
© ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, 2020

# Оглавление

**Список сокращений** ..... **4**

**Входящий тестовый контроль** ..... **5**

**Тема 1.** Дифференциальная диагностика и лечение врожденных и приобретенных пороков сердца и их осложнений. Инфекционный эндокардит. Легочная гипертензия ..... **10**

**Тема 2.** Болезни миокарда и перикарда у детей ..... **28**

**Тема 3.** Сердечная недостаточность у детей ..... **46**

**Тема 4.** Нарушения сердечного ритма и проводимости у детей. Дифференциальная диагностика основных групп заболеваний, тактика ведения, лечение ..... **63**

**Тема 5.** Артериальная гипертензия и гипотензия у детей. Синдром вегетативной дисфункции ..... **85**

**Тема 6.** Дифференциальная диагностика ювенильных артритов у детей и подростков ..... **100**

**Тема 7.** Системные заболевания соединительной ткани. Системные васкулиты ..... **118**

# Список сокращений

BNP — мозговой натрийуретический пептид
СРБ — С-реактивный белок
NT-proBNP — N-терминальный фрагмент профермента мозгового натрийуретического пептида
АВК — атриовентрикулярный канал
АГ — артериальная гипертензия
АД — артериальное давление
АДЛВ — аномальный дренаж легочных вен
АДМ — аритмогенная дисфункция миокарда
АЛА — атрезия легочной артерии
АЛТ — аланинаминотрансфераза
АОЛКА — аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии
АПФ — ангиотензинпревращающий фермент
АСЛО — антистрептолизин О
АСТ — аспартатаминотрансфераза
АТ — антитела
ВПС — врожденный порок сердца
ГКМП — гипертрофическая кардиомиопатия
ГСД — градиент систолического давления
ДАД — диастолическое артериальное давление
ДКМП — дилатационная кардиомиопатия
ДМЖП — дефект межжелудочковой перегородки
ДМПП — дефект межпредсердной перегородки
ИВЛ — искусственная вентиляция легких
ИЭ — инфекционный эндокардит
КА — коарктация аорты
КДР — конечный диастолический размер
КИГ — кардиоинтервалография
КОП — клиноортостатическая проба
КТИ — кардиоторакальный индекс
КФК — креатинфосфокиназа
КФК-МВ — креатинфосфокиназа МВ-фракция
КЩС — кислотно-щелочное состояние
ЛА — легочная артерия
ЛГ — легочная гипертензия
ЛЖ — левый желудочек
ЛПНП — липопротеиды высокой плотности
ЛПНП — липопротеиды низкой плотности
МЖП — межжелудочковая перегородка
МК — митральный клапан
МПП — межпредсердная перегородка
НСР — нарушения сердечного ритма
ОАП — открытый артериальный проток
п/я — палочкоядерные нейтрофилы
ПЖ — правый желудочек
РААС — ренин-ангиотензин-альдостероновая система
РКМП — рестриктивная кардиомиопатия
РФ — ревматоидный фактор
с/я — сегментоядерные нейтрофилы
СА — стеноз аорты
САС — симпато-адреналовая система
СЛА — стеноз легочной артерии
СМАД — суточное мониторирование артериального давления
СН — сердечная недостаточность
ТК — трикуспидальный клапан
ТМ — толщина миокарда
ТМА — транспозиция магистральных артерий
ТФ — тетрада Фалло
ФВ — фракция выброса
ФК — фиброзное кольцо
ФУ — фракция укорочения
ЧД — частота дыхания
ЧСС — частота сердечных сокращений
ЭКГ — электрокардиография
ЭОС — электрическая ось сердца
ЭхоКГ — эхокардиография
ЮА — ювенильный артрит

# Входящий тестовый контроль

**Укажите один правильный ответ:**

1. Эхокардиографическое исследование позволяет установить:
   А) состояние сердечных клапанов
   Б) насыщение крови кислородом
   В) парциальное давление кислорода в артериальной крови
   Г) состояние сосудов малого круга кровообращения

2. Нормальное систолическое давление в правом желудочке сердца:
   А) 8–10 мм рт. ст. Б) 3–5 мм рт. ст. В) 80–90 мм рт. ст. Г) 20–25 мм рт. ст.

3. Нормальное систолическое давление в левом желудочке сердца:
   А) 100–120 мм рт. ст. Б) 20–25 мм рт. ст. В) 3–5 мм рт. ст. Г) 8–10 мм рт. ст.

4. У плода системное кровообращение осуществляется:
   А) правым желудочком Б) обоими желудочками
   В) левым желудочком Г) материнским сердцем

5. Нормальное давление в левом предсердии:
   А) 3–5 мм рт. ст. Б) 20–25 мм рт. ст. В) 8–10 мм рт. ст. Г) 100–120 мм рт. ст.

6. Нормальное давление в правом предсердии:
   А) 3–5 мм рт. ст. Б) 20–25 мм рт. ст. В) 8–10 мм рт. ст. Г) 100–120 мм рт. ст.

7. Норма парциального давления кислорода в артериальной крови:
   А) 60–80 мм рт. ст. Б) 40–60 мм рт. ст. В) 80–100 мм рт. ст. Г) 25–40 мм рт. ст.

8. Нормальное систолическое давление в легочной артерии у детей:
   А) эквивалентно систолическому давлению в левом предсердии
   Б) эквивалентно систолическому давлению в левом желудочке
   В) 40–60 мм рт. ст. Г) 15–30 мм рт. ст.

9. Нормальное среднее давление в легочной артерии у детей:
   А) 10–20 мм рт. ст. Б) 20–30 мм рт. ст. В) 3–5 мм рт. ст. Г) 5–10 мм рт. ст.

10. Формирование третьего тона сердца обусловлено:
    А) быстрым закрытием митрального клапана
    Б) быстрым напряжением и расширением стенок желудочков струей крови, входящей из предсердий во время диастолы
    В) вибрацией створок легочной артерии во время систолического изгнания
    Г) попаданием струи крови из аорты на переднюю стенку митрального клапана

11. Дигоксин осуществляет:
    А) стимуляцию калий-натриевой АТФазы
    Б) положительный хронотропный эффект
    В) блокаду калий-натриевой АТФазы
    Г) ваголитическое действие

12. Закон Франка–Старлинга характеризуется:
А) способностью сердца к увеличению сердечного выброса в ответ на растяжение сердечной мышцы
Б) рефлекторным появлением тахикардии при переполнении кровью правого предсердия
В) повышением тонуса артериол в легких
Г) ограничением подвижности диафрагмы книзу во время вдоха (признак слипчивого перикардита)

13. В коронарных артериях представлены:
А) холинорецепторы и адренорецепторы
Б) холинорецепторы
В) адренорецепторы
Г) дофаминергические рецепторы

14. Индекс Мура отражает:
А) степень выраженности кардиомегалии
Б) степень расширения восходящей аорты
В) степень дилатации правого предсердия
Г) степень дилатации легочной артерии

15. Индекс Гудвина отражает:
А) степень дилатации правого предсердия
Б) степень выраженности кардиомегалии
В) степень расширения восходящей аорты
Г) степень дилатации легочной артерии

16. «P-mitrale» отражает:
А) совокупность ЭКГ-признаков, характерных для увеличения правого предсердия
Б) совокупность ЭКГ-признаков, характерных для увеличения левого предсердия
В) совокупность ЭКГ-признаков, характерных для увеличения левого желудочка
Г) совокупность ЭКГ-признаков, характерных для увеличения правого желудочка

17. «P-pulmonale» отражает:
А) совокупность ЭКГ-признаков, характерных для увеличения левого предсердия
Б) совокупность ЭКГ-признаков, характерных для увеличения левого желудочка
В) совокупность ЭКГ-признаков, характерных для увеличения правого предсердия
Г) совокупность ЭКГ-признаков, характерных для увеличения правого желудочка

18. Величина центрального венозного давления может быть определена:
А) измерением давления в правом предсердии
Б) измерением давления в левом предсердии
В) измерением давления в правом желудочке
Г) измерением давления в левом желудочке

19. Батмотропное действие лекарственного средства характеризуется:
А) влиянием на частоту сердечных сокращений
Б) влиянием на силу сердечных сокращений
В) влиянием на возбудимость различных структур сердца
Г) влиянием на скорость проведения возбуждения по структурам проводящей системы сердца

20. Дромотропное действие лекарственного средства характеризуется:
А) влиянием на возбудимость различных структур сердца
Б) влиянием на частоту сердечных сокращений
В) влиянием на силу сердечных сокращений
Г) влиянием на скорость проведения возбуждения по структурам проводящей системы сердца

21. Периодика Самойлова–Венкебаха характеризуется:
А) нарушением проводимости
Б) нарушением автоматизма
В) нарушением возбудимости
Г) нарушением сократимости

22. К блокаторам кальциевых каналов относится:
А) лидокаин Б) верапамил В) пропафенон Г) соталол

23. На появление «корытообразного *ST*» на ЭКГ влияет прием:
А) амиодарона Б) лидокаина В) дигоксина Г) пропранолола

24. Примерная формула определения среднего возрастного систолического давления (мм рт. ст.) у детей в возрасте старше года:
А) 90 + 2*n* Б) 90 + *n* В) 60 + 2*n* Г) 60 + *n*

25. Примерная формула определения среднего возрастного диастолического давления (мм рт. ст.) у детей в возрасте старше года:
А) 60 + 2*n* Б) 90 + *n* В) 60 + *n* Г) 90 + 2*n*

26. К препаратам хинолинового ряда относится:
А) сульфасалазин Б) нимесулид
В) Д-пеницилламин Г) гидроксихлорохин

27. Противовоспалительный эффект глюкокортикостероидов характеризуется:
А) подавлением экссудации
Б) подавлением пролиферации
В) повышением проницаемости сосудистой стенки
Г) активацией фагоцитоза

28. Основная функция В-лимфоцитов:
А) обеспечение клеточного иммунитета Б) синтез антител
В) синтез гормонов Г) синтез цитокинов

29. Антитела синтезируются:
А) фибробластами Б) тучными клетками
В) плазматическими клетками Г) макрофагами

30. Гранулема Ашоффа–Талалаева является морфологическим маркером:
А) ревматической лихорадки Б) узловатой эритемы
В) геморрагического васкулита Г) сифилиса

31. Особенностью диспротеинемии при бактериальном воспалении является:
А) повышение уровня γ-глобулинов Б) повышение уровня трансферрина
В) повышение уровня α-глобулинов Г) повышение уровня β-глобулинов

32. Особенностью диспротеинемии при иммунном воспалении является:
А) повышение уровня α-глобулинов Б) повышение уровня β-глобулинов
В) повышение уровня трансферрина Г) повышение уровня γ-глобулинов

33. Основная клетка соединительной ткани:
А) фибробласт Б) меланоцит В) адипоцит Г) ретикулоцит

34. Генетический контроль иммунного ответа обеспечивает:
А) центральная нервная система
Б) HLA-система
В) ренин-ангиотензин-альдостероновая система
Г) вегетативная нервная система

35. Противовоспалительный эффект нестероидных противовоспалительных препаратов достигается блокадой:
А) γ-глутамилтрансферазы Б) лактатдегидрогеназы
В) циклооксигеназы Г) пируваткиназы

36. Т-хелперы 1-го типа реализуют механизмы:
А) клеточного иммунного ответа Б) врожденного иммунитета
В) гуморального иммунного ответа Г) фагоцитоза

37. Т-хелперы 2-го типа реализуют механизмы
А) врожденного иммунитета Б) фагоцитоза
В) гуморального иммунного ответа Г) клеточного иммунного ответа

38. К иммунокомплексным реакциям относится:
А) иммунологическая реакция замедленного типа с образованием циркулирующих иммунных комплексов, состоящих из антигена и антитела
Б) иммунологическая реакция немедленного типа с образованием циркулирующих иммунных комплексов, состоящих из антигена и антитела
В) иммунологическая реакция замедленного типа с образованием циркулирующих иммунных комплексов, состоящих из антигена, антитела и комплемента
Г) иммунологическая реакция немедленного типа с образованием циркулирующих иммунных комплексов, состоящих из антигена, антитела и комплемента

39. При гиперкальциемии на ЭКГ определяется:
А) укорочение интервала *QT* Б) удлинение интервала *QT*
В) повышение амплитуды зубца *P* Г) снижение амплитуды зубца *P*

40. Электрическая ось сердца у новорожденного:
А) горизонтальная Б) отклонена вправо
В) отклонена влево Г) вертикальная

41. Правая граница относительной сердечной тупости формируется:
А) левым желудочком Б) правым желудочком
В) правым предсердием Г) левым предсердием

42. К калийсберегающим диуретикам относится:
А) спиронолактон Б) фуросемид В) гипотиазид Г) диакарб

43. Инотропное действие лекарственного средства характеризуется:
А) влиянием на силу сердечных сокращений
Б) влиянием на частоту сердечных сокращений
В) влиянием на возбудимость различных структур сердца
Г) влиянием на скорость проведения возбуждения по структурам проводящей системы сердца

44. Хронотропное действие лекарственного средства характеризуется:
А) влиянием на силу сердечных сокращений
Б) влиянием на возбудимость различных структур сердца
В) влиянием на частоту сердечных сокращений
Г) влиянием на скорость проведения возбуждения по структурам проводящей системы сердца

45. Назначение дигоксина оказывает эффект:
А) положительный дромотропный Б) отрицательный батмотропный
В) положительный хронотропный Г) положительный инотропный

46. Для тетрады Фалло характерен стеноз легочной артерии:
А) подклапанный
Б) клапанный
В) надклапанный
Г) комбинированный

47. К дуктус-зависимому врожденному пороку сердца относится:
А) дефект межжелудочковой перегородки
Б) транспозиция магистральных артерий
В) тотальный аномальный дренаж легочных вен
Г) общий открытый атриовентрикулярный канал

48. К пролонгированным пенициллинам относится:
А) бензилпенициллин натриевая соль
Б) амоксициллин
В) ампициллин
Г) бициллин-5

49. К кардиологической патологии относится:
А) синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта
Б) синдром Криглера–Найяра
В) синдром Уотерхаус–Фридериксена
Г) синдром Арнольда–Киари

50. Систолическое артериальное давление преимущественно определяется:
А) величиной сердечного выброса
Б) эластичностью аорты
В) частотой сердечных сокращений
Г) величиной общепериферического сопротивления сосудов

# ТЕМА 1
# Дифференциальная диагностика и лечение врожденных и приобретенных пороков сердца и их осложнений. Инфекционный эндокардит. Легочная гипертензия.

## Цель

Приобретение знаний и умений по выявлению и проведению дифференциальной диагностики врожденных пороков сердца (ВПС), а также профилактике и лечению их осложнений: инфекционного эндокардита (ИЭ) и легочной гипертензии (ЛГ) у детей.

## Вопросы для самоподготовки

1. Гемодинамика наиболее частых ВПС: открытый артериальный проток (ОАП), дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), дефект межпредсердной перегородки (ДМПП), атриовентрикулярный канал (АВК), транспозиция магистральных артерий (ТМА), тетрада Фалло (ТФ), стеноз легочной артерии (СЛА), атрезия легочной артерии (АЛА), коарктация аорты (КА), стеноз аорты (СА), аномальный дренаж легочных вен (АДЛВ), аномалия Эбштейна.
2. Критические ВПС периода новорожденности. Основные патофизиологические проявления ВПС (артериальная гипоксемия и сердечная недостаточность). «Бледные» и «синие» ВПС.
3. Понятие о дуктус-зависимости при ВПС.
4. Неотложная помощь детям с одышечно-цианотическим приступом при ТФ.
5. Первичная и вторичная ЛГ. Клинико-патогенетическая стадийность развития ЛГ при ВПС. Современные подходы к лечению детей с ЛГ.
6. ИЭ. Этиопатогенез вторичного ИЭ. Фазы развития заболевания. Классификация ИЭ. Клиническая картина и критерии постановки диагноза. Лечение и профилактика ИЭ.

## По результатам изученной темы

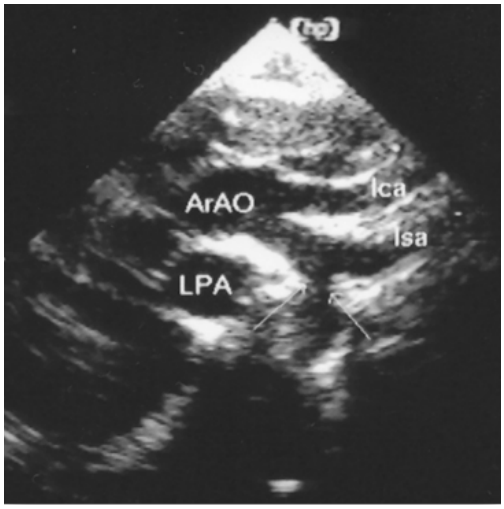
**Студенты должны знать:**
- классификацию и частоту возникновения ВПС;
- особенности внутриутробного и перинатального кровообращения;
- понятие о дуктус-зависимых и дуктус-независимых ВПС;
- анатомию и гемодинамику ВПС: ДМЖП, ДМПП, ОАП, АВК, СЛА, ТФ, СА, КА, ТМА, АДЛВ, АЛА, аномалия Эбштейна;
- основные дифференциально-диагностические критерии «бледных» и «синих» ВПС;
- тактику ведения детей разного возраста с ВПС, возможности и сроки их хирургической коррекции;
- причины развития осложнений ВПС — ИЭ и ЛГ;
- патогенез ИЭ и ЛГ;
- классификацию ИЭ и ЛГ;
- клиническую картину, алгоритм диагностики и современные подходы к терапии ЛГ, ИЭ;
- исходы, прогноз ИЭ и ЛГ, принципы диспансерного наблюдения и профилактики.

**Студенты должны уметь:**
- определять группы риска по формированию ВПС;

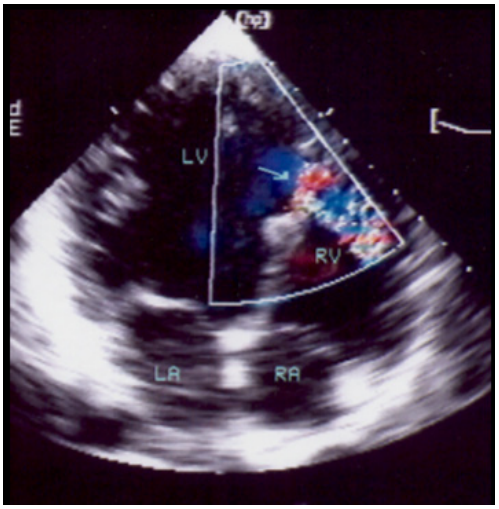
- проводить клинический осмотр пациента с ВПС: определять частоту сердечных сокращений (ЧСС), частоту дыхания (ЧД), описывать аускультативную картину, измерять артериальное давление (АД) на руках и ногах, определять размеры печени, расчитывать диурез;
- выделять ведущий патологический синдром и понимать, чем он определяется, оценивать тяжесть состояния ребенка;
- предполагать тип нарушения легочной гемодинамики;
- устанавливать наличие сердечной недостаточности (СН) и оценивать ее степень;
- опираясь на данные осмотра, формулировать предварительный диагноз;
- составлять план диагностических мероприятий;
- интерпретировать результаты лабораторно-инструментального обследования;
- составлять план лечения;
- выписать рецепты на назначаемые препараты;
- определять необходимость и возможные сроки хирургической коррекции ВПС;
- составить план диспансерного наблюдения и дать рекомендации по занятиям физкультурой и спортом.

## 1. Задания для внеаудиторной самостоятельной работы

### 1.1. Отметьте названия анатомических структур, приведенных на эхокардиограммах. Укажите, каким патологическим состояниям они могут соответствовать:



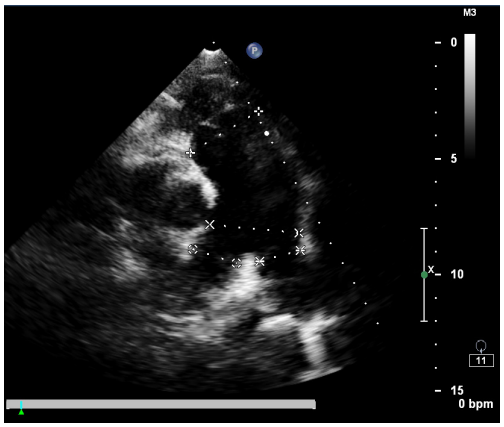

А




Б




В



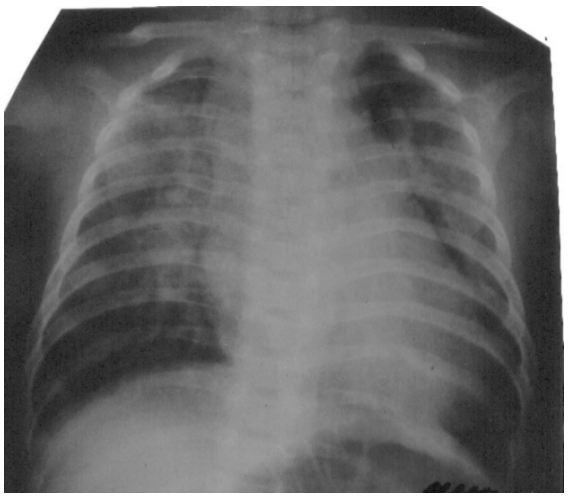

Г

| Буква | Анатомические структуры сердца | Предположительный диагноз |
|---|---|---|
| А | | |
| Б | | |
| В | | |
| Г | | |

**1.2. Какому ВПС соответствует представленная рентгенологическая картина?**



А



Б

| Буква | Предположительный диагноз |
|---|---|
| А | |
| Б | |

**1.3. Назовите синдром. Перечислите:**
**1) симптомы, изображенные на снимке;**
**2) ВПС, при которых они встречаются;**
**3) возможные варианты лечения.**



Синдром: _____

1) Симптомы:

| | |
|---|---|
| 1 | |
| 2 | |
| 3 | |

2) ВПС: _____

_____

2) Возможные варианты лечения: _____

_____

**1.4. Заполните дифференциально-диагностическую таблицу, используя предложенные варианты ответов:**

| Симптом | «Простая» ТМА | ТФ |
|---|---|---|
| Степень выраженности цианоза (тотальный цианоз, акроцианоз) | | |
| Границы относительной сердечной тупости (расширены, не расширены) | | |
| I тон сердца (нормальный, ослаблен, усилен) | | |
| II тон сердца (нормальный ослаблен, акцентуирован) | | |
| Шум (выраженный, слабоинтенсивный) | | |
| Симптомы левожелудочковой недостаточности (характерны, не характерны) | | |
| Симптомы правожелудочковой недостаточности (характерны, не характерны) | | |
| ЭКГ (ось, преобладание отделов сердца) | | |
| Форма тени сердца («голландский башмачок», «яйцо, лежащее на боку») | | |
| Особенность гемодинамики в малом круге кровообращения (гиперволемия, гиповолемия) | | |
| ЛГ (формируется, не формируется) | | |
| Назначение сердечных гликозидов (показано, не показано) | | |
| Диуретики (показаны, не показаны) | | |
| Одышечно-цианотические приступы (да, нет) | | |
| Процедура Рашкинда (да, нет) | | |

**1.5. Выберите из предложенных вариантов посева крови на стерильность тот, который наиболее соответствует диагнозу ИЭ:**

| Посев крови на стерильность | Вариант А | Вариант Б | Вариант В |
|---|---|---|---|
| № 1 | *Staphylococcus epidermidis* | *Staphylococcus epidermidis* | *Staphylococcus epidermidis* |
| № 2 | *Escherichia coli* | *Escherichia coli* | *Staphylococcus epidermidis* |
| № 3 | *Enterococcus faecium* | *Роста флоры нет* | *Staphylococcus haemolyticus* |

Ответ: вариант _____

**1.6. Заполните таблицу «Список лекарственных средств, используемых при лечении изучаемых заболеваний»:**

| Международное название (впишите латинское название) | Основное торговое название | Форма выпуска | Способ введения и возрастные дозировки |
|---|---|---|---|
| Ацетилсалициловая кислота | | | |
| Бозентан | | | |
| Вазапростан | | | |
| Ванкомицин | | | |
| Варфарин | | | |
| Гепарин натрия | | | |
| Меропенем | | | |
| Пропранолол | | | |
| Силденафил | | | |
| Фуросемид | | | |

## 2. Задания для аудиторной самостоятельной работы

### 2.1. Из представленного списка выберите симптомы, характерные для пациентов с нижеперечисленными диагнозами:

«Чугунный» цианоз с рождения, акроцианоз, бледность кожных покровов, «барабанные палочки», тахипноэ, диспноэ, крепитирующие хрипы, систолический шум во II межреберье слева, недостаточная прибавка в массе тела, ослабление II тона на легочной артерии, гепатомегалия, акцент II тона на легочной артерии, легочная гипертензия, полицитемия, систолический шум с эпицентром в IV межреберье слева от грудины, сочетание нарастания цианоза и уменьшения выраженности шума, градиент давления левый/правый желудочек (ЛЖ/ПЖ) = 30 мм рт. ст., гипертермия.

Новорожденный с транспозицией магистральных артерий _____

Ребенок 7 мес с «бледной» формой ТФ _____

Ребенок 4 мес с ТФ и одышечно-цианотическими приступами _____

Ребенок 3 лет с дефектом межжелудочковой перегородки (МЖП) _____

### 2.2. Заполните бланк клинического анализа крови пациентов:

1. Новорожденный с ТМА.
2. Ребенок, 7 мес, с «бледной» формой ТФ.
3. Ребенок, 4 мес, с ТФ и одышечно-цианотическими приступами.
4. Ребенок, 3 года, с ДМЖП.

| Показатель | 1 | 2 | 3 | 4 |
|---|---|---|---|---|
| Гемоглобин, г/л | | | | |
| Эритроциты, $\times 10^{12}$/л | | | | |
| Цветовой показатель | | | | |
| Ретикулоциты, ‰ | | | | |
| Тромбоциты, $\times 10^{9}$/л | | | | |
| Лейкоциты, $\times 10^{9}$/л | | | | |
| Палочкоядерные, % | | | | |

| | | | | |
|---|---|---|---|---|
| Сегментоядерные, % | | | | |
| Эозинофилы, % | | | | |
| Базофилы, % | | | | |
| Лимфоциты, % | | | | |
| Моноциты, % | | | | |
| Плазматические клетки, % | | | | |
| СОЭ, мм/ч | | | | |

### 2.3. Заполните бланк общего анализа мочи пациентов со следующими диагнозами:

1. Ребенок, 3 мес, с ДМЖП.
2. Ребенок, 16 лет, с ИЭ.

| Показатель | 1 | 2 |
|---|---|---|
| Количество | | |
| Цвет | | |
| Прозрачность | | |
| Плотность | | |
| Реакция | | |
| Белок | | |
| Глюкоза | | |
| Эпителий плоский | | |
| Эпителий переходный | | |
| Эпителий почечный | | |
| Лейкоциты | | |
| Эритроциты | | |
| Цилиндры | | |
| Соли | | |
| Слизь | | |
| Бактерии | | |

### 2.4. Заполните бланк биохимического анализа крови пациентов:

1. Ребенок, 10 лет, с ИЭ, активной фазой.
2. Ребенок, 8 лет, с ДМЖП и высокой ЛГ.

| Показатель | 1 | 2 | Норма |
|---|---|---|---|
| Общий белок | | | 65–85 г/л |
| Альбумины | | | 38–45 г/л (53–56%) |
| Глобулины | | | 43,3–33,2% |
| Мочевина | | | 1,7–9,2 ммоль/л |
| Креатинин | | | 35–115 мкмоль/л |
| Мочевая кислота | | | 140–400 мкмоль/л |
| Билирубин общий | | | 2–21 мкмоль/л |
| Билирубин свободный | | | 1,75–17 мкмоль/л |
| Билирубин связанный | | | 0,25–4,3 мкмоль/л |
| Тимоловая проба | | | 0–4 Ед |
| Холестерин | | | 1,6–6,2 ммоль/л |
| Липопротеиды низкой плотности (ЛПНП) | | | 0,9–4,1 ммоль/л |
| Липопротеиды высокой плотности (ЛПВП) | | | 0,7–2,1 ммоль/л |
| Триглицериды | | | 0–2,3 ммоль/л |
| Аланинаминотрансфераза (АЛТ) | | | 0–40 Ед/л |
| Аспартатаминотрансфераза (АСТ) | | | 0–37 Ед/л |
| Щелочная фосфатаза | | | До 1 мес < 150 Ед/л, старше 1 мес < 644 Ед/л |
| α-Амилаза общая | | | 0–100 Ед/л |
| γ-Глутамилтрансфераза | | | До 1 мес < 250 Ед/л, 1 мес–1 год < 177 Ед/л, старше 1 года 7–50 Ед/л |
| Креатининфосфокиназа (КФК) | | | 25–200 Ед/л |
| Креатининфосфокиназа МВ (КФК-МВ) | | | 0–24 Ед/л |
| N-терминальный фрагмент профермента мозгового натрийуретического пептида (NT-proBNP) | | | 0–125 пг/мл |
| Мозговой натрийуретический пептид (BNP) | | | 0–35 пг/мл |

| | | | | |
|---|---|---|---|---|
| Тропонин I | | | | 0–0,16 нг/мл |
| Тропонин T | | | | 0–0,1 нг/мл |
| Калий | | | | 4,5–5,7 ммоль/л |
| Натрий | | | | 130–150 ммоль/л |
| Магний | | | | 0,7–1,1ммоль/л |
| Кальций | | | | 2,24–2,5 ммоль/л |
| Хлориды | | | | 95–106 ммоль/л |
| Фосфор неорганический | | | | 1,2–1,8 ммоль/л |
| Железо | Мал. | | | 14,3–26,0 ммоль/л |
| | Дев. | | | 0,7–21,5 ммоль/л |
| Глюкоза | | | | 3,33–5,55 ммоль/л |
| С-реактивный белок (СРБ) | | | | 0–10 мг/л |
| Антистрептолизин-О (АСЛО) | | | | 0–200 МЕ/мл |
| Ревматоидный фактор (РФ) | | | | 0–8 МЕ/мл |
| Антитела к нуклеопротеидам | | | | Отрицательно |

### 2.5. Заполните основные показатели кислотно-основного состава капиллярной крови:

1. Новорожденный с ТМА.
2. Ребенок, 7 мес, с ДМЖП и пневмонией.
3. Ребенок, 4 мес, с ТФ с одышечно-цианотическими приступами.
4. Новорожденный с дуктус-зависимой коарктацией аорты до назначения вазапростана.

| **Показатель** | **1** | **2** | **3** | **4** | Норма |
|---|---|---|---|---|---|
| pH | | | | | 7,35–7,45 |
| $pCO_2$ | | | | | 35–45 мм рт. ст. |
| $pO_2$ | | | | | 80–100 мм рт. ст. |
| AB | | | | | 20–25 ммоль/л |
| SB | | | | | 22–27 ммоль/л |
| BB | | | | | 42–55 ммоль/л |
| BE | | | | | –3,0 – +3,0 |
| $Na^+$ | | | | | 132–145 ммоль/л |
| $K^+$ | | | | | 3,1–5,1 ммоль/л |
| $Cl^-$ | | | | | 98–107 ммоль/л |

### 2.6. Отметьте в таблице лабораторно-инструментальные обследования, применяемые для диагностики:

1. Врожденного порока сердца.
2. Инфекционного эндокардита.
3. Легочной гипертензии.
4. Венозной тромбоэмболии.

| Обследование | 1 | 2 | 3 | 4 |
|---|---|---|---|---|
| Общий анализ крови | | | | |
| Общий анализ мочи | | | | |
| Биохимический анализ крови | | | | |
| Коагулограмма | | | | |
| Кислотно-щелочное состояние (КЩС) | | | | |
| Электрокардиография (ЭКГ) | | | | |
| Суточное мониторирование ЭКГ по Холтеру | | | | |
| Рентгенография органов грудной клетки | | | | |
| Эхокардиография (ЭхоКГ) | | | | |
| Компьютерная томография | | | | |
| Магнитно-резонансная томография | | | | |
| Функция внешнего дыхания | | | | |
| Тест 6-минутной ходьбы | | | | |
| Посев крови на стерильность | | | | |

### 2.7. В правом столбце таблицы впишите номер пациента, которому соответствует описание эхокардиографии:

1. Мальчик, 1 мес, критическая коарктация аорты, высокая ЛГ.
2. Девочка, 9 мес, ДМЖП, ЛГ.
3. Мальчик, 3 мес, ТФ.

| | |
|---|---|
| ЛЖ увеличен и гипертрофирован. Толщина миокарда (ТМ) ЛЖ 12 мм (норма до 6 мм). Фракция выброса (ФВ) ЛЖ 72%. Е < А. Аорта сужена в области перешейка до 2 мм. Аортальный клапан не изменен. ТМ ПЖ 14 мм. Трикуспидальный клапан (ТК) не изменен, регургитация 2 степени. Давление в ПЖ 110 мм рт. ст. Легочная артерия (ЛА) умеренно расширена. МЖП интактна, ТМ МЖП 13 мм. Межпредсердная перегородка (МПП) интактна. ОАП 4 мм. | |
| Увеличение левых отделов сердца. Конечный диастолический размер (КДР) ЛЖ 2,3 см, ФВ ЛЖ 68%. Атриовентрикулярные клапаны без особенностей. Фиброзное кольцо (ФК) митрального клапана (МК) 14 мм, ТК 17,5 мм. Аорта и аортальный клапан без особенностей. Дуга и перешеек аорты не сужены. ЛА расширена. | |

| | |
|---|---|
| Клапан ЛА не изменен. ДМЖП перимембранозный 10 мм, градиент систолического давления (ГСД) ЛЖ/ПЖ 31 мм рт. ст. | |
| КДР ЛЖ 20 мм, конечный систолический размер (КСР) ЛЖ 11 мм, ФВ ЛЖ 77%. Створки МК не изменены, регургитация 1 ст. ТМ ЛЖ в пределах нормы. Смещение корня аорты на ½ в полость ПЖ. Аортальный клапан трехстворчатый. Комбинированный СЛА. ПЖ: приточный отдел 17,8 мм, выводной отдел 6,7 мм, ТМ ПЖ увеличена. Створки ТК не изменены, регургитация 2 ст. ЛА 7,4 мм. Створки клапана ЛА уплотнены по краю, ГСД ПЖ/ЛА 67 мм рт. ст. Дефект МЖП подаортальный 10 мм. Открытое овальное окно 3 мм. ОАП 3 мм. | |

## 3. Задания для аудиторной работы совместно с преподавателем

### Задача 3.1

Мальчик, 2 сут, поступил в кардиохирургический стационар по экстренным показаниям.

**Анамнез жизни:** ребенок от 2-й беременности, протекавшей на фоне угрозы прерывания в I триместре, 2-х самостоятельных родов в головном предлежании. Масса тела при рождении 4750 г, рост 59 см, оценка по Апгар 8/9 баллов.

**Анамнез заболевания:** через 1 ч после рождения появились серость кожных покровов, акроцианоз.

**Настоящее состояние:** признаков дыхательной недостаточности нет. ЧД 40 в минуту. Тоны сердца громкие, ЧСС 134 уд/мин. Шумы не выслушиваются. Систолическое АД 51 мм рт. ст., сатурация $O_2$ по монитору 75%.

Проба с дыханием 100% кислородом — отрицательная.

Налажена инфузия вазапростана в дозе 0,03 мкг/кг/мин. На фоне инфузионной терапии увеличение сатурации $O_2$ до 82%.

**Клинический анализ крови:** Hb 222 г/л, эр. $5{,}51\times10^{12}$/л, рет. 3,5%, тромб. $221\times10^{9}$/л, лейк. $24{,}9\times10^{9}$/л, п/я 10%, с/я 65%, эоз. 2%, лимф. 18%, мон. 5%, СОЭ 4 мм/ч, гематокрит 55%.

**Задание:**

1. Сформулируйте предварительный диагноз: _____

_____

2. Проведите дифференциальную диагностику: _____

_____

3. Составьте план обследования: _____

_____

_____

4. На что следует обратить внимание при проведении ЭхоКГ? _____

_____

_____

5. Оцените необходимость назначения вазапростана ребенку. Назовите ожидаемый терапевтический эффект и возможные осложнения применения данного препарата: _____

_____

_____

_____

## Задача 3.2

Девочка, 28 дней, поступила в кардиохирургический стационар из перинатального центра.

**Анамнез жизни:** ребенок от 1-й беременности, вторая из двойни, от матери 33 лет с отягощенным акушерско-гинекологическим анамнезом (эндометриоз, киста левого яичника, бесплодие в анамнезе, ЭКО). Беременность протекала на фоне ОРВИ в I триместре, угрозы прерывания во II и III триместрах, низкой плацентации, анемии. Роды экстренные, оперативные, на 31–32-й неделе гестации, тазовое предлежание обоих плодов, частичная отслойка плаценты. Масса тела при рождении 970 г, длина 36 см, оценка по Апгар 6/6 баллов.

**Анамнез заболевания:** в родильном зале проводилась санация верхних дыхательных путей, подача увлажненного кислорода через маску. В связи с нарастанием дыхательной недостаточности, массивной крепитацией над всеми полями легких, девочка была переведена на искуссивенную вентиляцию легких (ИВЛ). Получала куросурф, пентаглобин, ингаляции пульмикортом. В ходе обследования был выявлен ВПС с гиперволемией малого круга кровообращения. Медикаментозная терапия («Педеа» в течение 3 дней, лазикс) без эффекта.

**Настоящее состояние:** кожные покровы бледно-розовые, чистые. Аускультативно дыхание жесткое, ослаблено справа. Находится на полной ИВЛ. Тоны сердца громкие, ритмичные, акцент II тона во II межреберье слева, ЧСС 160 уд/мин. Выслушивается систоло-диастолический шум вдоль левого края грудины. АД 63/32 мм рт. ст. Печень выступает из-под края реберной дуги на 4 см по правой срединно-ключичной линии. Селезенка не пальпируется. Перистальтика кишечника выслушивается.

**Задание:**

1. Сформулируйте предварительный диагноз: _____

_____

_____

2. Перечислите возникшие осложнения: _____

_____

_____

_____

3. Обоснуйте проводившуюся медикаментозную терапию. Назовите механизм действия препарата «Педеа»: _____

_____

_____

4. Укажите дальнейшую тактику ведения пациента: _____

_____

_____

_____

## Задача 3.3

Девочка, 7 лет, поступила в стационар в связи с жалобами на слабость, повышенную потливость (преимущественно ночью), снижение аппетита, длительный субфебрилитет.

**Анамнез жизни:** в возрасте 1 мес у ребенка аускультативно был выявлен систолический шум с точкой максимального выслушивания в IV–V межреберье слева от грудины. По ЭхоКГ: подаортальный ДМЖП небольших размеров. Признаков СН не было. Ребенок наблюдался кардиологом, ежегодно осматривался кардиохирургом. Лечения не получал, в кардиохирургической коррекции не нуждался.

**Анамнез заболевания:** 4 нед назад девочке была проведена экстракция зуба, после чего появились вышеизложенные жалобы. Самостоятельное применение жаропонижающих препаратов приводило к кратковременному снижению температуры.

**Настоящее состояние:** тяжелое. Выраженная бледность кожных покровов. Одышка в покое до 34 в 1 минуту. Область сердца визуально не изменена. Верхушечный толчок разлитой, усиленный, расположен в IV–V межреберье слева от грудины на 2 см кнаружи от левой срединно-ключичной линии. В III–IV межреберье слева у грудины определяется систолическое дрожание, в V межреберье слева — диастолическое дрожание. Левая граница относительной сердечной тупости: 2 см влево от средне-ключичной линии. В III–IV межреберье слева выслушивается систолический шум скребущего характера, во II–III межреберье слева — протодиастолический шум, который проводится вдоль левого края грудины. ЧСС 100 уд/мин. АД 115/40 мм рт. ст. Печень выступает на из-под края реберной дуги на 3 см по правой срединно-ключичной линии.

**Клинический анализ крови:** Hb 105 г/л, эр. $4{,}1\times10^{12}$/л, рет. 0,7%, тромб. $380\times10^{9}$/л, лейк. $12\times10^{9}$/л, п/я 7%, с/я 37%, эоз. 3%, лимф. 50%, мон. 3%, СОЭ 40 мм/ч, гематокрит 38%.

**Клинический анализ мочи:** pH 6, относительная плотность 1015, белок 0,05 г/л, глюкоза отсутствует, лейкоциты 1–2 в поле зрения, эритроциты отсутствуют.

**ЭКГ:** синусовая тахикардия, нормальное положение электрической оси сердца, признаки перегрузки ПЖ и ЛЖ.

**Задание:**

1. Сформулируйте предварительный диагноз: _____

_____

_____

2. Составьте план обследования. Какие изменения вы ожидаете увидеть по результатам предложенных исследований? _____

_____

_____

3. Назначьте лечение. Рассчитайте дозы лекарственных средств: _____

_____

_____

_____

4. Составьте план профилактических мероприятий: _____

_____

_____

## Задача 3.4

Мальчик, 2,5 мес, доставлен в стационар бригадой скорой медицинской помощи.

**Анамнез жизни:** ребенок от 1-й беременности, протекавшей с гриппом на 5-й неделе гестации, ОРВИ на 20-й неделе гестации. Роды 1-е, срочные, осложненные слабостью родовой деятельности, проводилось наложение акушерских щипцов. Масса тела при рождении 2800 г, рост 49 см, оценка Апгар 6/8 баллов. Симптомы церебральной ишемии II степени.

**Анамнез заболевания:** на 3-и сутки жизни появился цианоз кожных покровов, усиливающийся во время крика и кормления. Заподозрен ВПС. Мальчик переведен в отделение патологии новорожденных, где был выслушан интенсивный систолический шум, подтвержден ВПС «синего типа». От проведения паллиативной операции родители категорически отказались. Ребенок выписан домой под наблюдение участкового педиатра и кардиолога, рекомендована плановая консультация кардиохирурга через 1 мес.

Спустя 2 нед у ребенка во время беспокойства периодически стала появляться одышка, резко усиливался цианоз. Описанные приступы были кратковременными и проходили самостоятельно. Во время последнего из них мальчик потерял сознание, начались судороги. Родителями была вызвана бригада скорой медицинской помощи. Неотложные мероприятия не оказали должного эффекта. Мальчик был госпитализирован в отделение реанимации.

**Настоящее состояние:** тяжелое. Ребенок в сознании, вялый. Судорог нет. Кожные покровы и видимые слизистые оболочки умеренно цианотичны. ЧД 76 в минуту, ЧСС 158 уд/мин. Втяжение уступчивых мест грудной клетки во время дыхания. Хрипы не выслушиваются. Тоны сердца приглушены, ритмичные. Выслушивается систолический шум слабой интенсивности во II межреберье слева от грудины. Печень не увеличена, селезенка не пальпируется. Отеков нет.

**Клинический анализ крови:** Hb 200 г/л, эр. $7\times10^{12}$/л, рет. 3%, тромб. $307\times10^{9}$/л, лейк. $9\times10^{9}$/л, п/я 3%, с/я 37%, эоз. 5%, лимф. 50%, мон. 5%, СОЭ 1 мм/ч, гематокрит 48%.

**Сатурация $O_2$ по монитору:** 70%.

**Задание:**

1. Сформулируйте основной диагноз и его осложнение: _____

_____

_____

2. Проведите дифференциальную диагностику: _____

_____

_____

3. Оказание неотложной помощи ребенку на этапе «Скорой медицинской помощи» и в отделении реанимации. Обоснуйте назначение лекарственных средств, рассчитайте их дозы: _____

_____

_____

_____

4. Определите дальнейшую тактику ведения пациента: _____

_____

_____

## Задача 3.5

Девочка, 9 мес, поступила в стационар планово.

**Анамнез жизни:** девочка от матери 29 лет, 1-й беременности, протекавшей с токсикозом и ОРВИ в I триместре. Роды 1-е, срочные. Масса тела при рождении 3400 г, рост 51 см, оценка по Апгар 8/9 баллов. Из родильного дома девочка была выписана на 3-и сутки жизни. В возрасте 2 нед педиатром был выслушан систолический шум по левому краю грудины, который расценивался как функциональный. ЭхоКГ не проводилось. После 3 мес жизни ребенок неоднократно переносил ОРВИ, осложнявшиеся бронхитами с бронхообструктивным синдромом. Лечение амбулаторное (антибиотики, ингаляции). Отмечалась недостаточная прибавка в массе тела, задержка темпов психомоторного развития. В возрасте 6 мес был назначен курс массажа, на фоне которого у ребенка вновь возник бронхит, сопровождавшийся крепитирующими хрипами в легких, выраженной одышкой. В 8 мес жизни родители стали отмечать у ребенка цианоз во время беспокойства и физической активности.

**Настоящее состояние:** тяжелое по основному заболеванию. Масса тела 6400 г, рост 65 см. Кожные покровы бледные, акроцианоз, усиливающийся при беспокойстве и во время кормления. В покое одышка с втяжением уступчивых мест грудной клетки. В легких дыхание жесткое, проводится во все отделы, хрипов нет. ЧД 80 в минуту. Границы сердца расширены в обе стороны.

ЧСС 152 уд/мин, акцент II тона и диастолический шум в III точке аускультации. Печень выступает из-под края реберной дуги на 3 см, селезенка не пальпируется.

**ЭКГ:** признаки перегрузки правых отделов сердца, «P-pulmonale».

**ЭхоКГ:** увеличение левых и правых отделов сердца. Легочная артерия расширена, среднее давление в ней 60 мм рт. ст. Дефект МЖП перимембранозный 9 мм, выявляется двунаправленный сброс крови через дефект, при нагрузке меняющийся на право-левый. Открытое овальное окно 3 мм.

**Рентгенография органов грудной клетки:** обеднение легочного рисунка на периферии, симптом «обрубленных ветвей».

**Задание:**

1. Сформулируйте основной диагноз: _____

_____

_____

2. Назовите осложения основного заболевания: _____

_____

_____

3. Составьте план дальнейшего обследования: _____

_____

_____

4. Назначьте медикаментозную терапию и определите тактику ведения: _____

_____

_____

## 4. Исходящий тестовый контроль

### 4.1. Выберите один правильный ответ

1. Признаки перегрузки ПЖ у ребенка 2 мес без симптомов СН могут быть:
   А) вариантом нормы
   Б) симптомом ОАП
   В) симптомом ДМЖП
   Г) симптомом комплекса Эйзенменгера

2. Коарктация аорты в «типичном» месте подразумевает:
   А) сужение восходящей аорты
   Б) сужение между брахиоцефальным стволом и левой общей сонной артерией
   В) сужение между левой общей сонной артерией и левой подключичной артерией
   Г) сужение перешейка аорты

3. Систолический шум во II–III межреберье слева от грудины при дефекте МПП обусловлен:
   А) относительным стенозом клапана ЛА при значительном усилении легочного потока
   Б) шунтированием крови из левого предсердия в правое предсердие
   В) регургитацией крови на трикуспидальном клапане
   Г) шунтированием крови из правого предсердия в левое

4. Процедура Рашкинда (закрытая атриосептостомия) осуществляется при:
   А) ДМЖП  Б) ТМА  В) ТФ  Г) КА

5. Гемодинамически значимый ОАП характеризуется развитием:
А) гипоксических приступов Б) полиурии
В) сердечной недостаточности Г) печеночной недостаточности

6. Простагландины группы Е применяются у новорожденных с такими ВПС, как:
А) ТМА Б) ОАП
В) ДМЖП Г) аномальный дренаж легочных вен

7. Отклонение электрической оси сердца (ЭОС) влево характерно для:
А) ОАП Б) ТМА В) общего открытого АВК Г) ДМЖП

8. Первичный ИЭ возникает:
А) при ВПС
Б) вследствие травматического повреждения клапанов сердца
В) на фоне опухолевого повреждения клапанных структур сердца
Г) на неизмененных «интактных» клапанах сердца

9. При синдроме Эйзенменгера, обусловленном наличием ДМЖП:
А) наблюдается право-левое шунтирование крови через ДМЖП
Б) наблюдается большое лево-правое шунтирование крови через ДМЖП
В) отсутствует шунтирование крови через ДМЖП
Г) имеет место грубый систоло-диастолический шум в 4 точке аускультации

10. При недостаточности аортального клапана, сформировавшегося после перенесенного ИЭ, выслушивается:
А) систолический шум на верхушке сердца
Б) протодиастолический шум в точке Боткина–Эрба
В) систолический шум во втором межреберье слева от грудины
Г) протодиастолический шум Грехема–Стилла во втором межреберье слева от грудины

11. Шум Грехема–Стилла:
А) систолический
Б) систоло-диастолический
В) диастолический
Г) диастолический с пресистолическим усилением

12. Шум Грехема–Стилла выслушивается при таком ВПС, как:
А) недостаточность клапана ЛА Б) клапанный стеноз ЛА
В) недостаточность аортального клапана Г) стеноз аортального клапана

13. Симптом « обрубленного дерева» является признаком:
А) клиническим Б) электрокардиографическим
В) рентгенологическим Г) эхокардиографическим

14. Симптом « обрубленного дерева» является признаком:
А) стеноза ЛА Б) ИЭ
В) ателектаза верхней доли правого легкого Г) высокой ЛГ

15. Симптом «снежной бабы» является рентгенологическим признаком:
А) тотального аномального дренажа легочных вен в верхнюю полую вену
Б) ТМА
В) ТФ
Г) общего открытого АВК

16. Рентгенологическая картина при ТМА имеет вид:
А) «снежной бабы» Б) «яйца, лежащего на боку»
В) «деревянного башмачка» Г) «восьмерки»

17. При ЛГ II тон на легочной артерии:
А) расщеплен Б) ослаблен В) акцентуирован Г) не изменен

18. К дуктус-зависимым ВПС относится:
А) простая ТМА Б) общий артериальный ствол
В) общий открытый АВК
Г) тотальный аномальный дренаж легочных вен

19. К дуктус-зависимому ВПС относится:
А) ДМЖП Б) ДМПП
В) ТФ с критическим стенозом ЛА Г) ОАП

20. К дуктус-независимому ВПС относится:
А) ТМА Б) ТФ с критическим стенозом ЛА
В) синдром гипоплазии левого сердца
Г) тотальный аномальный дренаж легочных вен

21. К дуктус-независимому ВПС относится:
А) общий открытый АВК Б) критическая коарктация аорты
В) АЛА с интактной МЖП Г) простая ТМА

22. Побочным эффектом терапии простагландинами группы Е у новорожденных является:
А) отек легких Б) апноэ
В) некротизирующий энтероколит Г) гипотермия

23. После наложения аорто-легочного анастомоза у ребенка с ТФ выслушивается:
А) слабоинтенсивный систолический шум на основании сердца
Б) выраженный систолический шум в первой точке аускультации
В) интенсивный систоло-диастолический шум во втором межреберье
Г) диастолический шум в точке Боткина–Эрба

### 4.2. Выберите все правильные ответы

24. Возможные осложнения после наложения аортолегочного анастомоза у ребенка с ТФ:
А) ИЭ Б) артериальная гипертензия
В) гиперфункция анастомоза Г) тромбоз анастомоза

25. Для лечения ЛГ применяются:
А) неотон Б) пропранолол В) бозентан Г) силденафил

26. О ЛГ можно говорить при градиенте давления между желудочками:
А) 70 мм рт. ст. Б) 30 мм рт. ст. В) 15 мм рт. ст.
Г) отсутствии градиента давления

27. ЛГ может сформироваться при ВПС:
А) ДМЖП Б) ТФ
В) дефект аортолегочной перегородки Г) ТМА

28. На ЭКГ при ЛГ выявляются признаки:
А) дилатации левого предсердия Б) дилатации правого предсердия
В) гипертрофии ЛЖ Г) гипертрофии ПЖ

29. Лечение одышечно-цианотического приступа включает применение:
А) кислорода Б) дигоксина В) диазепама Г) лазикса

30. При ИЭ выделяются патогенетические стадии:
А) инфекционно-токсическая Б) аутоиммунная
В) иммуновоспалительная Г) дистрофическая

## 5. Список рекомендуемой литературы

### 5.1. Основная

1. Детская кардиология: учебник / под ред. П.В. Шумилова, Н.П. Котлуковой. М., 2018. С. 127–200.
2. Шабалов Н.П. Детские болезни: учебник. В 2 тт. СПб., 2008. Т. 2. С. 11–48, 58–62.

### 5.2. Дополнительная

1. Кардиология и ревматология детского возраста (избранные главы). Практическое руководство по детским болезням / под ред. Г.А. Самсыгиной, М.Ю. Щербаковой. М., 2009. Т. III. С. 294–358.
2. Кардиология детского возраста / под ред. А.Д. Царегородцева, Ю.М. Белозерова, Л.В. Брегель. М., 2014. С. 24–333, 462–516.
3. Легочная гипертензия у детей / под ред. Л.А. Бокерия, С.В. Горбачевского, М.А. Школьниковой. М., 2013.
4. Мутафьян О.А.Детская кардиология. М., 2009.
5. Шарыкин А.С. Врожденные пороки сердца. М., 2009.

# ТЕМА 2
# Болезни миокарда и перикарда у детей

### Цель

Приобретение знаний и умений по ранней и дифференциальной диагностике, а также лечению патологии миокарда и перикарда у детей.

### Вопросы для самоподготовки:

1. Этиология и патогенез миокардитов.
2. Классификация миокардитов и кардиомиопатий.
3. Этиология выпота в полости перикарда у детей.
4. Генетика кардиомиопатий.
5. Клиническая картина миокардитов и кардиомиопатий.
6. Клиническая картина заболеваний перикарда.
7. Диагностика болезней миокарда и перикарда.
8. Дифференциальная диагностика миокардитов и различных форм кардиомиопатий.
9. Дифференциальная диагностика выпота в полости перикарда у детей.
10. Лечение болезней миокарда и перикарда.

### По результатам изученной темы

**Студент должен знать:**
- семиотику болезней миокарда и перикарда у детей;
- определение и классификацию воспалительных и невоспалительных заболеваний миокарда и перикарда, их этиологию и патогенез, особенности клинической картины и лабораторно-инструментальных показателей;
- изменения на ЭКГ при патологии миокарда и перикарда;
- рентгенологические симптомы, свойственные болезням миокарда и перикарда;
- принципы терапии и применяемые медикаментозные препараты, дозы лекарственных средств и механизм их действия;
- исходы, прогноз, особенности диспансерного наблюдения детей и подростков с патологией миокарда и перикарда воспалительного и невоспалительного генеза.

**Студенты должны уметь:**
- правильно и подробно собрать семейный анамнез, анамнез жизни и заболевания;
- провести осмотр пациента с патологией сердечно-сосудистой системы, измерить и оценить ЧСС, АД и ЧД, определить тяжесть состояния;
- оценить физическое развитие пациента;
- выявить симптомы СН, оценить ее согласно известным классификациям;
- назначить дополнительное обследование и правильно интерпретировать полученные лабораторно-инструментальные данные,
- оценить результаты ЭКГ;
- по результатам рентгенографии органов грудной клетки рассчитать кардиоторакальный индекс (КТИ), индекс Мура и индекс Гудвина;
- интерпретировать данные ЭхоКГ;
- провести дифференциальную диагностику основных симптомов заболевания;

- составить план лечения;
- рассчитать дозу антибиотиков, глюкокортикостероидов, сердечных гликозидов, диуретиков, симпатомиметиков, ингибиторов АПФ, β-блокаторов, кардиотрофных препаратов;
- выписать рецепты на назначаемые препараты;
- дать рекомендации по уровню физической активности и питанию;
- составить план диспансерного наблюдения за ребёнком.

## 1. Задания для внеаудиторной самостоятельной работы

### 1.1. Заполните дифференциально-диагностическую таблицу с основными клинико-инструментальными симптомами миокардита, эндокардита, перикардита:

| Симптомы | Миокардит | Эндокардит | Перикардит |
|---|---|---|---|
| Поражение оболочки | | | |
| Расширение границ относительной сердечной тупости | | | |
| Сближение границ относительной и абсолютной сердечной тупости | | | |
| Набухание шейных вен | | | |
| Приглушение I тона сердца | | | |
| Приглушение обоих тонов сердца | | | |
| Ритм «галопа» (III тон) | | | |
| Вальвулит митрального клапана | | | |
| Шум относительной недостаточности митрального клапана | | | |
| СН | | | |
| Увеличение КТИ | | | |
| Симптом «кошачьей спинки» на ЭКГ | | | |
| Нарушение процессов реполяризации по типу субэндокардиальной ишемии | | | |
| Снижение фракции выброса ЛЖ | | | |
| Шум трения перикарда | | | |
| Выпот в полости перикарда | | | |

### 1.2. Заполните дифференциально-диагностическую таблицу миокардита, дилатационной кардиомиопатии (ДКМП), аритмогенной дисфункции миокарда (АДМ):

| Симптомы | Миокардит | ДКМП | АДМ |
|---|---|---|---|
| Этиология (воспаление, генетика, тахикардия) | | | |
| Границы относительной сердечной тупости (расширены, не расширены) | | | |
| Симптомы СН (да, нет) | | | |
| I тон сердца (приглушен, акцентирован, не изменен) | | | |

| | | | |
|---|---|---|---|
| Шум относительной недостаточности митрального клапана (да, нет) | | | |
| ФВ ЛЖ (умеренно снижена, значительно снижена, повышена, не изменена) | | | |
| Кардиомегалия (рентгенологически) (да, нет) | | | |
| «Сердечный горб» (да, нет) | | | |
| Повышение электрической активности ЛЖ по ЭКГ(да, нет) | | | |
| Нарушения процессов реполяризации миокарда по ЭКГ (да, нет) | | | |
| Выпот в полости перикарда (да, нет, возможен) | | | |
| ЛГ (да, нет) | | | |
| Применение сердечных гликозидов (показано, противопоказано, возможно) | | | |
| Применение диуретиков (показано, противопоказано) | | | |

**1.3. Заполните дифференциально-диагностическую таблицу с основными клинико-инструментальными симптомами ДКМП, гипертрофической кардиомиопатии (ГКМП), рестриктивной (предсердной) кардиомиопатии (РКМП), отметив разницу в терапевтических подходах:**

| Симптомы | ДКМП | ГКМП | РКМП |
|---|---|---|---|
| Систолическая функция (повышена, снижена, не изменена) | | | |
| Диастолическая функция (нарушена, не нарушена) | | | |
| Обструкция выходного отдела ЛЖ (да, нет) | | | |
| Застойная левожелудочковая СН (да, нет) | | | |
| Правожелудочковая СН (да, нет) | | | |
| ЛГ (да, нет) | | | |
| ФВ ЛЖ (повышена, снижена, не изменена) | | | |
| Кардиомегалия по данным ренгенографии органов грудной клетки (да, нет) | | | |
| «P mitrale» на ЭКГ (да, нет) | | | |

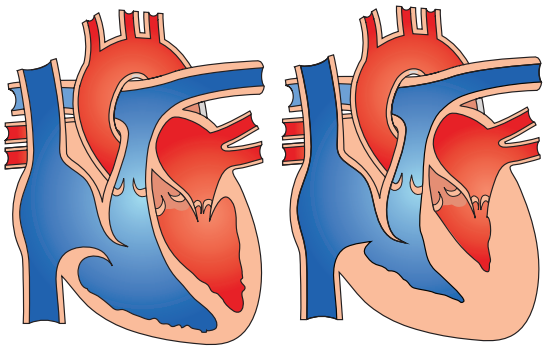
| | | | |
|---|---|---|---|
| «P pulmonale» на ЭКГ (да, нет) | | | |
| Признаки перегрузки обоих предсердий по ЭКГ (да, нет) | | | |
| Перегрузка ЛЖ давлением (да, нет) | | | |
| Перегрузка ЛЖ объемом (да, нет) | | | |
| Назначение дигоксина (да, нет) | | | |
| Назначение диуретиков (да, нет) | | | |
| Назначение β-адреноблокаторов (да, нет) | | | |

**1.4. Заполните дифференциально-диагностическую таблицу с основными клинико-инструментальными симптомами ДКМП, КА, аномального отхождения левой коронарной артерии от легочной артерии (АОЛКА), отметив разницу в терапевтических подходах:**

| Симптомы | ДКМП | КА | АОЛКА |
|---|---|---|---|
| Нарушение систолической функции ЛЖ (да, нет, возможно) | | | |
| Гипертрофия миокарда (да, нет) | | | |
| Дилатация миокарда (да, нет) | | | |
| Приступы внезапного беспокойства | | | |
| СН (да, нет) | | | |
| Ослабленная пульсация на нижних конечностях (да, нет) | | | |
| Повышенное АД на верхних конечностях (да, нет) | | | |
| Повышенное АД на нижних конечностях (да, нет) | | | |
| Глубокий (патологический) зубец *Q* в I стандартном отведении (да, нет) | | | |
| Комплекс *QRS* в виде *QS* в грудных отведениях (да, нет) | | | |

| | | | |
|---|---|---|---|
| Левая коронарная артерия отходит от легочного ствола (да, нет) | | | |
| I тон сердца (приглушен, не изменен, акцентирован) | | | |
| Шум в межлопаточной области (да, нет) | | | |
| Назначение дигоксина (да, нет) | | | |

**1.5. Назовите изображенную на рисунке патологию. Опишите основные нарушения гемодинамики:**



**1.6. Заполните таблицу «Список лекарственных средств, используемых при лечении изучаемых заболеваний»:**

| **Международное название (впишите латинское название)** | **Основное торговое название** | **Форма выпуска** | **Способ введения и возрастные дозировки** |
|---|---|---|---|
| Атенолол | | | |
| Ацетилсалициловая кислота | | | |
| Гидроксихлорохин | | | |
| Дигоксин | | | |
| Допамин | | | |
| Карведилол | | | |

| | | | |
|---|---|---|---|
| Левокарнитин | | | |
| Неотон | | | |
| Нимесулид | | | |
| Пропранолол | | | |

## 2. Задания для аудиторной самостоятельной работы

### 2.1. Из представленного списка выберите симптомы, характерные для пациентов с нижеперечисленными диагнозами:

синдром гипертермии, недостаточная прибавка в массе тела, кашель, одышка, ангина, боли в коленных суставах, «сердечный горб», боли за грудиной, крепитация, систолический шум, напоминающий треск, глухость обоих тонов сердца, удлинение интервала *PQ*, симптом «кошачьей спинки» на ЭКГ, лейкоцитоз, лейкопения, лимфоцитоз, нейтрофилез, ускорение СОЭ, повышение титра АСЛО, повышение СРБ, боли в животе, тахикардия, систолический шум слабой интенсивности в области верхушки, приглушение I тона сердца, снижение диуреза, пульсация шейных вен, гепатомегалия.

Девочка, 1 год, с клиническим дебютом ДКМП, СН и застойной пневмонией:_____

Девочка, 14 лет, с панкардитом на фоне острой ревматической лихорадки:_____

Мальчик, 8 лет, с вирусным миокардитом: _____

Мальчик, 3 года, с туберкулезным перикардитом: _____

### 2.2. Заполните бланк клинического анализа крови пациентов:

1. Девочка, 1 год, с клиническим дебютом ДКМП, СН и застойной пневмонией.
2. Ребенок, 14 лет, с панкардитом на фоне острой ревматической лихорадки.
3. Ребенок, 8 лет, с вирусным миокардитом.
4. Ребенок, 3 года, с туберкулезным перикардитом.

| Показатель | 1 | 2 | 3 | 4 |
|---|---|---|---|---|
| Гемоглобин, г/л | | | | |
| Эритроциты, $\times 10^{12}$/л | | | | |
| Цветовой показатель | | | | |
| Ретикулоциты, ‰ | | | | |
| Тромбоциты, $\times 10^{9}$/л | | | | |
| Лейкоциты, $10^{9}$/л | | | | |
| Палочкоядерные, % | | | | |
| Сегментоядерные, % | | | | |
| Эозинофилы, % | | | | |
| Базофилы, % | | | | |
| Лимфоциты, % | | | | |
| Моноциты, % | | | | |
| Плазматические клетки, % | | | | |
| СОЭ, мм/ч | | | | |

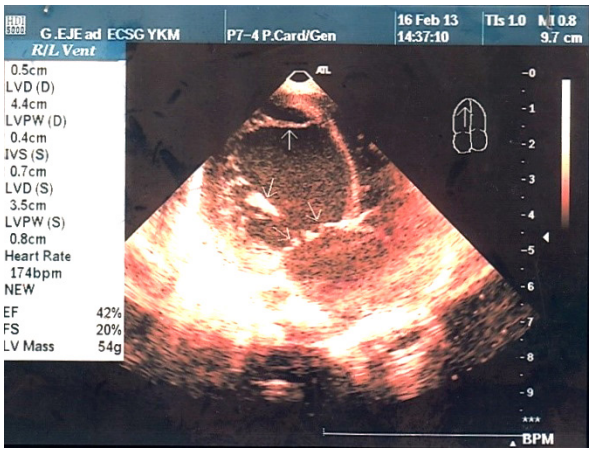
### 2.3. Заполните бланк биохимического анализа крови пациентов:

1. Ребенок, 14 лет, с вирусным миокардитом.
2. Ребенок, 8 лет, с панкардитом на фоне острой ревматической лихорадки.

| Показатель | 1 | 2 | Норма |
|---|---|---|---|
| Общий белок | | | 65–85 г/л |
| Альбумины | | | 38–45 г/л (53–56%) |
| Глобулины | | | 43,3–33,2% |
| Мочевина | | | 1,7–9,2 ммоль/л |
| Креатинин | | | 35–115 мкмоль/л |
| Мочевая кислота | | | 140–400 мкмоль/л |
| Билирубин общий | | | 2–21 мкмоль/л |
| Билирубин свободный | | | 1,75–17 мкмоль/л |
| Билирубин связанный | | | 0,25–4,3 мкмоль/л |

| | | | | |
|---|---|---|---|---|
| Тимоловая проба | | | | 0 –4 Ед. |
| Холестерин | | | | 1,6–6,2 ммоль/л |
| ЛПНП | | | | 0,9–4,1 ммоль/л |
| ЛПВП | | | | 0,7–2,1 ммоль/л |
| Триглицериды | | | | 0–2,3 ммоль/л |
| АЛТ | | | | 0–40 Ед/л |
| АСТ | | | | 0–37 Ед/л |
| Щелочная фосфатаза | | | | до 1 мес < 150 Ед/л,<br>старше 1 мес < 644 Ед/л |
| α-Амилаза общая | | | | 0–100 Ед/л |
| γ-Глутамилтрансфераза | | | | до 1 мес < 250 Ед/л,<br>1 мес.–1 год < 177 Ед/л,<br>старше 1 года 7–50 Ед/л |
| КФК | | | | 25–200 Ед/л |
| КФК-МВ | | | | 0–24 Ед/л |
| NT-proBNP | | | | 0–125 пг/мл |
| BNP | | | | 0–35 пг/мл |
| Тропонин I | | | | 0–0,16 нг/мл |
| Тропонин T | | | | 0–0,1 нг/мл |
| Калий | | | | 4,5–5,7 ммоль/л |
| Натрий | | | | 130–150 ммоль/л |
| Магний | | | | 0,7–1,1 ммоль/л |
| Кальций | | | | 2,24–2,5 ммоль/л |
| Хлориды | | | | 95–106 ммоль/л |
| Фосфор неорганический | | | | 1,2–1,8 ммоль/л |
| Железо | Мал. | | | 14,3–26,0 ммоль/л |
| | Дев. | | | 0,7–21,5 ммоль/л |
| Глюкоза | | | | 3,33–5,55 ммоль/л |
| СРБ | | | | 0–10 мг/л |
| АСЛО | | | | 0–200 МЕ/мл |
| РФ | | | | 0–8 МЕ/мл |
| Антитела к нуклеопротеидам | | | | Отрицательно |

**2.4. Найдите и перечислите изменения на представленной ниже эхокардиограмме ребенка 6 мес. Назовите 3 возможных заболевания, сопровождающихся указанными проявлениями:**




Изменения на ЭхоКГ:

а) _____

_____

_____

б) _____

_____

_____

в) _____

_____

_____

г) _____

_____

_____

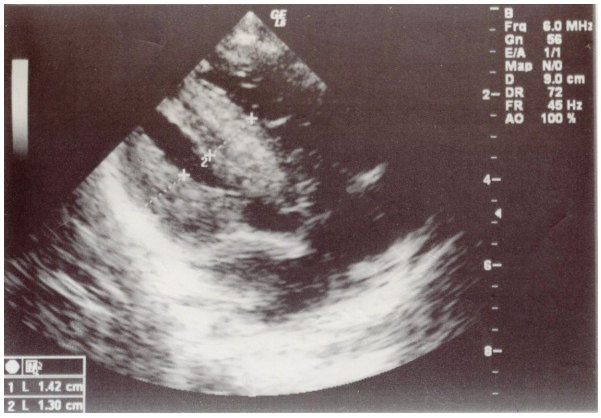
Заболевания:

а) _____

б) _____

в) _____

**2.5. Оцените ЭхоКГ. Вставьте в таблицу буквы, соответствующие диагнозам:**




А



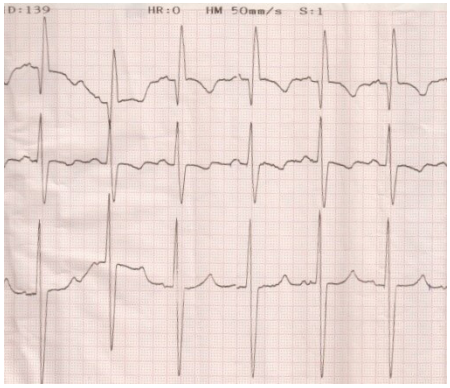

Б



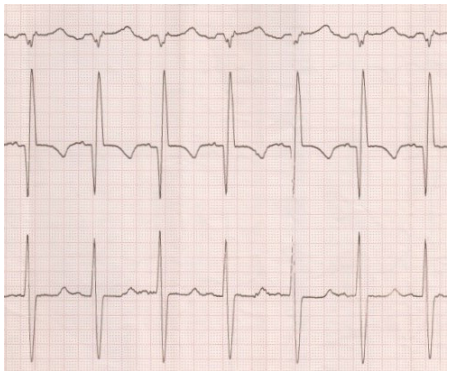

В

| Патология | Буква |
|---|---|
| Симметричная гипертрофия миокарда | |
| Рестриктивная кардиомиопатия | |
| Выпот в полости перикарда | |

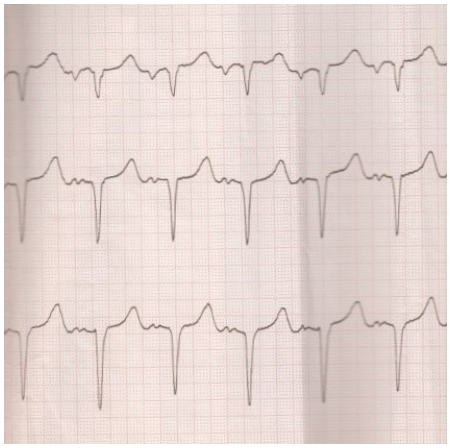
**2.6. Сформулируйте и обоснуйте диагноз по данным ЭКГ:**



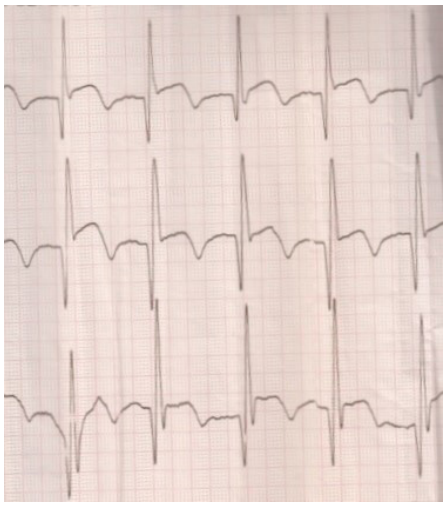

I, II, III отведения: _____



Отведения aVR, aVL, aVF _____



$V_1$–$V_3$ отведения _____



$V_4$–$V_6$ отведения _____

## 3. Задания для аудиторной работы совместно с преподавателем

### Задача 3.1

Мальчик, 1 год 4 мес, поступил в отделение с жалобами на рвоту, боли в животе, значительное снижение аппетита, потерю в массе тела 2 кг в течение последних 2 мес.

**Анамнез жизни:** ребенок от 2-й беременности, протекавшей без особенностей, 2-х срочных родов. Рос и развивался соответственно возрасту.

**Анамнез заболевания:** в возрасте 1 года 2 мес мальчик перенес ОРВИ с кишечным синдромом (жидкий стул, рвота, температура тела 37,2–37,5°С). После заболевания появились вялость, повышенная утомляемость, кашель. Значительно снизился аппетит. Участковым педиатром состояние расценено как астенический синдром после ОРВИ. В общем анализе крови: гемоглобин 100 г/л, эритроциты $3{,}0 \times 10^{12}$/л, лейкоциты $6{,}4 \times 10^{9}$/л, п/я 5%, с/я 47%, лимфоциты 43%, эозинофилы 2%, моноциты 3%, СОЭ 11 мм/ч. Ребенок госпитализирован в стационар с диагнозом «железодефицитная анемия». Накануне госпитализации состояние резко ухудшилось: был крайне беспокоен, отмечалась повторная рвота, появились отеки на ногах.

**Настоящее состояние:** тяжелое. Выраженная вялость, адинамия, аппетит отсутствует. Кожа бледная, цианоз носогубного треугольника. Отеки голеней и стоп. В легких дыхание жесткое, в нижних отделах выслушиваются крепитирующие хрипы. ЧД 60 в минуту. Левая граница относительной сердечной тупости по передней аксиллярной линии. Тоны сердца глухие, выслушивается систолический шум слабой интенсивности на верхушке. ЧСС 160 уд/мин. Печень выступает из-под реберной дуги на 7 см по правой средне-ключичной линии, селезенка +2 см. Мочится редко. Стул оформленный.

**Клинический анализ крови:** Hb 100 г/л, эр. $3{,}0 \times 10^{12}$/л, рет. 0,8%, тромб. $310 \times 10^{9}$/л, лейк. $6{,}3 \times 10^{9}$/л, п/я 2%, с/я 48%, эоз. 2%, лимф. 40%, мон. 8%, СОЭ 10 мм/ч, гематокрит 36%.

**Клинический анализ мочи:** без патологии.

**Задание:**

1. Поставьте предварительный диагноз: _____

_____

_____

_____

2. Составьте план обследования: _____

_____

_____

3. Проведите дифференциальную диагностику:

_____

_____

4. Назначьте лечение (препатары, доза, способ и кратность введения): _____

_____

_____

_____

### Задача 3.2

Девочка, 6 мес, поступила в стационар с жалобами родителей на сниженный аппетит, недостаточную прибавку в массе тела, учащенное дыхание, приступы внезапного беспокойства и немотивированного плача, сопровождающиеся потливостью, бледностью кожных покровов и еще большим учащением дыхания.

**Анамнез жизни:** беременность и роды протекали без особенностей. Масса тела при рождении 3200 г, рост 52 см. Из родильного дома ребенок был выписан на 5-е сутки жизни. В возрасте 1 мес масса тела составила 4 кг.

**Анамнез заболевания:** вышеперечисленные жалобы появилась в возрасте 1,5 мес. При обращении к педиатру одышка и снижение аппетита объяснялись жаркими погодными условиями.

**Настоящее состояние:** тяжелое. Ребенок правильного телосложения, пониженного питания. Масса тела 5600 г. Тургор тканей снижен. Деформация грудной клетки по типу «сердечного горба». ЧД 72 в минуту, ЧСС 148–152 уд/мин. Границы относительной сердечной тупости: левая по передней аксиллярной линии, правая по правой парастернальной линии, верхняя II ребро. Тоны сердца значительно приглушены, патологических шумов нет. В легких жесткое дыхание, на глубоком вдохе в нижних отделах по задней поверхности выслушиваются единичные крепитирующие хрипы. Печень выступает из-под края реберной дуги по средне-ключичной линии на 4,5 см, селезенка +2 см. Пульсация периферических сосудов удовлетворительная. Отеков нет. АД на руках 80/50 мм рт. ст.

**Клинический анализ крови:** Hb 110 г/л, эр. $3{,}2\times10^{12}$/л, рет. 1%, тромб. $210\times10^{9}$/л, лейк. $9{,}3\times10^{9}$/л, п/я 5%, с/я 40%, эоз. 4%, лимф. 45%, мон. 6%, СОЭ 12 мм/ч, гематокрит 34%.

**Биохимический анализ крови:** глюкоза 5,1 ммоль/л, СРБ — отрицательно, тропонин I 0,32 нг/мл, NT-proBNP 1363 пг/мл.

**ЭКГ:** синусовая тахикардия с ЧСС 148 в 1 мин. Отклонение ЭОС влево. Блокада левой ножки пучка Гиса. *P mitrale*. Увеличение ЛЖ с признаками субэндокардиальной ишемии. Глубокий и широкий зубец *Q* в отведениях I, aVL, $V_{5\text{-}6}$.

**Рентгенография органов грудной клетки в прямой проекции:** легочный рисунок усилен. КТИ 70%. Дополнительных инфильтративных теней не обнаружено.

**ЭхоКГ:** левые отделы сердца значительно увеличены. КДР ЛЖ 4,0 см, КСР ЛЖ 3,0 см. Недостаточность митрального клапана 2 степени. Повышенная эхогенность папиллярных мышц. ТМ МЖП 6 мм, ТМ задней стенки ЛЖ 6 мм. ФВ ЛЖ 30%, фракция укорочения волокон (ФУ) 18%. Гипокинезия задней стенки ЛЖ и МЖП. Признаки аневризмы в области переднебоковой стенки и верхушки ЛЖ, выпот в полости перикарда 7–8 мм. МЖП и МПП интактны. Данных за ОАП нет.

**Задание:**

1. Сформулируйте предварительный диагноз: _____

_____

2. Оцените результаты проведенного обследования и сопоставьте их с клинической картиной:_

_____

_____

_____

3. Составьте план дальнейших диагностических мероприятий:_____

_____

_____

4. Проведите дифференциальную диагностику: _____

_____

_____

5. Составьте план лечебных мероприятий: _____

_____

_____

_____

## Задача 3.3

Мальчик, 16 лет, поступил в отделение кардиологии с жалобами на головные боли в вечернее время, головокружения и боли в области сердца.

**Анамнез заболевания:** подросток с резидуально-органическим фоном: часто болеет ОРВИ, обструктивными бронхитами на фоне хронического тонзиллита, перенес 2 года назад сепсис с развитием двусторонней метастатической плевропневмонии, панкардита (эндомиоперикардита), гематогенного остеомиелита IV ребра справа.

**Настоящее состояние:** средней тяжести. Активен. Температура тела 36,4ºС. ЧСС в клиноположении 78 уд/мин., в ортостазе 100 уд/мин. АД на руках 120/60 мм рт. ст. ЧД 18 в минуту. Сон и аппетит сохранены. Мальчик астенического телосложения, удовлетворительного питания. Очаговой и менингеальной симптоматики не выявлено. Кожные покровы чистые, умеренно влажные. Слизистые оболочки чистые, розовой окраски, влажные. Нёбные миндалины гипертрофированы до 2–3 степени. Периферические лимфоузлы мелкие, пальпируются единичные, не спаянные с окружающими тканями. Периферических отёков и костно-мышечных деформаций нет. Мышечный тонус удовлетворительный. Суставы не изменены. В лёгких дыхание везикулярное, проводится равномерно во все отделы, хрипов нет. Перкуторно над легкими ясный лёгочный звук с коробочным оттенком. Область сердца визуально не изменена. Пульсация на периферических сосудах удовлетворительная, симметричная (в том числе на *a. femoralis*). Границы сердца перкуторно не расширены. Тоны сердца звучные, ритмичные, выслушиается систолический шум на верхушке с хордальным оттенком. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Печень и селезёнка не увеличены. Дизурии нет. Наружные половые органы сформированы по мужскому типу, правильно.

**Клинический анализ крови:** Hb 153 г/л, эр. $5{,}6\times10^{12}$/л, рет. 1%, тромб. $224\times10^{9}$/л, лейк. $6{,}2\times10^{9}$/л, п/я 1%, с/я 47%, эоз. 3%, лимф. 43%, мон. 6%, СОЭ 2 мм/ч, гематокрит 36%.

**Биохимический анализ крови**: СРБ — отрицательно, тропонин I 0,1 нг/мл.

**Антитела (АТ) к кардиоспецифическим антигенам**: АТ к эндотелию 1:320, АТ к кардиомиоцитам 1:160, АТ к волокнам проводящей системы сердца 1:160, АТ к гладкой мускулатуре 1:40. (норма 1:40, диагностически значимые титры — 1:160).

**ЭКГ:** *PQ* 0,14 с, *QRS* 0,08 с, *QT* 350 мс. ЧСС 51–57 в минуту, после физической нагрузки ЧСС 68–103 в минуту. Вертикальное положение ЭОС. Нарушение процессов реполяризации миокарда с ухудшением после физической нагрузки (снижение амплитуды зубца *T* в грудных отведениях).

**ЭхоКГ:** размеры камер сердца, толщина и масса миокарда на верхних границах возрастных и массо-ростовых норм. МЖП и МПП интактны. Характер движения МЖП правильный. Клапанный аппарат не изменён. Эктопическая хорда в полости ЛЖ. Перикард утолщен, повышенной эхогенности, расслоение листков в области верхушки и задней стенки. ФВ ЛЖ 65%. ФУ 36%.

**МРТ сердца:** неравномерное утолщение (4–5 мм), с участками кальцификации листков перикарда. Перикардиальные и плевродиафрагмальные спайки в области правых отделов сердца и верхушки, расслоение листков перикарда по задней стенке ЛЖ до 4 мм, локальные зоны дискинезии передней стенки ПЖ.

**Задание:**

1. Поставьте предварительный диагноз: _____

_____

2. Проведите дифференциальную диагностику: _____

_____

_____

_____

3. Назначьте лечение (препараты, доза, способ и кратность введения): _____

_____

_____

_____

## Задача 3.4

Мальчик, 7 дней. На 2-е сутки жизни выслушан систолический шум в сердце, в связи с чем ребенок в возрасте 3 дня переведен из родильного дома в отделение патологии новорожденных.

**Анамнез жизни:** мальчик от 4-й беременности (1-я — срочные роды, ребенок 7 лет, здоров; 2-я и 3-я — выкидыш). Мать страдает сахарным диабетом 1-го типа, наблюдается эндокринологом. Во время настоящей беременности положенную диету соблюдала нерегулярно, уровень глюкозы в крови достигал 12 ммоль/л. По данным УЗИ — крупный плод, в связи с чем на 38-й неделе гестации было произведено плановое оперативное родоразрешение путем кесарева сечения. Масса тела при рождении 4800 г, рост 58 см, оценка по Апгар 7/8 баллов. Ребенок закричал после отсасывания слизи и респираторной поддержки в виде подачи кислорода через носовые канюли. Двигательная активность и мышечный тонус снижены.

**Анамнез заболевания:** на 2-е сутки жизни у мальчика появился цианоз носогубного треугольника. Был выслушан систолический шум в сердце.

**Настоящее состояние:** средней степени тяжести. ЧД 60 в минуту, ЧСС 144 уд/мин. В легких хрипов нет. Выслышивается систолический шум средней интенсивности вдоль левого края грудины. Печень выступает из-под края реберной дуги на 2 см, селезенка не пальпируется. Отеков нет. Пульсация периферических сосудов удовлетворительная.

**Клинический анализ крови:** Hb 140 г/л, эр. $4{,}5\times10^{12}$/л, рет. 1,1%, тромб. $174\times10^{9}$/л, лейк. $7{,}3\times10^{9}$/л, п/я 5%, с/я 60%, эоз. 2%, лимф. 30%, мон. 3%, СОЭ 5 мм/ч, гематокрит 48%.

**Биохимический анализ крови:** глюкоза 2,1 ммоль/л, СРБ — отрицательно.

**ЭКГ:** ЧСС 140 в минуту. Отклонение ЭОС вправо. Признаки увеличения левого ЛЖ. Депрессия сегмента *ST* и инверсия зубца *T* в I, II, aVL, $V_5$, $V_6$.

**ЭхоКГ:** полость ЛЖ значительно уменьшена. Отмечается выраженное утолщение миокарда задней стенки ЛЖ и МЖП (ТМ МЖП 14 мм, ТМ ЗСЛЖ 12 мм при норме 4–5 мм). ГСД ЛЖ/аорта 37 мм рт. ст. Регургитация на митральном клапане 1 степени. ФВ ЛЖ 70%. Диастолическая функция миокарда ЛЖ нарушена (E<A). Данных за ВПС не получено.

**Задание:**

1. Сформулируйте предварительный диагноз: _____

_____

_____

2. Оцените результаты проведенного обследования. Сопоставьте их с клинической картиной: _

_____

_____

3. Проведите дифференциальную диагностику выявленных изменений: _____

_____

_____

4. Составьте план дополнительного обследования: _____

_____

_____

5. Составьте план лечебных мероприятий: _____

_____

_____

## Задача 3.5

Мальчик, 1 мес, переведен в кардиологию из отделения патологии новорожденных для обследования и определения тактики ведения.

**Анамнез жизни:** ребенок от 1-й беременности, протекавшей без особенностей. По данным УЗИ сердца плода во время беременности выявлена гипертрофия миокарда. Роды самостоятельные, срочные. Масса тела при рождении 2900 г, рост 50 см. Закричал сразу.

**Анамнез заболевания**. С рождения у мальчика был выслушан систолический шум над областью сердца. Ребенок был переведен в отделение патологии новорожденных с диагнозом: врожденный кардит. Генеалогический анамнез: родители мальчика здоровы. Два дяди пробанда по отцовской линии умерли в раннем детстве.

**Настоящее состояние:** тяжелое. Кожные покровы чистые, обычной окраски. Цианоз носогубного треугольника. Выражена деформация грудной клетки по типу «сердечного горба». ЧД 72 в минуту, втяжение яремной ямки, межреберных промежутков. Дыхание жесткое, на глубоком вдохе выслушивается рассеянная крепитация. ЧСС 160 уд/мин. Границы относительной сердечной тупости расширены влево до передней аксиллярной линии. Тоны сердца акцентированы, выслушивается грубый систолический шум с эпицентром в точке Боткина–Эрба. Пульсация периферических сосудов удовлетворительная. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Печень выступает из-под края реберной дуги на 5 см по правой средне-ключичной линии. Селезенка не пальпируется. Отеков нет.

**Клинический анализ крови:** Hb 130 г/л, эр. $4{,}0\times10^{12}$/л, рет. 0,7%, тромб. $196\times10^{9}$/л, лейк. $8{,}3\times10^{9}$/л, п/я 4%, с/я 40%, эоз. 3%, лимф. 49%, мон. 4%, СОЭ 9 мм/ч, гематокрит 42%.

**ЭКГ:** ЧСС 152 в минуту. Нормальное положение ЭОС. Признаки нагрузки на ЛП и гипертрофии ЛЖ. Депрессия сегмента *ST* и инверсия зубца *T* в I, II, aVL, $V_5$, $V_6$. Удлинение электрической систолы желудочков (интервал *QT* 360 мс).

**ЭхоКГ:** полость ЛЖ уменьшена. Отмечается выраженная гипертрофия миокарда МЖП и, в меньшей степени, задней стенки ЛЖ. ТМ МЖП в диастолу 16 мм (норма до 6 мм), ТМ задней стенки ЛЖ в диастолу 10 мм (норма до 6 мм), ГСД ЛЖ/аорта 70 мм рт.ст. ФВ ЛЖ 80%. Недостаточность митрального клапана 1ст. Данных за ВПС нет.

**Задание:**

1. Сформулировать предварительный диагноз: _____

_____

_____

2. Составьте план дополнительного обследования: _____

_____

_____

3. Проведите дифференциальную диагностику: _____

_____

_____

4. Назначьте лечение (препараты, доза, кратность и способ введения): _____

_____

_____

## 4. Исходящий тестовый контроль

### 4.1. Выберите один правильный ответ

1. Болезнь Бурневиля–Прингла характеризуется наличием:

А) рабдомиом Б) миксом В) фибром Г) рабдомиосарком

2. Наиболее частая причина инфарктов миокарда у детей первого года жизни:

А) синдром некомпактного миокарда левого желудочка
Б) болезнь Кавасаки
В) тетрада Фалло
Г) врожденная аномалия коронарных артерий

3. Аномалия Бланда–Уайта–Гарленда обусловлена:
А) отхождением левой коронарной артерии от легочного ствола
Б) отхождением правой коронарной артерии от легочного ствола
В) единой коронарной артерией
Г) отхожлением аорты и легочной артерии от правого желудочка

4. Электрокардиографическая картина синдрома Бланда–Уайта–Гарленда характеризуется:
А) приступами пароксизмальной тахикардии
Б) наличием патологического (глубокого и широкого) зубца *Q* в отведениях I, avL, $V_5$, $V_{6.}$
В) желудочковой экстрасистолией
Г) атривентрикулярной блокадой III степени

5. При дилатационной кардиомиопатии левый желудочек:
А) нормальных размеров Б) уменьшен
В) увеличен Г) избыточно трабекулярен

6. При гипертрофической кардиомиопатии полость левого желудочка:
А) уменьшена Б) увеличена
В) не изменена Г) избыточно трабекулярна

7. При рестриктивной кардиомиопатии полость правого предсердия:
А) уменьшена Б) не изменена
В) увеличена Г) избыточно трабекулярна

8. При остром миокардите полость левого желудочка:
А) уменьшена Б) избыточно трабекулярна
В) соответствует возрасту Г) увеличена

9. Градиент давления при обструктивной форме гипертрофической кардиомиопатии определяется между:
А) левым желудочком и аортой
Б) левым желудочком и левым предсердием
В) левым желудочком и правым желудочком
Г) правым предсердием и правым желудочком

10. Рестриктивная кардиомиопатия характеризуется:
А) отсутствием сердечной недостаточности
Б) правожелудочковой сердечной недостаточностью
В) левожелудочковой сердечной недостаточностью
Г) бивентрикулярной сердечной недостаточностью

11. Карнитин участвует в переносе к митохондриям:
А) кислорода Б) глюкозы В) жирных кислот Г) аминокислот

12. Дефицит карнитина может стать причиной:
А) дилатационной кардиомиопатии
Б) гликогеноза II типа
В) гипертрофической кардиомиопатии
Г) синдрома некомпактного миокарда левого желудочка

13. При болезни Помпе в миокарде откладывается
А) кальций Б) амилоид
В) гликоген Г) дерматансульфат

14. При гипотиреозе со стороны сердца может возникать:
А) коронариит
Б) миокардит
В) эндокардит
Г) выпот в полость перикарда

15. Бета-адреноблокаторы являются препаратами выбора при лечении:
А) обструктивной гипертрофической кардиомиопатии
Б) рестриктивной кардиомиопатии
В) дилатационой кардиомиопатии
Г) аритмогенной кардиомиопатии

16. Сухой (фибринозный) перикардит характеризуется;
А) головокружением
Б) кардиалгиями
В) обмороками
Г) головными болями

17. Выпотной перикардит характеризуется симптомами:
А) сосудистой недостаточности
Б) артериальной гипоксемии
В) сердечной недостаточности
Г) легочной гипертензии

18. При выслушивании шума трения перикарда наиболее вероятным диагнозом является:
А) констриктивный перикардит
Б) выпотной перикардит
В) рестриктивная кардиомиопатия
Г) гипертрофическая кардиомиопатия

19. При сближении границ относительной и абсолютной сердечной тупости наиболее вероятен диагноз:
А) миокардит
Б) эндокардит
В) перикардит
Г) дилатационная кардиомиопатия

20. Назначение дигоксина обосновано, если у пациента:
А) выпотной перикардит
Б) рестриктивная кардиомиопатия
В) острый миокардит
Г) дилатационная кардиомиопатия

21. Изменения на ЭКГ при сухом перикардите требуют также исключения:
А) острого инфаркта миокарда
Б) миокардита
В) митрального стеноза
Г) гипертрофической кардиомиопатии

22. При выявлении триады Бека наиболее вероятен диагноз
А) миокардит
Б) выпотной перикардит
В) хронический констриктивный перикардит
Г) рестриктивная кардиомиопатия

23. Развитием гепатоюгулярного синдрома характеризуется:
А) миокардит
Б) дилатационная кардиомиопатия
В) констриктивный перикардит
Г) гипертрофическая кардиомиопатия

24. Синдром Нунан характеризуется:
А) дилатационным фенотипом кардиомиопатии
Б) некомпактностью миокарда левого желудочка
В) обструктивным гипертрофическим фенотипом кардиомиопатии
Г) рестриктивным фенотипом кардиомиопатии

### 4.1. Выберите все правильные ответы

25. Синдром Бланда–Уайта–Гарленда характеризуется:
А) болевым синдромом
Б) гипертрофией миокарда
В) дилатацией миокарда
Г) снижением сократимости миокарда

26. Систолическая дисфункция миокарда наблюдается у больных с:
А) дилатационной кардиомиопатией Б) гипертрофической кардомиопатией
В) рестриктивной кардиомиопатией Г) острым миокардитом

27. Диастолическая дисфункция миокарда наблюдается у больных с:
А) дилатационной кардиомиопатией Б) гипертрофической кардомиопатией
В) рестриктивной кардиомиопатией Г) острым миокардитом

28. Назначение дигоксина противопоказано, если у пациента:
А) гипертрофическая кардиомиопатия Б) дефект межжелудочковой перегородки
В) выпотной перикардит Г) острый миокардит

29. Триада Бека характеризуется сочетанием:
А) сердечной недостаточности Б) набуханием шейных вен
В) глухостью сердечных тонов Г) артериальной гипотензией

30. Генетические синдромы, включающие синдром кардиомиопатии:
А) Дауна Б) Нунан В) Беквита–Видемана Г) Холта–Орама

## 5. Список рекомендуемой литературы

### 5.1. Основная

1. Детская кардиология: учебник / под ред. П.В. Шумилова, Н.П. Котлуковой. М., 2018. С. 127–200.
2. Шабалов Н.П. Детские болезни: учебник. 6-е изд. В 2 тт. СПб., 2008. Т. 2. С. 70–126.

### 5.2. Дополнительная:

1. Кардиология и ревматология детского возраста (избранные главы). Практическое руководство по детским болезням / под ред. Г.А. Самсыгиной, М.Ю. Щербаковой. М., 2009. Т. III. С. 209–293, 359–435.
2. Кардиология детского возраста / под ред. А.Д. Царегородцева, Ю.М. Белозерова, Л.В. Брегель. М., 2014. С. 335–461.
3. Клинические рекомендации по детской кардиологии и ревматологии / под ред. М.А. Школьниковой и Е.А. Алексеевой. М., 2011. С. 14–107.
4. Неонатология. Национальное руководство. Краткое издание. М., 2013. С. 253–269.
5. Мутафьян О.А. Детская кардиология. М., 2009. С. 297–372, 373–433.

# ТЕМА 3
# Сердечная недостаточность у детей

### Цель

Углубить представление о теоретических и практических аспектах сердечной недостаточности (СН) у детей.

### Вопросы для самоподготовки:

1. Определение и этиология СН.
2. Основные патогенетические механизмы развития СН, роль симпато-адреналовой системы (САС), ренин-ангиотензин-альдостероновой системы (РААС), эндотелиальной дисфункции в ее возникновении.
3. Классификация СН у детей. Понятие о степени СН, функциональных классах.
4. Клинические проявления СН.
5. Лабораторная и инструментальная диагностика СН.
6. Принципы терапии СН.
7. Неотложная терапия острой левожелудочковой и правожелудочковой СН.

### По результатам изученной темы

**Студенты должны знать:**
- определение СН;
- этиологию и патогенез СН;
- различия острой и хронической СН;
- классификацию СН;
- клинические проявления разных форм СН;
- возможные осложнения СН;
- методы диагностики СН;
- принципы лечения и профилактики СН;
- принципы оказания неотложной помощи при острой СН.

**Студенты должны уметь:**
- на основании данных анамнеза, клинической картины, лабораторных и инструментальных методов исследования диагностировать СН;
- назначить лечение СН.

## 1. Задания для внеаудиторной самостоятельной работы

### 1.1. Укажите характерные признаки различных степеней СН у ребенка, в соответствии с классификацией Н.Д. Стражеско, В.Х. Василенко в модификации Н.А. Белоконь:

| Степень СН | Симптомы |
|---|---|
| I | |

| | |
|---|---|
| IIA | |
| IIБ | |
| III | |

**1.2. Укажите особенности различных функциональных классов СН в соответствии с классификацией NYHA:**

| Функциональный класс НК | Характеристика |
|---|---|
| I | |
| II | |
| III | |
| IV | |

**1.3. Отметьте знаком «+» в соответствующей колонке симптомы, характерные для различных вариантов СН:**

| Симптомы | Левожелудочковая СН | Правожелудочковая СН |
|---|---|---|
| Одышка | | |
| Тахикардия | | |
| Увеличение размеров печени | | |
| Спленомегалия | | |
| Хрипы в легких | | |
| Отеки | | |
| Снижение диуреза | | |
| Набухание шейных вен | | |

### 1.4. Подтвердите или опровергните утверждения, поставив «V» в соответствующей колонке:

| Утверждение | Верно | Не верно |
|---|---|---|
| Энергетически-динамическая форма СН связана с вторичным нарушением обменных и энергетических процессов в сердечной мышце на фоне её гипертрофии | | |
| Наличие в покое тахикардии (ЧСС увеличена на 10–15% по сравнению с нормой), одышки (ЧД увеличена на 15–30% по сравнению с нормой), увеличения печени (+2–4 см от края реберной дуги) соответствует проявлениям СН IIA степени по Н.Д. Стражеско, В.Х. Василенко | | |
| Для оценки степени тяжести СН у детей наиболее часто пользуются классификацией NYHA | | |
| Утомляемость при кормлении, беспокойство, плохой сон могут быть признаками СН у грудного ребенка | | |
| Нарушение ритма сердца может быть причиной развития правожелудочковой СН | | |
| Левожелудочковая СН развивается при недостаточности клапана легочной артерии, ДМЖП | | |
| Выраженная одышка, шумное дыхание, влажный кашель с выделением пенистой кровянистой мокроты, нарушение сознания являются признаками правожелудочковой СН | | |
| Зубец *P* повышенной амплитуды с заостренной вершиной во II, III, aVF отведениях ЭКГ может свидетельствовать о наличии ЛГ | | |
| Для оценки размеров сердца по результатам рентгенографии вычисляют индекс Мура | | |
| О сократительной способности миокарда можно судить по величине фракции выброса, определяемой при ЭхоКГ | | |
| Противопоказаниями к назначению дигоксина являются синдром WPW, АВ-блокада II степени и выше | | |
| Спиронолактон является петлевым диуретиком | | |
| Строгий постельный режим показан при любой степени СН | | |

### 1.5. Заполните таблицу «Список лекарственных средств, используемых при лечении изучаемых заболеваний»:

| МНН (впишите латинское название) | Основное торговое название | Форма выпуска | Способ введения и возрастные дозировки |
|---|---|---|---|
| Атенолол | | | |
| Гепарин | | | |
| Гидрохлортиазид | | | |

| | | | |
|---|---|---|---|
| Дигоксин | | | |
| Добутамин | | | |
| Карведилол | | | |
| Левосимендан | | | |
| Спиронолактон | | | |
| Торасемид | | | |
| Триамтерен | | | |
| Фуросемид | | | |

## 2. Задания для аудиторной самостоятельной работы

### 2.1. Из представленного списка клинических симптомов выберите симптомы, характерные для пациента с ниже перечисленными диагнозами:

синдром гипертермии, недостаточная прибавка в массе тела, кашель, одышка, ангина, боли в коленных суставах, «сердечный горб», боли за грудиной, крепитация, систолический шум, напоминающий треск», глухость обоих тонов сердца, удлинение интервала *PQ*, симптом «кошачьей спинки» на ЭКГ, лейкоцитоз, лейкопения, лимфоцитоз, нейтрофилез, ускорение СОЭ, повышение титра АСЛО, повышение СРБ, боли в животе, тахикардия, систолический шум слабой интенсивности в области верхушки, приглушение I тона сердца, снижение диуреза, пульсация шейных вен, гепатомегалия, спленомегалия, пенистая розовая мокрота, глубокий зубец *Q* в I стандартном отведении на ЭКГ.

Мальчик, 6 мес, с бивентрикулярной СН на фоне ВПС (ДМЖП):_____

_____

_____

_____

Девочка, 3 года, с острой левожелудочковой СН на фоне миокардита: _____

_____

_____

_____

Мальчик, 16 лет, с правожелудочковой СН на фоне перикардита: _____

_____

_____

Девочка, 3 мес, с бивентрикулярной СН при аномальном отхождении левой коронарной артерии от ЛА: _____

_____

_____

_____

### 1.2. Заполните бланк клинического анализа крови больным со следующими диагнозами:

1. Ребенок, 5 лет, с вирусным миокардитом.
2. Ребенок, 10 лет, с ИЭ.
3. Ребенок, 2 сут, с ТМА.

| Показатель | 1 | 2 | 3 |
|---|---|---|---|
| Гемоглобин, г/л | | | |
| Эритроциты, $\times 10^{12}$/л | | | |
| Цветовой показатель | | | |
| Ретикулоциты, ‰ | | | |
| Тромбоциты, $\times 10^{9}$/л | | | |
| Лейкоциты, $\times 10^{9}$/л | | | |
| Палочкоядерные, % | | | |
| Сегментоядерные, % | | | |
| Эозинофилы, % | | | |
| Базофилы, % | | | |
| Лимфоциты, % | | | |
| Моноциты, % | | | |
| Плазматические клетки, % | | | |
| СОЭ, мм/ч | | | |

### 2.3. Заполните бланк биохимического анализа крови:

1. Ребенок, 3 года, с ИЭ.
2. Ребенок, 6 мес, с вирусным миокардитом.

| Показатель | 1 | 2 | Норма |
|---|---|---|---|
| Общий белок | | | 65–85 г/л |
| Альбумины | | | 38–45 г/л (53–56%) |
| Глобулины | | | 43,3–33,2% |

| | | | |
|---|---|---|---|
| Мочевина | | | 1,7–9,2 ммоль/л |
| Креатинин | | | 35–115 мкмоль/л |
| Мочевая кислота | | | 140–400 мкмоль/л |
| Билирубин общий | | | 2–21мкмоль/л |
| Билирубин свободный | | | 1,75–17 мкмоль/л |
| Билирубин связанный | | | 0,25–4,30 мкмоль/л |
| Тимоловая проба | | | 0–4 Ед |
| Холестерин | | | 1,6–6,2 ммоль/л |
| ЛПНП | | | 0,9–4,1 ммоль/л |
| ЛПВП | | | 0,7–2,1 ммоль/л |
| Триглицериды | | | 0–2,3 ммоль/л |
| АЛТ | | | 0–40 Ед/л |
| АСТ | | | 0–37 Ед/л |
| Щелочная фосфатаза | | | До 1 мес < 150 Ед/л,<br>старше 1 мес < 644 Ед/л |
| α-Амилаза общая | | | 0–100 Ед/л |
| γ-Глутамилтрансфераза | | | До 1 мес < 250 Ед/л,<br>1 мес–1 год < 177 Ед/л,<br>старше 1 года 7–50 Ед/л |
| КФК | | | 25–200 Ед/л |
| КФК-МВ | | | 0–24 Ед/л |
| NT-proBNP | | | 0–125 пг/мл |
| BNP | | | 0–35 пг/мл |
| Тропонин I | | | 0–0,16 нг/мл |
| Тропонин T | | | 0–0,1 нг/мл |
| Калий | | | 4,5–5,7 ммоль/л |
| Натрий | | | 130–150 ммоль/л |
| Магний | | | 0,7–1,1 ммоль/л |
| Кальций | | | 2,24–2,5 ммоль/л |

| | | | | |
|---|---|---|---|---|
| Хлориды | | | | 95–106 ммоль/л |
| Фосфор неорганический | | | | 1,2–1,8 ммоль/л |
| Железо | мал. | | | 14,3–26,0 ммоль/л |
| | дев. | | | 0,7–21,5 ммоль/л |
| Глюкоза | | | | 3,33–5,55 ммоль/л |
| СРБ | | | | 0–10 мг/л |
| АСЛО | | | | 0–200 МЕ/мл |
| РФ | | | | 0-8 МЕ/мл |
| Антитела к нуклеопротеидам | | | | Отрицательно |

**2.4. Опишите изменения, которые можно обнаружить у ребенка с СН по результатам следующих методов исследования:**

Рентгенография органов грудной клетки: _____

_____

_____

ЭхоКГ: _____

_____

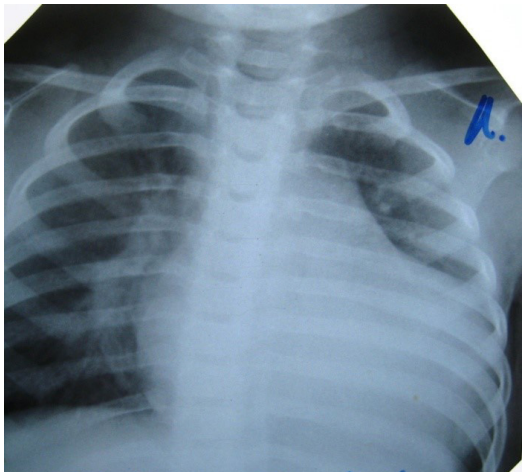
_____

ЭКГ: _____

_____

_____

**2.5. Представлена рентгенограмма органов грудной клетки ребенка 2 лет с гипертрофической кардиомиопатией. Опишите снимок. Сопровождается ли данное заболевание развитием СН? Какой тип СН (систолическая или диастолическая) возникает в данном случае, объясните механизм ее возникновения:**



_____

_____

_____

_____

_____

_____

_____

_____

_____

_____

**2.6. Отметьте лекарственные средства, используемые в лечении СН, в зависимости от ее этиологии, поставив «+» в соответствующей колонке:**

| Причина СН | Лекарственные средства | | | | | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | дигоксин | допамин | фуросемид | спиронолактон | триамтерен | атенолол | пропранолол | преднизолон | амиодарон | пропафенон | каптоприл |
| ДМЖП | | | | | | | | | | | |
| ДМПП | | | | | | | | | | | |
| Стеноз аорты | | | | | | | | | | | |
| Стеноз ЛА | | | | | | | | | | | |
| Миокардит | | | | | | | | | | | |
| Дилатационная кардиомиопатия | | | | | | | | | | | |
| Гипертрофическая кардиомиопатия | | | | | | | | | | | |
| Пароксизмальная тахикардия | | | | | | | | | | | |

Есть ли необходимость в добавлении других лекарственных средств? _____

_____

Объясните: _____

_____

_____

**2.7. Заполните недостающее. Неотложная помощь при признаках «сердечной астмы» и отека легких включает следующие мероприятия:**

1) Положение тела: _____

_____

_____

_____

2) Ингаляции с использованием: _____

_____

_____

_____

3) Диуретическая терапия (препараты, способ введения, доза, кратность): _____

_____

_____

_____

4) При снижении сократительной способности миокарда назначают (препараты, способ введения, доза, кратность): _____

_____

_____

_____

5) Глюкокортикоиды (препараты, способ введения, доза, кратность): _____

_____

_____

6) Для уменьшения пред- и постнагрузки возможно использование вазодилататоров: _____

_____

_____

7) Морфин и промедол используются с целью: _____

_____

_____

8) Применяются антигипоксанты: _____

_____

_____

9) Другие лечебные мероприятия и лекарственные средства (какие, в каких случаях): _____

_____

_____

**2.8. Заполните недостающее. Неотложная помощь при кардиогенном шоке включает следующие мероприятия:**

1) Положение тела: _____

_____

_____

2) Повышение ОЦК и АД с использованием: _____

_____

_____

3) Глюкокортикоиды и симпатомиметики для повышения АД (препараты, способ введения, доза, кратность): _____

_____

_____

4) При наличии синдрома «дефекта диастолы» на фоне выраженной тахикардии назначают: __

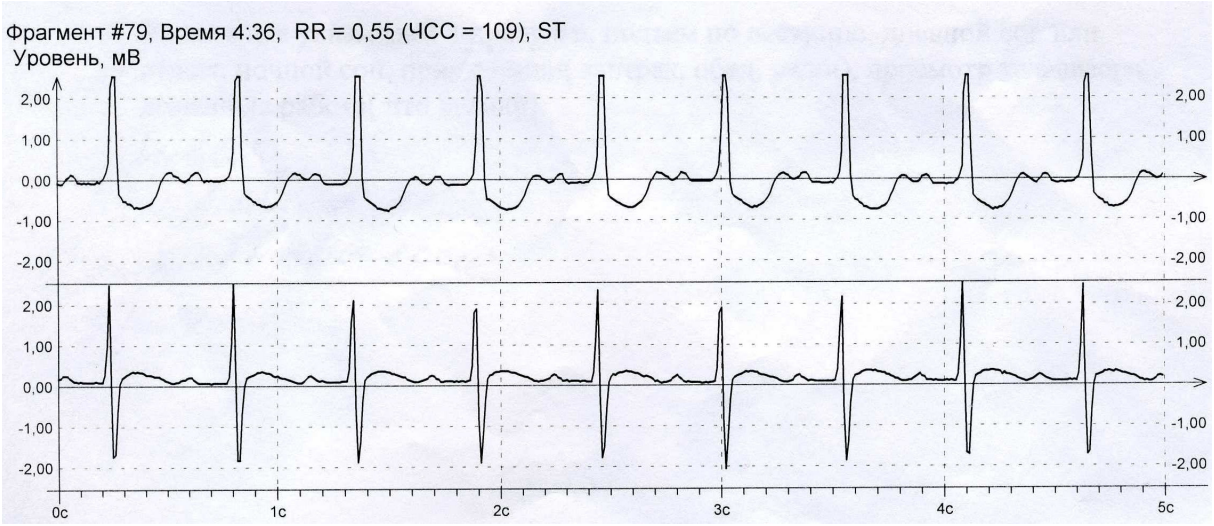
_____

_____

5) Для уменьшения потребности в кислороде и седативного эффекта используют _____

6) Другие лечебные мероприятия и лекарственные средства (какие, в каких случаях)_____

**2.9. Представлен фрагмент суточного мониторирования ЭКГ по Холтеру ребенка с дилатационной кардиомиопатией (отведения $V_6$ и $V_1$). Об интоксикации каким лекарственным средством можно думать на основании полученных результатов? Отметьте характерные изменения:**




## 3. Задания для аудиторной работы совместно с преподавателем

### Задача 3.1

Девочка, 3 года.

**Анамнез заболевания:** у ребенка с рождения отмечается диффузный цианоз кожи и видимых слизистых оболочек. В возрасте 7 дней была проведена операция закрытой атриосептостомии (процедура Рашкинда).

**Настоящее состояние:** кожные покровы и видимые слизистые оболочки цианотичной окраски. Деформация дистальных фаланг пальцев в виде «барабанных палочек», ногтевых пластин в виде «часовых стёкол». Деформация грудной клетки по типу «сердечного горба». Границы относительной сердечной тупости: правая +1 см вправо от правой парастернальной линии, верхняя — II ребро, левая — по левой передне-аксиллярной линии. Тоны сердца ритмичные,

акцент II тона во II межреберье слева. В III межреберье выслушивается дующий систолический шум средней интенсивности. ЧД 40 в минуту. ЧСС 160 уд/мин. Печень выступает из-под края реберной дуги по правой средне-ключичной линии на 3 см.

**Клинический анализ крови:** Hb 162 г/л, эр. $5{,}5\times10^{12}$/л, рет. 1,2%, тромб. $251\times10^{9}$/л, лейк. $5{,}3\times10^{9}$/л, п/я 4%, с/я 21%, эоз. 1%, лимф. 70%, мон. 1%, СОЭ 3 мм/ч, гематокрит 52%.

**Биохимический анализ крови:** общий белок 69 г/л, мочевина 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 Ед/л), АСТ 19 ЕД/л (норма до 40Ед/л), NT-proBNP 1210 пг/мл.

**Сатурация $O_2$:** 86%.

**Задание:**

1. Сформулируйте клинический диагноз: _____

_____

_____

2. Назовите 3 ведущих патологических синдрома. Оцените степень их выраженности: _____

_____

_____

3. Проведите дифференциальную диагностику: _____

_____

_____

4. Назначьте лечение каждого из трех установленных синдромов: _____

_____

_____

_____

## Задача 3.2

Мальчик, 1 год, поступил в отделение с жалобами родителей на снижение аппетита, рвоту, потерю массы тела, кашель.

**Анамнез заболевания.** До 10 мес ребёнок рос и развивался по возрасту, достаточно прибавлял в массе тела. В возрасте 10 мес мальчик перенёс ОРВИ с подъемом температуры тела до фебрильных цифр, катаральными явлениями, абдоминальным синдромом (тошнота, рвота, жидкий стул). Лечился амбулаторно. Через 2 нед после выздоровления ребёнок стал вялым, капризным, появилась бледность кожных покровов. Состояние прогрессивно ухудшалось: нарастала слабость, появился кашель, резко снизился аппетит.

**Настоящее состояние:** при поступлении в отделение состояние тяжёлое: вялость, бледность кожи с сероватым оттенком, пастозность голеней, кашель. ЧД 44 в минуту, крепитирующие хрипы в нижних отделах легких. Границы сердца: правая — по правой парастернальной линии, левая — по левой передней подмышечной линии. ЧСС 156 уд/мин. Аускультативно: тоны сердца приглушены, ритм «галопа», выслушивается мягкий дующий систолический шум на верхушке сердца. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации, безболезненный. Печень выступает из-под края реберной дуги по правой средне-ключичной линии на 6 см.

**Клинический анализ крови:** Hb 110 г/л, эр. $4{,}1\times10^{12}$/л, рет. 0,7%, тромб. $187\times10^{9}$/л, лейк. $5{,}0\times10^{9}$/л, п/я 2%, с/я 56%, лимф. 40%, мон. 2%, СОЭ 10 мм/ч, гематокрит 37%.

**ЭКГ:** ЧСС 160 в минуту. Вольтаж комплексов *QRS* в стандартных отведениях снижен. «P-mitrale». Депрессия сегмента *ST*, инверсия зубца *T* в I, II, $V_5$, $V_6$ отведениях.

**ЭхоКГ:** увеличение размеров левого предсердия и ЛЖ. ФВ ЛЖ 30%. Недостаточность митрального клапана 2 степени.

**Задание:**

1. Поставьте предварительный диагноз: _____

_____

2. Определите степень СН по классификации Н.Д. Стражеско, В.Х. Василенко в модификации Н.А. Белоконь. Определите функциональный класс СН по Ross: _____

_____

_____

4. Составьте план дополнительного обследования: _____

_____

_____

4. Назначьте лечение: _____

_____

_____

## Задача 3.3

Мальчик, 7 мес, поступил в стационар экстренно в связи с жалобами на фебрильную лихорадку.

**Анамнез заболевания:** ребенок от 3-й беременности, протекавшей без особенностей, 2-х срочных самостоятельных родов. Со 2-го дня жизни у ребенка появился акроцианоз, на 3-и сутки выслушан шум в сердце. В результате обследования был диагностирован ВПС (ТФ). Ребенок наблюдался у кардиолога, одышечно-цианотических приступов не возникало. В возрасте 6 мес проведена плановая радикальная хирургическая коррекция ВПС. Послеоперационный период протекал без осложнений, получал базисную кардиологическую, антибактериальную терапию (цефуроксим), симптоматические средства. Спустя 2 нед после вмешательства ребенок был выписан домой. Через 1 сут после выписки мальчик начал лихорадить до 39°С. Госпитализирован в инфекционное отделение с диагнозом ОРВИ, где в течение 1 нед получал антибактериальную терапию (цефотаксим). По данным эхокардиографии патологии не найдено. С положительной динамикой ребенок выписан домой. Спустя 3 дня после выписки вновь повышение температуры тела до 39,5°С, признаки инфекционного токсикоза, лейкоцитоз $30 \times 10^9$/л, ускорение СОЭ до 50 мм/ч. Заподозрен послеоперационный сепсис. Назначена антибактериальная терапия (цефтриаксон, меропенем). Спустя 5 дней в области послеоперационного рубца появился инфильтрат с флюктуацией. Проведена ревизия раны: удалено до 100 мл гнойно-геморрагического отделяемого, органы средостения покрыты грануляционной тканью. Посев отделяемого: гемолитический стрептококк. Через 4 дня рецидив лихорадки до 37,8°С, появились одышка, отеки на ногах, мошонке. Для продолжения терапии ребенок был переведен из хирургического в кардиологическое отделение.

**Настоящее состояние:** тяжёлое. Мальчик правильного телосложения, пониженного питания. Кожные покровы бледные, чистые, цианоз носогубного треугольника. Послеоперационный рубец в области грудины без признаков воспаления. В легких дыхание пуэрильное, проводится во все отделы, хрипов нет. Частота дыхания 56 в минуту. Границы относительной сердечной тупости: верхняя — II межреберье, левая — на 1 см кнаружи от левой среднеключичной линии, правая — по парастернальной линии. Выслушивается интенсивный систолический шум по левому краю грудины. ЧСС 132 уд/мин. Печень выступает из-под реберной дуги по правой среднеключичной линии на 3 см. Селезенка выступает из-под края реберной дуги по левой среднеключичной линии на 2 см.

**Клинический анализ крови:** Hb 108 г/л, эр. $4{,}2 \times 10^{12}$/л, рет. 0,9%, тромб. $321 \times 10^9$/л, лейк. $11{,}1 \times 10^9$/л, п/я 2%, с/я 32%, эоз. 3%, лимф. 56%, мон. 7%, СОЭ 25 мм/ч, гематокрит 39%.

**Биохимический анализ крови:** NT-proBNP 2174 пг/мл.

**ЭхоКГ:** левые отделы сердца не увеличены. Увеличение размеров правого предсердия и ПЖ. Трикуспидальный клапан: септальная створка со множественными вегетациями, пролабирует в полость ПЖ, недостаточность на клапане 2 степени. Клапан ЛА: вегетации, препятствующие кровотоку, ГСД ПЖ/ЛА 30 мм рт. ст. ФВ ЛЖ 56% (по Simpson).

**Задание:**

1. Поставьте предварительный диагноз: _____

_____

_____

2. Чем определяется тяжесть состояния ребенка в настоящее время? _____

_____

_____

3. Определите степень СН и ее функциональный класс: _____

_____

4. Составьте план дополнительного обследования и алгоритм терапевтических мероприятий (препараты, доза, способ и кратность введения): _____

_____

_____

## Задача 3.4

Девочка, 2 мес, поступила в стационар планово для контрольного обследования и коррекции терапии.

**Анамнез заболевания:** в родильном доме у ребенка был выслушан шум в сердце. В отделении патологии новорожденных поставлен диагноз: ВПС (ДМЖП), назначено лечение. Наблюдается кардиологом.

**Настоящее состояние:** состояние средней тяжести. Масса тела: 4570 г, рост 58 см. Кожные покровы обычной окраски, чистые, цианоз носогубного треугольника. Отеков нет. Умеренное втяжение уступчивых мест грудной клетки. В легких дыхание пуэрильное, проводится во все отделы, хрипы не выслушиваются. Частота дыхания 60 в минуту. Небольшая деформация грудной клетки по типу «сердечного горба» слева. Верхушечный толчок слева, разлитой, в IV межреберье на 1 см кнаружи от левой среднеключичной линии. Определяется систолическое дрожание. Тоны сердца ясные, ритмичные. ЧСС 148 уд/мин. Выслушивается интенсивный систолический шум над всей областью сердца. Печень выступает из-под края реберной дуги на 3 см по левой среднеключичной линии. Селезенка не пальпируется.

**Клинический анализ крови:** Hb 115 г/л, эр. $4{,}5\times10^{12}$/л, рет. 1,2%, тромб. $286\times10^{9}$/л, лейк. $8{,}0\times10^{9}$/л, п/я 3%, с/я 40%, эоз. 2%, лимф. 47%, мон. 8%, СОЭ 2 мм/ч, гематокрит 45%.

**ЭКГ:** синусовая тахикардия, признаки перегрузки ЛЖ.

**ЭхоКГ:** увеличены левые отделы сердца. КДР ЛЖ 2,7 см, ФВ ЛЖ 70%. ДМЖП перимембранозный с распространением под аорту, размер 7,0×8,6 мм. ГСД ЛЖ/ПЖ 45 мм рт. ст. Правые отделы сердца не увеличены. Створки клапана ЛА умеренно сращены, пиковый градиент давления на клапане ЛА: 21 мм рт. ст. ООО 2 мм.

**Задание:**

1. Сформулируйте диагноз на основании всех имеющихся данных: _____

_____

_____

_____

2. Оцените степень выраженности СН, установите ФК: _____

_____

3. Назначьте лечение СН: _____

_____

_____

4. Оцените необходимость кардиохирургической коррекции ВПС в настоящее время: _____

_____

_____

## Задача 3.5

Девочка, 2 года, поступила в отделение кардиологии планово для обследования и коррекции терапии.

**Анамнез заболевания**. Первые симптомы болезни появились в возрасте 2 нед жизни, когда ребенок стал вялым, бледным, отказался от еды. В стационаре ВПС был исключен. При обследовании ФВ ЛЖ 30%. Признаков нарушений сердечного ритма не было. После назначения терапии и стабилизации состояния девочка была выписана домой. Периодически поступает в стационар для обследования и коррекции доз лекарственных препаратов.

**Настоящее состояние:** при поступлении в отделение состояние средней степени тяжести. Рост 88 см, масса тела 10,5 кг. Кожные покровы бледные, чистые. В легких дыхание жесткое, проводится во все отделы, хрипов нет. ЧД 32 в минуту. Левая граница относительной сердечной тупости: на 2 см кнаружи от левой среднеключичной линии. ЧСС 112 уд/мин. Тоны сердца звучные, ритмичные. Выслушивается систолический шум слабой интенсивности в I точке аускультации. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Печень выступает из-под края реберной дуги по правой среднеключичной линии на 1,5 см. АД 80/50 мм рт. ст.

**Клинический анализ крови:** Hb 126 г/л, эр. $4{,}4\times10^{12}$/л, рет. 0,9%, тромб. $211\times10^{9}$/л, лейк. $9{,}3\times10^{9}$/л, п/я 1%, с/я 48%, эоз. 2%, лимф. 46%, мон. 3%, СОЭ 2 мм/ч, гематокрит 35%.

**ЭхоКГ:** увеличение размеров левого предсердия и ЛЖ. КДР ЛЖ 4,3 см, КСР ЛЖ 3,6 см, ФВ ЛЖ 34 %. Недостаточность митрального клапана 2 ст. Недостаточность трикуспидального клапана 1 степени. Систолическое давление в ПЖ 35 мм рт. ст.

**Задание:**

1. Сформулируйте предварительный диагноз: _____

_____

2. Проведите дифференциальную диагностику: _____

_____

_____

3. Есть ли у ребенка симптомы СН и легочной гипертензии? _____

_____

_____

4. Назначьте лечение: _____

_____

_____

_____

## 4. Исходящий тестовый контроль

### 4.1. Выберите один правильный ответ

1. Преднагрузка — это:
   А) сила, которая растягивает сердечную мышцу перед ее сокращением
   Б) сопротивление, которое должен преодолеть желудочек во время сокращения
   В) общее периферическое сосудистое сопротивление
   Г) объем крови, остающийся в желудочке после изгнания

2. Уменьшение сердечного выброса вызывает:
   А) спазм венул
   Б) спазм прекапиллярных артериол
   В) дилатацию прекапиллярных артериол
   Г) дилатацию венул

3. Морфологическая основа острой СН:
   А) миогенная дилатация полостей сердца
   Б) гипертрофия миокарда
   В) кардиосклероз
   Г) малые аномалии развития сердца

4. Диастолическая СН возникает при:
   А) гипертрофической кардиомиопатии
   Б) миокардите
   В) дилатационной кардиомиопатии
   Г) аномальном отхождении левой коронарной артерии от ЛА

5. Систолическая СН возникает при:
   А) артериальной гипертензии
   Б) гипертрофической кардиомиопатии
   В) констриктивном перикардите
   Г) дилатационной кардиомиопатии

6. Экстракардиальный адаптационно-компенсаторный механизм:
   А) гипертрофия миокарда
   Б) механизм Франка–Старлинга
   В) рефлекс Китаева
   Г) повышение активности ренин-ангиотензин-альдостероновой системы (РААС)

7. Наличие СН подтверждается повышением:
   А) КФК-МВ
   Б) тропонина Т
   В) тропонина I
   Г) BNP и NT-proBNP

8. Для левожелудочковой СН характерно наличие:
   А) гепатомегалии
   Б) спленомегалии
   В) отеков
   Г) крепитирующих хрипов в легких

9. Кардиальный адаптационно-компенсаторный механизм:
   А) механизм Франка–Старлинга
   Б) рефлекс Китаева
   В) активация симпатико-адреналовой системы (САС)
   Г) активация ренин-ангиотензин-альдостероновой системы (РААС)

10. Причина возникновения тахикардии при СН:
   А) механизм Франка–Старлинга
   Б) рефлекс Китаева
   В) активация САС
   Г) активация РААС

11. Для систолической СН по данным ЭхоКГ характерно:
   А) снижение фракции выброса ЛЖ
   Б) повышение фракции выброса ЛЖ
   В) снижение конечного диастолического размера ЛЖ
   Г) снижение конечного систолического размера ЛЖ

12. Диастолическую функцию сердца на ЭхоКГ отражает:
А) фракция выброса Б) фракция укорочения
В) трансмитральный кровоток Г) конечный диастолический размер ЛЖ

13. К петлевым диуретикам относится:
А) гидрохлортиазид Б) торасемид
В) диакарб Г) спиронолактон

14. Антагонистом альдостерона является:
А) спиронолактон Б) фуросемид
В) этакриновая кислота Г) триамтерен

15. Положительным инотропным эффектом обладает:
А) допамин Б) атенолол
В) спиронолактон Г) каптоприл

16. Отрицательным хронотропным эффектом обладает:
А) эналаприл Б) пропранолол
В) фуросемид Г) добутамин

17. Противопоказанием к назначению эналаприла является:
А) бронхиальная астма Б) двусторонний стеноз почечных артерий
В) артериальная гипертензия Г) гипокалиемия

18. Противопоказанием к назначению неселективных β-адреноблокаторов является:
А) артериальная гипертензия Б) экстрасистолия
В) бронхиальная астма Г) инфантильная гемангиома

19. Первым признаком интоксикации сердечными гликозидами может быть:
А) брадикардия Б) артериальная гипотензия
В) гипотермия Г) апноэ

20. Общая доза насыщения дигоксином определяется из расчета:
А) 0,01 мг/кг Б) 0,03–0,05 мг/кг
В) 0,1 мг/кг Г) 2 мг/кг

21. Разовая доза дигоксина определяется из расчета:
А) 0,01 мг/кг/сут Б) 0,03–0,05 мг/кг/сут
В) 0,1 мг/кг/сут Г) 2 мг/кг/сут

### 4.1. Выберите все правильные ответы

22. Величина сердечного выброса зависит от:
А) состояния газового обмена в лёгких Б) преднагрузки и постнагрузки на сердце
В) сократительной способности миокарда
Г) аэродинамического сопротивления в бронхах

23. Этиология гемодинамической СН:
А) гипоксическое повреждение миокарда Б) перегрузка сердца объёмом
В) перегрузка сердца давлением Г) миокардит

24. Морфологическая основа хронической СН:
А) миогенная дилатация полостей сердца Б) гипертрофия миокарда
В) кардиосклероз Г) малые аномалии развития сердца

25. СН может возникнуть на фоне:
А) системных заболеваний соединительной ткани Б) врожденных пороков сердца
В) нарушений ритма сердца Г) малых аномалий развития сердца

26) Правожелудочковая СН характеризуется:
А) набуханием шейных вен Б) отеками
В) гепатомегалией Г) появлением влажных хрипов в легких

27. Для лечения СН используются:
А) сердечные гликозиды Б) диуретики
В) ингибиторы ангиотензин-превращающего фермента (АПФ)
Г) антибактериальные препараты

28. Клинические симптомы отека легких:
А) шумное дыхание
Б) выраженная одышка инспираторного или смешанного типа
В) ингибиторы АПФ
Г) влажный кашель с пенистой розовой мокротой

29. Первая помощь при сердечной астме и отеке легких:
А) полусидячее положение с опущенными ногами
Б) глюкокортикоиды
В) диуретики Г) вазодилататоры

30. Неотложная помощь при кардиогенном шоке:
А) горизонтальное положение с приподнятыми ногами
Б) глюкокортикоиды
В) диуретики Г) вазодилататоры

## 5. Список рекомендуемой литературы

### 5.1. Основная

1. Детская кардиология: учебник / под ред. П.В. Шумилова, Н.П. Котлуковой. М., 2018. С. 127–200.
2. Шабалов Н.П. Детские болезни: учебник. 6-е изд. В 2 тт. СПб., 2008. Т. 2. С. 201–215.

### 5.2. Дополнительная

1. Практическое руководство по детским болезням / под ред. В.Ф. Коколиной, А.Г. Румянцева. Т. 3. Кардиология и ревматология детского возраста / под ред. Г.А. Самсыгиной, М.Ю. Щербаковой. М., 2009. С. 360–393.
2. Леонтьева И.В. Хроническая сердечная недостаточность // Кардиология детского возраста / под ред. А.Д. Царегородцева, Ю.М. Белозёрова, Л.В. Брегель. М., 2014.
3. Педиатрия. Национальное руководство. В 2 тт. М., 2009. Т. 2. С. 254–280.
4. Клинические рекомендации по детской кардиологии и ревматологии / под ред. М.А. Школьниковой и Е.А. Алексеевой. М., 2011. С. 242–274.
5. Котлукова Н.П. Сердечная недостаточность // Неонатология. Национальное руководство. Краткое издание. М., 2013. С. 269–279.

# ТЕМА 4
# Нарушения сердечного ритма и проводимости у детей. Дифференциальная диагностика основных групп заболеваний, тактика ведения, лечение

### Цель

На основании полученных теоретических знаний уметь определять клинические симптомы и ЭКГ-признаки нарушений сердечного ритма (НСР) и проводимости, проводить дифференциальную диагностику между различными формами аритмий, разрабатывать терапевтические подходы.

### Вопросы для самоподготовки:

1. Клинические проявления НСР и проводимости.
2. Этиология и патогенез НСР и проводимости.
3. Классификация НСР и проводимости.
4. Диагностика НСР и проводимости.
5. Классификация антиаритмических препаратов, фармакокинетика лекарственных средств.
6. Лечение наиболее часто встречающихся НСР и проводимости.
7. Неотложная помощь при приступе пароксизмальной тахикардии.
8. Понятие интервенционной аритмологии.

### По результатам изучения этой темы

**Студенты должны знать:**
- основные симптомы и синдромы НСР и проводимости;
- этиологию и патогенез НСР и проводимости;
- классификацию НСР и проводимости, клинические и ЭКГ-признаки различных вариантов аритмий;
- методы диагностики НСР и проводимости;
- заболевания, с которыми необходимо дифференцировать НСР и проводимости;
- принципы терапии различных вариантов аритмий, фармакокинетику антиаритмических средств;
- возможные осложнения НСР и проводимого антиаритмического лечения;
- принципы диспансерного наблюдения за детьми с данными заболеваниями.

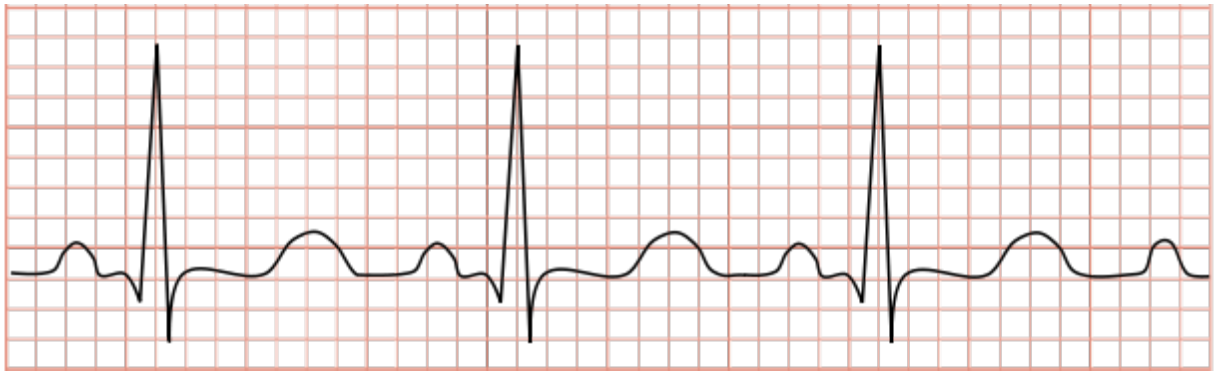
**Студенты должны уметь:**
- на основании данных аускультации заподозрить тот или иной вид аритмии;
- диагностировать основные НСР по ЭКГ;
- подключать кардиомонитор к пациенту;
- оценить тяжесть состояния пациента;
- оценить степень доброкачественности или жизнеугрожаемости аритмии по совокупности проведенных клинико-инструментальных исследований;
- решить вопрос о необходимости назначения антиаритмической терапии;
- выбрать антиаритмический препарат, рассчитать дозу, определить метод введения;
- оценить эффективность проводимого лечения;
- дать рекомендации об уровне физической активности, рациональному питанию, составить план диспансерного наблюдения за ребенком.

# 1. Задания для внеаудиторной самостоятельной работы

### 1.1. Заполните таблицу «Виды аритмий у детей»:

| Нарушения образования импульса | | Нарушения проводимости | Комбинированные аритмии |
|---|---|---|---|
| номотопные | гетеротопные | | |
| | | | |
| | | | |
| | | | |
| | | | |
| | | | |
| | | | |

### 1.2. Обозначьте на схеме ЭКГ: зубец *P*, комплекс *QRS*, зубец *T*, интервал *PQ*, интервал *QT*:

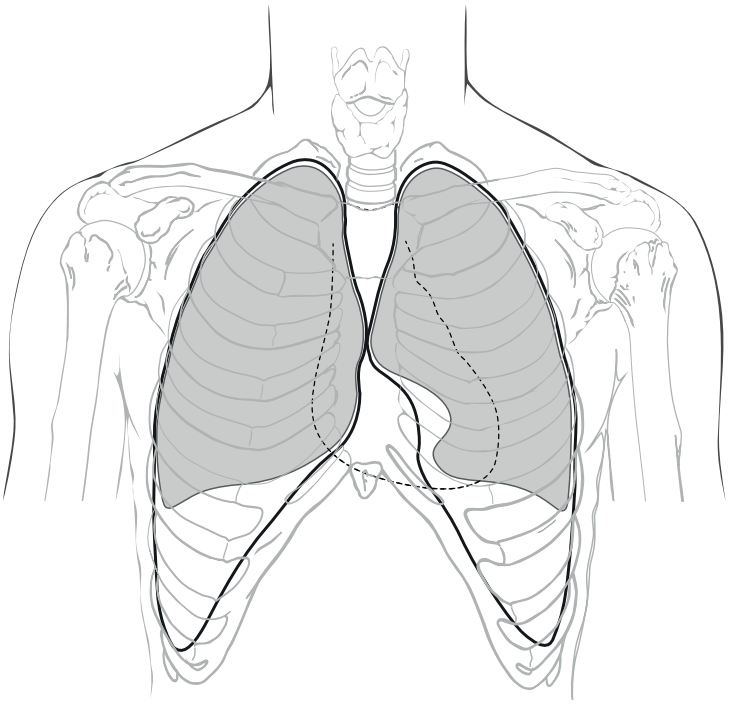


### 1.3. Заполните таблицу «Инструментальные методы диагностики различных видов аритмий»:

| Метод | Что позволяет оценить |
|---|---|
| ЭКГ | |
| Суточное мониторирование ЭКГ по Холтеру | |
| ЭхоКГ | |

| | |
|---|---|
| Велоэргометрия/тредмил-тест | |
| Чрезпищеводное электрофизиологическое исследование (ЭФИ) | |
| Инвазивное ЭФИ | |

**1.4. Обозначьте места постановки электродов при записи ЭКГ:**



**1.5. Заполните таблицу «Характеристика антиаритмических препаратов»:**

| **Класс препаратов** | | **Название** | **Действие** |
|---|---|---|---|
| I | A | | |
| | B | | |
| | C | | |

| | | |
|---|---|---|
| II | | |
| III | | |
| IV | | |

**1.6. Заполните таблицу «Список лекарственных средств, используемых при лечении изучаемых заболеваний»:**

| Международное название (впишите латинское название) | Основное торговое название | Форма выпуска | Способ введения и возрастные дозировки |
|---|---|---|---|
| Аденозин (АТФ) | | | |
| Амиодарон | | | |
| Атропин | | | |
| Верапамил | | | |
| Калия и магния аспарагинат | | | |
| Карбамазепин | | | |
| Лидокаин | | | |
| Метопролол | | | |
| Пропафенон | | | |
| Соталол | | | |

## 2. Занятия для аудиторной самостоятельной работы

**2.1. Из представленного списка клинических симптомов выберите ЭКГ-признаки, характерные для пациента с перечисленными ниже диагнозами:**

синусовая аритмия, синусовая тахикардия, синусовая брадикардия, феномен Вольфа–Парксинсона–Уайта, синоатриальная блокада, синдром удлиненного интервала *QT*, AV-блокада I степени,

AV-блокада II степени (блокада высокой степени), суправентрикулярная пароксизмальная тахикардия, желудочковая пароксизмальная тахикардия, суправентрикулярная экстрасистолия, желудочковая экстрасистолия.

Мальчик, 2 года, ритм синусовый, ЧСС 80 в минуту: _____

Девочка, 8 лет, *PQ* менее 0,12 с, дельта-волна на восходящей части *QRS*: _____

Мальчик, 14 лет, периодическое выпадение одного или нескольких предсердно-желудочковых комплексов с паузой, равной 2 и более интервалам *R–R*: _____

Девочка, 5 лет, ритм синусовый, ЧСС 140 в минуту: _____

Мальчик, 10 лет, жалобы на внезапное резкое учащение сердцебиения. Интервалы *R–R* значительно укорочены, но равны друг другу. ЧСС 250 в минуту. Ритм правильный; зубец *P* не определяется. Комплекс *QRS* не изменен: _____

Девочка, 2 мес, выпадает каждый второй (2:1) желудочковый комплекс, ЧСС 70 в минуту, комплекс *QRS* уширен и деформирован. _____

Мальчик, 7 лет, *QTc* = 490 мс: _____

### 2.2. Заполните бланк клинического анализа крови указанных ниже пациентов:

1. Ребенок, 2 года, с частой наджелудочковой экстрасистолией на фоне вирусного миокардита.
2. Ребенок, 5 мес, с АВ-блокадой III степени на фоне ВПС (корригированная транспозиция магистральных артерий).

| Показатель | 1 | 2 |
|---|---|---|
| Гемоглобин, г/л | | |
| Эритроциты, $\times 10^{12}$/л | | |
| Цветовой показатель | | |

| | | |
|---|---|---|
| Ретикулоциты, ‰ | | |
| Тромбоциты, $\times 10^9$/л | | |
| Лейкоциты, $\times 10^9$/л | | |
| П/я, % | | |
| С/я, % | | |
| Эозинофилы, % | | |
| Базофилы, % | | |
| Лимфоциты, % | | |
| Моноциты, % | | |
| СОЭ, мм/ч | | |

### 2.3. Заполните бланк биохимического анализа крови пациентов со следующими диагнозами:

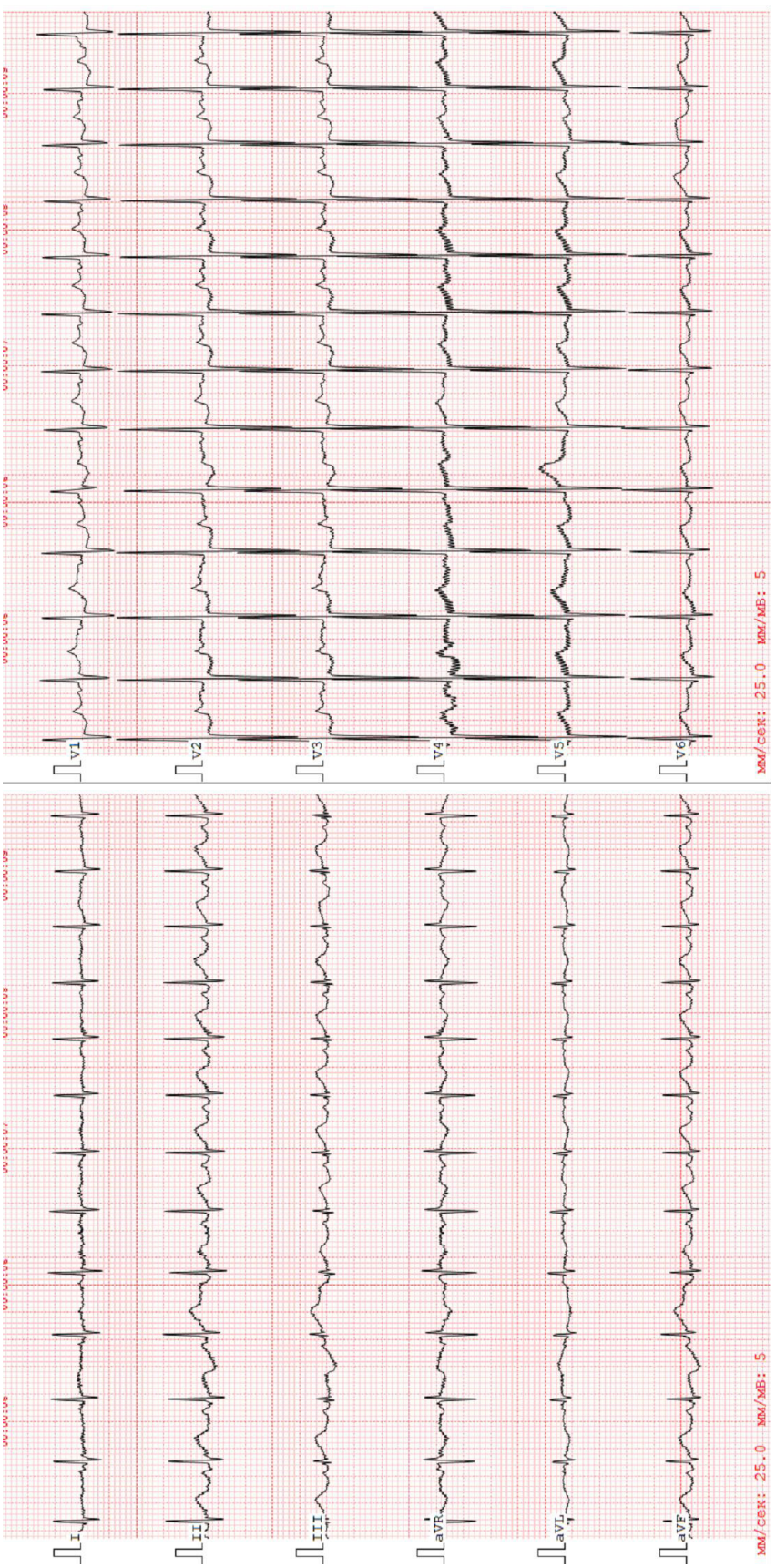
1. Ребенок, 1 год, с AV-блокадой 2 степени 2:1.
2. Мальчик, 10 лет, с экстрасистолией на фоне миокардита.

| Показатель | 1 | 2 | Норма |
|---|---|---|---|
| Общий белок | | | 65–85 г/л |
| Альбумины | | | 38–45 г/л (53–56%) |
| Глобулины | | | 43,3–33,2% |
| Мочевина | | | 1,7–9,2 ммоль/л |
| Креатинин | | | 35–115 мкмоль/л |
| Мочевая кислота | | | 140–400 мкмоль/л |
| Билирубин общий | | | 2–21мкмоль/л |
| Билирубин свободный | | | 1,75–17 мкмоль/л |
| Билирубин связанный | | | 0,25–4,3 мкмоль/л |
| Тимоловая проба | | | 0–4 Ед |
| Холестерин | | | 1,6–6,2 ммоль/л |
| ЛПНП | | | 0,9–4,1 ммоль/л |
| ЛПВП | | | 0,7–2,1 ммоль/л |

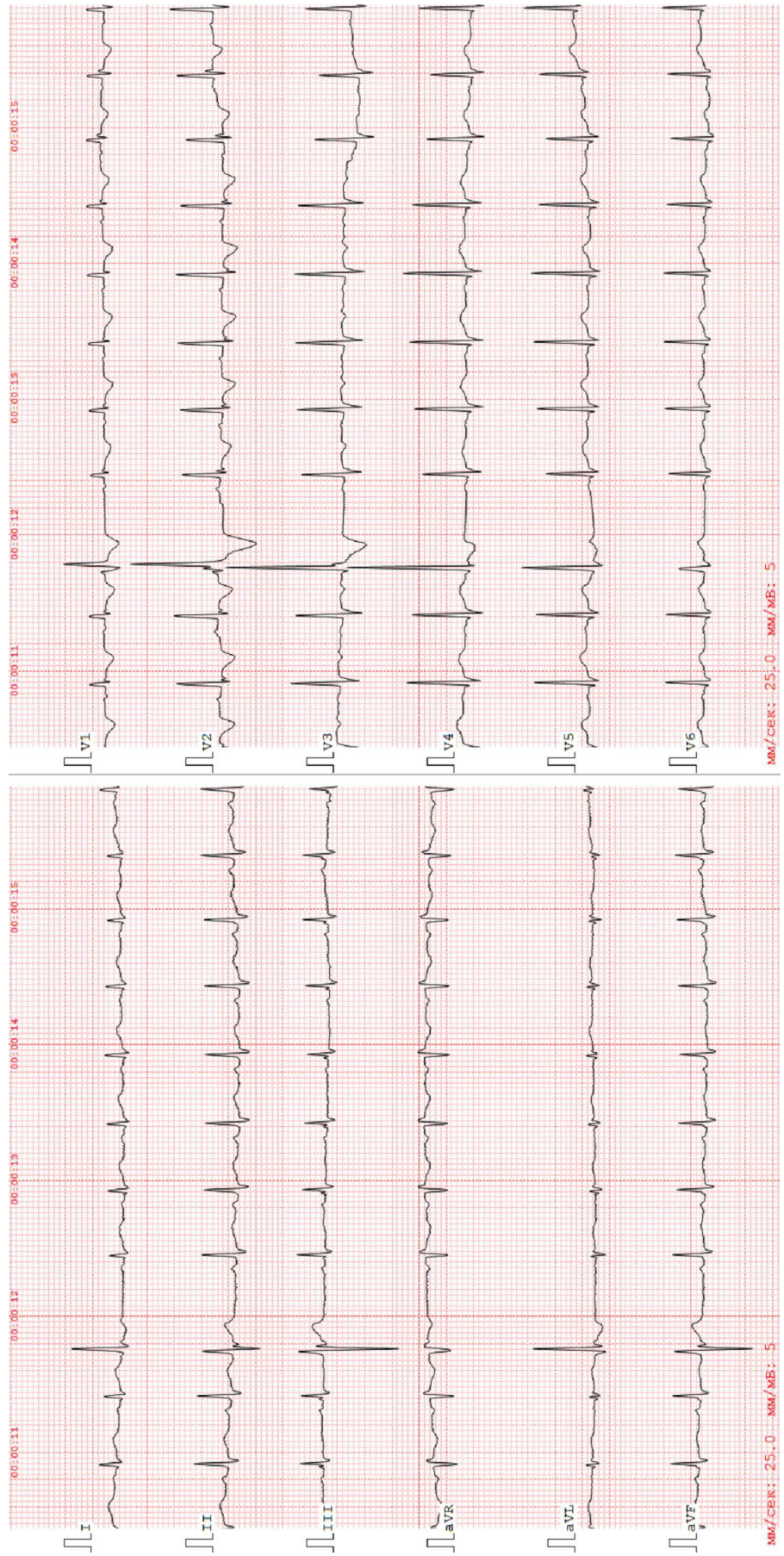
| | | | | |
|---|---|---|---|---|
| Триглицериды | | | | 0–2,3 ммоль/л |
| АЛТ | | | | 0–40 Ед/л |
| АСТ | | | | 0–37 Ед/л |
| Щелочная фосфатаза | | | | До 1 мес <150 Ед/л,<br>старше 1 мес < 644 Ед/л |
| α-Амилаза общая | | | | 0–100 Ед/л |
| γ-Глутамилтрансфераза | | | | До 1 мес <250 Ед/л,<br>1 мес–1 год <177 Ед/л,<br>старше 1 года 7–50 Ед/л |
| КФК | | | | 25–200 Ед/л |
| КФК-МВ | | | | 0–24 Ед/л |
| NT-proBNP | | | | 0–125 пг/мл |
| BNP | | | | 0–35 пг/мл |
| Тропонин I | | | | 0–0,16 нг/мл |
| Тропонин T | | | | 0–0,1 нг/мл |
| Калий | | | | 4,5–5,7 ммоль/л |
| Натрий | | | | 130–150 ммоль/л |
| Магний | | | | 0,7–1,1 ммоль/л |
| Кальций | | | | 2,24–2,5 ммоль/л |
| Хлориды | | | | 95–106 ммоль/л |
| Фосфор неорганический | | | | 1,2–1,8 ммоль/л |
| Железо | Мал. | | | 14,3–26,0 ммоль/л |
| | Дев. | | | 0,7–21,5 ммоль/л |
| Глюкоза | | | | 3,33–5,55 ммоль/л |
| СРБ | | | | 0–10 мг/л |
| АСЛО | | | | 0–200 МЕ/мл |
| РФ | | | | 0–8 МЕ/мл |
| Антитела к нуклеопротеидам | | | | Отрицательно |

**2.4. Расшифруйте электрокардиограммы, опишите основные ЭКГ-признаки данных нарушений ритма:**

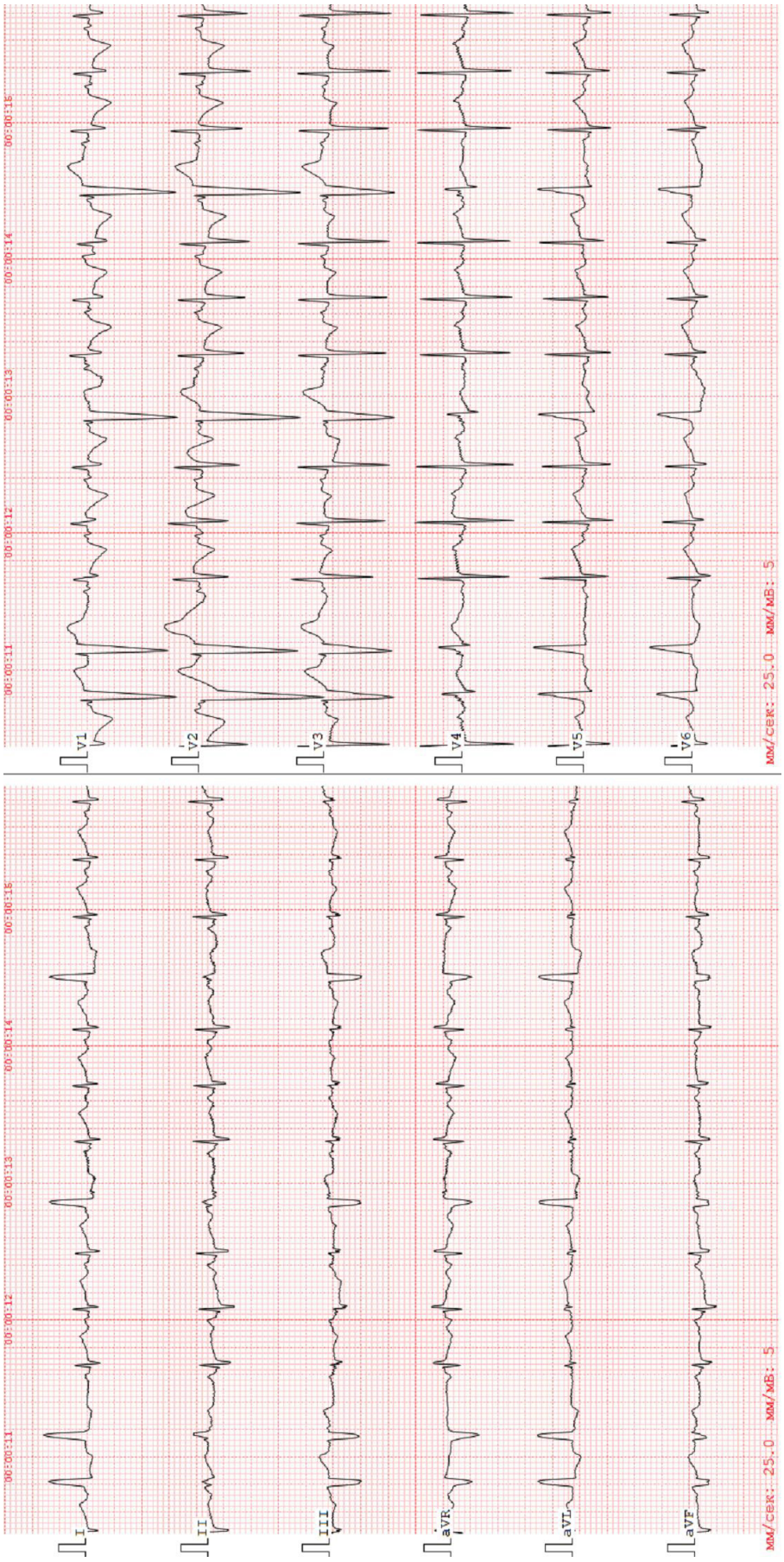
**2.4.1. ЭКГ ребенка, 3 мес:**



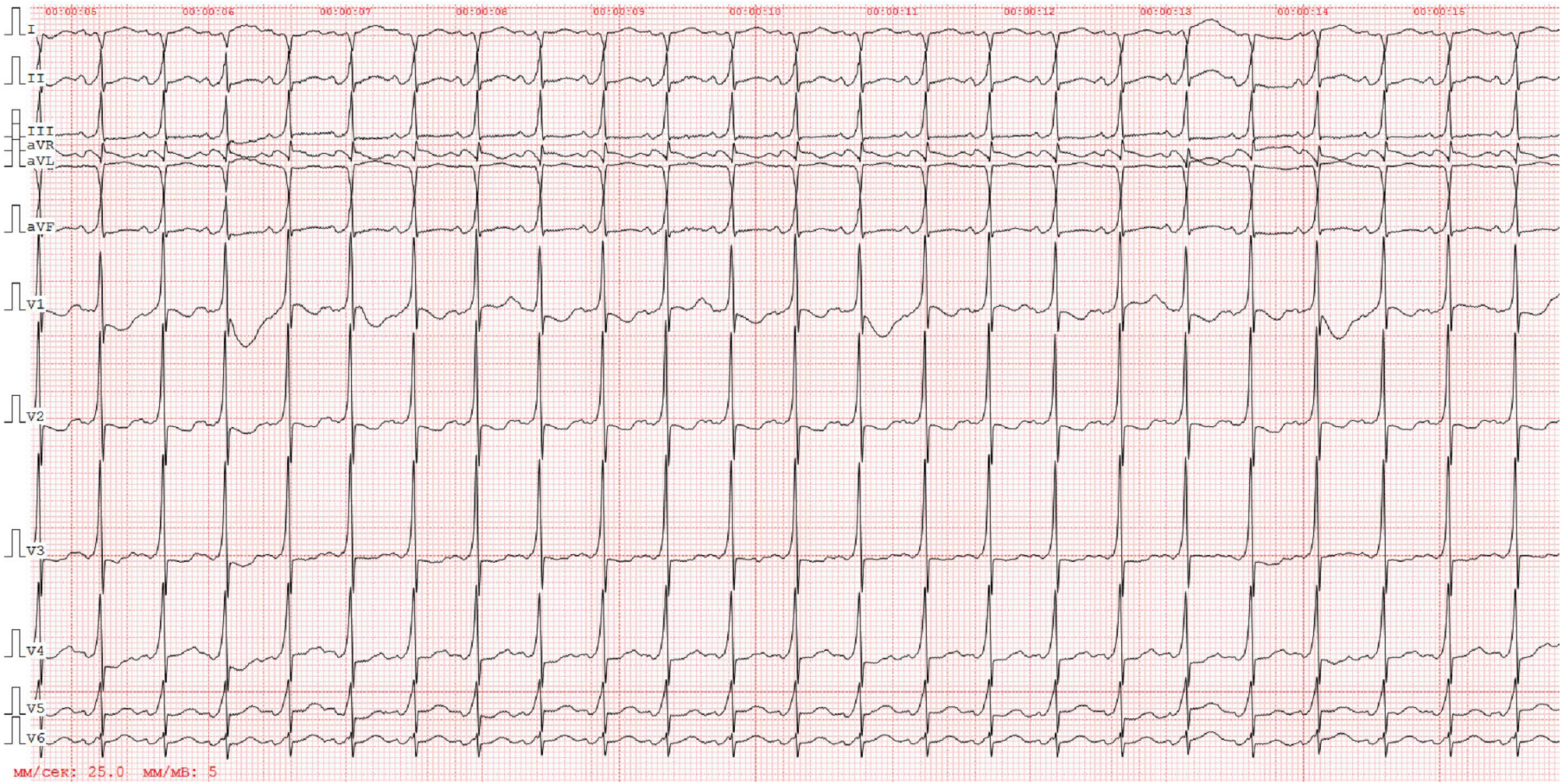
**2.4.2 ЭКГ ребенка, 1 год:**



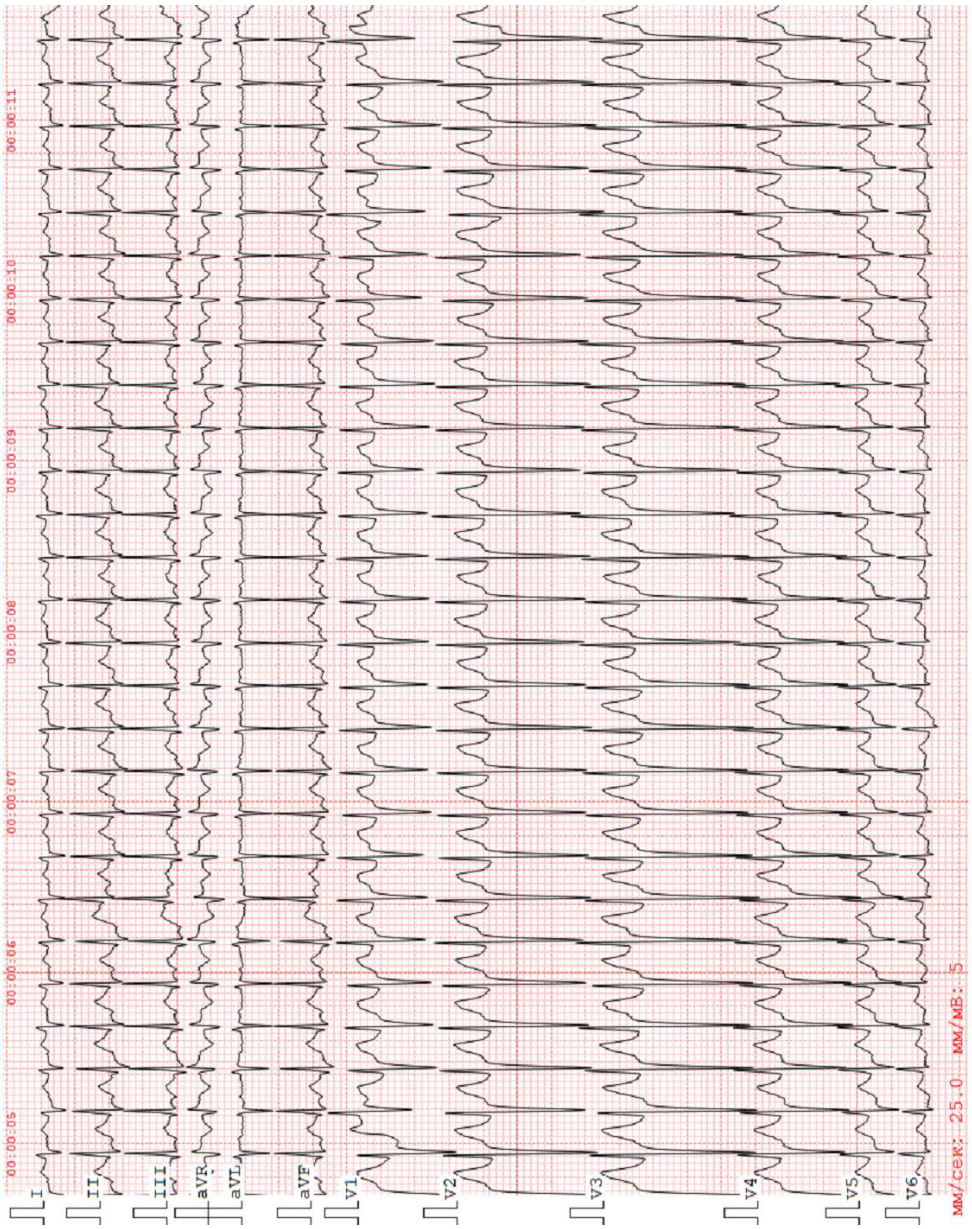
**2.4.3. ЭКГ ребенка, 2 мес:**



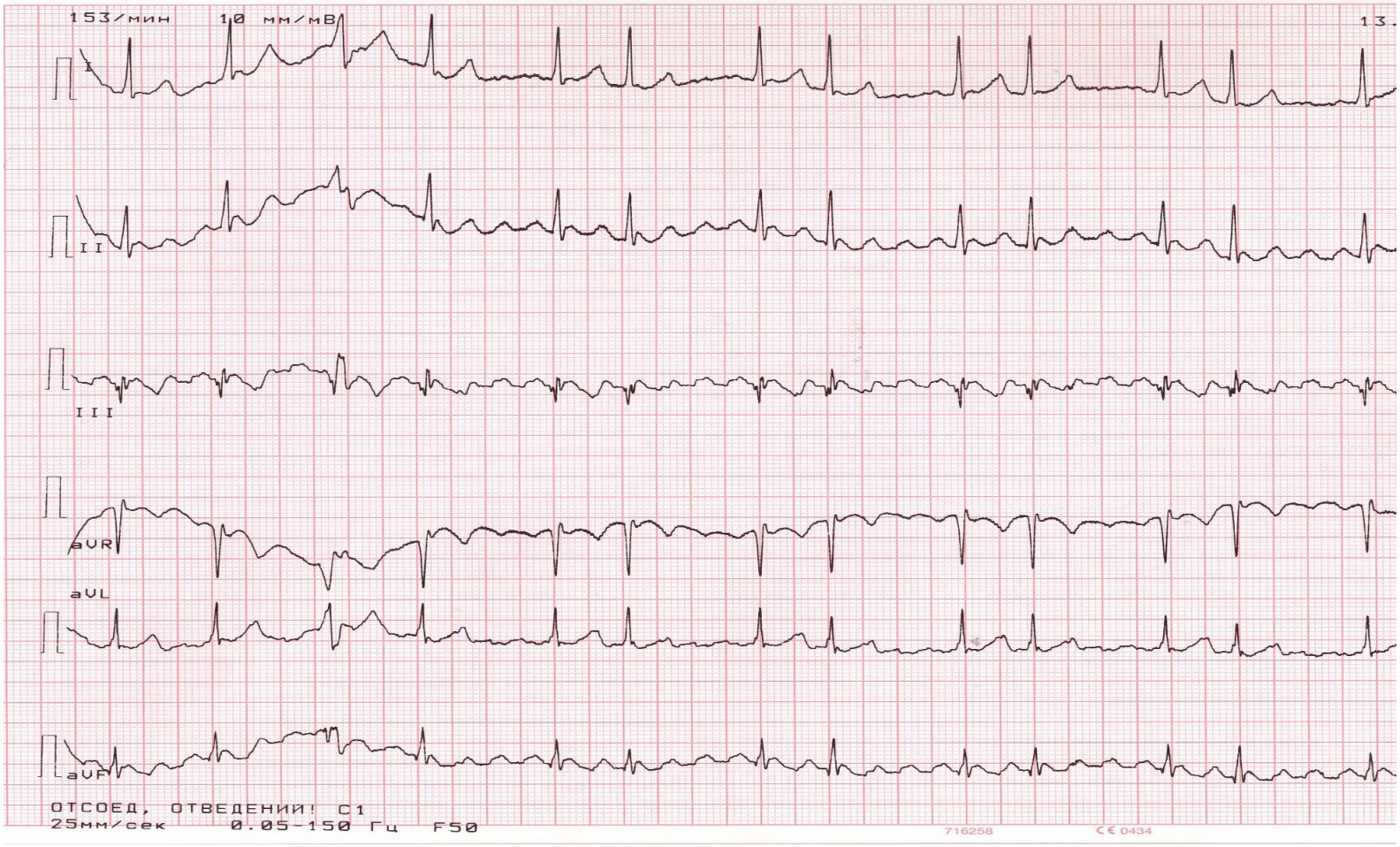
**2.4.4. ЭКГ ребенка, 3 мес:**



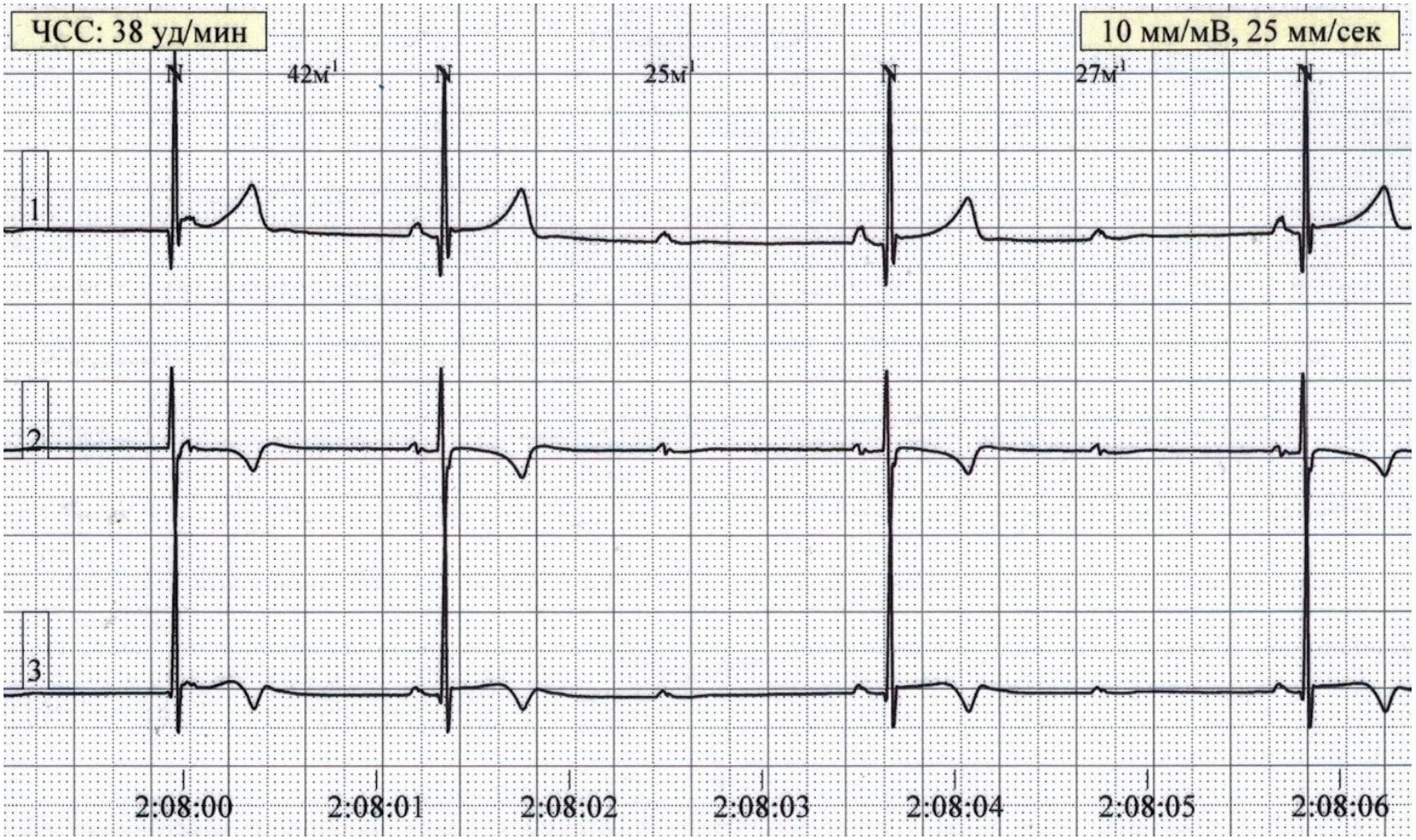
**2.4.5. ЭКГ ребенка, 2 мес:**



**2.4.6. ЭКГ ребенка, 10 лет:**



**2.4.7. Фрагмент суточного мониторирования ЭКГ по Холтеру ребенка, 2 года.**
**Опишите основные ЭКГ-признаки нарушения проводимости:**



## 3. Задания для совместной с преподавателем работы

### Задача 3.1

Девочка, 11 лет, направлена для планового обследования в связи с тем, что во время диспансеризации аускультативно было выявлено НСР. Девочка жалоб не предъявляла.

**Анамнез жизни:** ребенок от 1-й беременности, протекавшей без патологии, срочных стремительных родов. Раннее развитие без особенностей. На учете у специалистов не состоит. Жалуется на большую нагрузку в школе, недостаточный сон.

**Настоящее состояние:** средней тяжести. Телосложение правильное. Кожные покровы чистые, бледно-розовой окраски. Подкожно-жировой слой развит достаточно. Катаральных явлений нет. В легких дыхание везикулярное, проводится во все отделы, хрипов нет. Область сердца визуально не изменена. Верхушечный толчок определяется в V межреберье, локализованный, не изменен. Границы относительной сердечной тупости: правая — по правому краю грудины, левая — по левой среднеключичной линии, верхняя — нижний край II ребра. Аускультативно: тоны сердца звучные, ритм неправильный. ЧСС 77 уд/мин. В ортостазе и после физической нагрузки (10 приседаний) восстанавливается правильный ритм. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Печень у края реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Отеков нет.

**Клинический анализ крови:** Hb 120 г/л, эр. $3{,}8\times10^{12}$/л, рет. 0,8%, тромб. $213\times10^{9}$/л, лейк. $7{,}0\times10^{9}$/л, п/я 5%, с/я 60%, эоз. 0%, лимф. 31%, мон. 4%, СОЭ 7 мм/ч, гематокрит 34%.

**ЭКГ:** синусовый ритм с ЧСС 77–80 в минуту, нормальное положение ЭОС, экстрасистолы с узким комплексом *QRS* с предшествующим отрицательным зубцом *T* в отведениях I, II, AVL, с полной компенсаторной паузой. После физической нагрузки в ортостазе экстрасистолы исчезают.

**ЭхоКГ:** размеры сердца не увеличены. ФВ ЛЖ 70%. ТМ задней стенки ЛЖ и МЖП в пределах возрастной нормы.

**Задание:**

1. Сформулируйте предварительный диагноз: _____

_____

_____

2. Составьте план дополнительного обследования: _____

_____

_____

3. Назначьте лечение: _____

_____

_____

_____

### Задача 3.2

Мальчик, 1 мес, доставлен в стационар бригадой скорой медицинской помощи в тяжелом состоянии.

**Анамнез жизни:** семейный анамнез не отягощен. Ребенок от 1-й беременности, протекавшей без особенностей. Роды срочные, самостоятельные в головном предлежании. Масса тела при рождении 3500 г, длина 53 см. Закричал сразу, оценка по Апгар 8/9 баллов. Из родильного дома ребенок был выписан на 5-е сутки жизни. Находится на грудном вскармливании. Имеются симптомы лактазной недостаточности, принимает препарат «Лактаза-беби».

**Анамнез заболевания:** в течение последней недели ребенок стал беспокойным, ухудшился аппетит. Педиатр связывал данные симптомы с проявлениями дискинезии желудочно-кишечного тракта. За несколько часов до госпитализации резко побледнел, полностью отказался от еды, стал вялым, глаза «закатывает».

**Настоящее состояние:** тяжелое. Двигательная активность снижена, вялый, стонет. Кожные покровы бледные, цианоз носогубного треугольника. Пастозность голеней. Не лихорадит. Катаральных явлений нет. ЧД 64 в минуту, втяжение яремной ямки и межреберных промежутков. ЧСС 280 уд/мин, тоны сердца приглушены, шум отчетливо не выслушивается. Границы относительной сердечной тупости: левая — по левой передне-аксиллярной линии, правая — по правой парастернальной линии. Живот доступен пальпации, безболезненный. Печень выступает из-под края реберной дуги по правой средне-ключичной линии на 4 см, пальпируется край селезенки.

**Клинический анализ крови:** Hb 110 г/л, эр. $3{,}5\times10^{12}$/л, рет. 2%, тромб. $314\times10^{9}$/л, лейк. $8{,}0\times10^{9}$/л, п/я 3%, с/я 43%, эоз. 4%, лимф. 45%, мон. 5%, СОЭ 9 мм/ч, гематокрит 49%.

**ЭКГ при поступлении:** тахикардия с ЧСС 280 в минуту, зубец *P* отчетливо не визуализируется, *QRS* 0,04 с, *QT* 200 мс. Отклонение ЭОС вправо. Признаки преобладания ЛЖ. Депрессия сегмента *ST* и инверсия зубца *T* в левых грудных отведениях.

**ЭхоКГ:** умеренное увеличение полости ЛЖ. ФВ ЛЖ 50%. ТМ задней стенки ЛЖ 6 мм, МЖП 6 мм.

**Задание:**

1. Сформулируйте предварительный диагноз: _____

_____

_____

2. Составьте план дополнительного обследования: _____

_____

_____

3. Составьте план лечения (препараты, дозы, кратность и способ введения): _____

_____

_____

_____

## Задача 3.3

Девочка, 3 мес, поступила в кардиологическое отделение для уточнения диагноза. Жалобы на сниженный аппетит и недостаточную прибавку в массе тела.

**Анамнез жизни:** семейный анамнез отягощен по патологии сердца: у мамы в детстве имел место ВПС (ДМЖП, 5 мм), который закрылся к 7 годам жизни. Ребенок от 1-й беременности, протекавшей с угрозой прерывания в I триместре (стационарное лечение). УЗИ плода в течение всей беременности — без патологии. На 32-й неделе гестации однократно был зафиксирован эпизод тахикардии у плода, в дальнейшем приступов не выявлялось. Роды на 38-й неделе гестации плановые оперативные путем кесарева сечения. Масса тела при рождении 2900 г, рост 48 см, закричала сразу. ЧСС 148 уд/мин. Патологических шумов в сердце не выслушивалось. На 9-е сутки жизни (из-за состояния матери) ребенок был выписан домой. Прибавка в массе тела за 1-й месяц 600 г, за 2-й и 3-й — по 300 г.

**Анамнез заболевания:** за несколько дней до госпитализации у девочки появилось учащенное дыхание, начала покашливать. Перед прививкой в возрасте 3 мес педиатром был выслушан небольшой шум над областью сердца, была сделана ЭКГ, по результатам которой ребенок госпитализирован.

**Настоящее состояние:** средней тяжести. Улыбается, гулит. Ребенок правильного телосложения, пониженного питания. Тургор тканей снижен. Кожные покровы бледные, цианоз носогубного треугольника. Подкашливает, не лихорадит. ЧД 68 в минуту. В легких выслушивается жесткое дыхание, хрипов нет. Границы относительной сердечной тупости: левая — по левой передне-аксиллярной линии, правая — по правой среднеключичной линии, верхняя — II межреберье.

Тоны сердца удовлетворительной звучности. ЧСС 152 уд/мин. Выслушивается систолический шум средней интенсивности в IV межреберье по левому краю грудины. Печень выступает из-под края реберной дуги по среднеключичной линии на 3,5 см. Селезенка выступает из-под края реберной дуги на 2 см. Отеков нет. Диурез адекватный. Пульсация периферических сосудов удовлетворительная.

**Клинический анализ крови:** Hb 140 г/л, эр. $3{,}5\times10^{12}$/л, рет. 1,0%, тромб. $220\times10^{9}$/л, лейк. $8{,}5\times10^{9}$/л, п/я 4%, с/я 45%, эоз. 2%, лимф. 45%, мон. 4%, СОЭ 10 мм/ч, гематокрит 44%.

**ЭКГ:** ЧСС 152 в минуту. *PQ* 0,06 с, *QRS* 0,10 с, *QT* 260 мс. Отклонение ЭОС влево. Блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса. Блокада правой ножки пучка Гиса. Признаки преобладания ПЖ и гипертрофии ЛЖ. Депрессия сегмента *ST* и инверсия зубца *T* в левых грудных отведениях. Дельта-волна на восходящем колене *QRS*.

**ЭхоКГ:** ВПС (общий открытый атриовентрикулярный канал, полная форма, тип «А» по Растелли).

**Задание:**

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

_____

2. Составьте план дополнительного обследования: _____

_____

_____

3. Составьте план возможного лечения (препараты, дозы, кратность и способ введения):_____

_____

_____

_____

## Задача 3.4

Мальчик, 13 лет, поступил в отделение в связи с выявленными изменениями на ЭКГ. Жалоб не предъявляет.

**Анамнез жизни:** ребенок от 1-й беременности, протекавшей без особенностей. Роды срочные, физиологичные, крупный плод. Масса тела при рождении 4200 г, длина 55 см. Раннее развитие без особенностей. Профилактическая вакцинация по возрасту. Аденотомия в возрасте 5 лет. Перенес ветряную оспу в возрасте 7 лет, скарлатину в возрасте 11 лет. У мамы ребенка с детства на ЭКГ — АВ-блокада 2 степени (Мобитц 1 с периодикой Самойлова–Венкебаха).

**Настоящее состояние:** средней тяжести. Ребенок гиперстенического телосложения, повышенная влажность кожных покровов. Стойкий красный дермографизм. Отеков нет. Пульсация периферических сосудов удовлетворительная. АД 90/70 мм рт. ст. В легких везикулярное дыхание, хрипов нет. ЧД 20 в минуту. Границы относительной сердечной тупости не расширены. Тоны сердца удовлетворительной звучности, патологических шумов нет. ЧСС в положении лежа 60 уд/мин, в ортостазе 68–72 уд/мин. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Печень у края реберной дуги. Селезенка не пальпируется.

**Клинический анализ крови:** Hb 120 г/л, эр. $3{,}8\times10^{12}$/л, рет. 0,7%, тромб. $254\times10^{9}$/л, лейк. $6{,}5\times10^{9}$/л, п/я 2%, с/я 60%, эоз. 1%, лимф. 35%, мон. 2%, СОЭ 6 мм/ч, гематокрит 38%.

**ЭКГ***: лежа:* ЧСС 64 в минуту, *PQ* 0,24 с,*QRS* 0,08 с, *QT* 320 мс. Ритм синусовый. Нормальное положение ЭОС. *Стоя:* ЧСС 72–80 в минуту, *PQ* 0,20 с, *QRS* 0,08 с, *QT* 300 мс. В остальном — без динамики.

**ЭхоКГ:** размеры полостей сердца не увеличены. ФВ ЛЖ 60%. ТМ задней стенки ЛЖ и МЖП в пределах возрастной нормы. Данных за ВПС не найдено.

**Задание:**

1. Сформулируйте предварительный диагноз: _____

_____

_____

2. Составьте план дополнительного обследования: _____

_____

_____

3. Составьте план лечения: _____

_____

_____

_____

## Задача 3.5

Девочка, 1 мес, поступила в кардиологическое отделение в связи с тем, что при плановом осмотре в поликлинике у ребенка зафиксирована ЧСС 60 уд/мин.

**Анамнез жизни:** мама девочки страдает системной красной волчанкой. Получает всю рекомендованную терапию. Ребенок от 3-й беременности (1-я — медицинский аборт, 2-я — замершая на 8-й неделе гестации), протекавшей с токсикозом в 1-й половине. Роды самостоятельные, срочные в головном предлежании. Масса тела при рождении 3100 г, длина 50 см. Закричала после отсасывания слизи из верхних дыхательных путей. Оценка по Апгар 8/9 баллов. Со слов мамы, никакой патологии со стороны сердца в родильном доме обнаружено не было. Выписана домой на 5-е сутки жизни.

**Настоящее состояние:** средней тяжести. Кожные покровы чистые. Ребенок правильного телосложения, удовлетворительного питания. Масса тела 3850 г. Отеков нет. Пульсация периферических сосудов удовлетворительная. Дыхание пуэрильное, хрипов нет. ЧД 40 в минуту, после физической нагрузки (лежала на животе) ЧД возрастает до 52 в минуту. Границы относительной сердечной тупости: левая — по левой передне-аксиллярной линии, правая — по правой парастернальной линии, верхняя — II межреберье. Тоны сердца звучные, выслушивается слабый систолический шум с эпицентром в области верхушки. ЧСС 52–60 уд/мин. Печень выступает из-под края реберной дуги по правой среднеключичной линии на 3 см. Селезенка у края реберной дуги.

**Клинический анализ крови:** Hb 135 г/л, эр. $3{,}2\times10^{12}$/л, рет. 1,1%, тромб. $286\times10^{9}$/л, лейк. $9{,}5\times10^{9}$/л, п/я 3%, с/я 35%, эоз. 2%, лимф. 55%, мон. 5%, СОЭ 10 мм/ч, гематокрит 46%.

**ЭКГ:** Частота сокращений желудочков 60 уд/мин, *QRS* 0,06 с, *QT* 300 мс. Отмечается полная разобщенность деятельности предсердий и желудочков.

**ЭхоКГ:** размеры левых отделов сердца умеренно увеличены. ФВ ЛЖ 70%. ТМ задней стенки ЛЖ и МЖП в пределах возрастной нормы. Данных за ВПС не получено. Регургитация на митральном клапане 1 степени.

**Иммунологическое обследование матери и ребенка:** у матери титр антинуклеарного фактора (АНФ) (на среде HEp-2): 1:640, у ребенка — 1:320.

**Задание:**

1. Сформулируйте предварительный диагноз: _____

_____

2. Составьте план дополнительного обследования: _____

_____

_____

3. Составьте план лечения: _____

_____

_____

_____

## 4. Исходящий тестовый контроль

### 4.1. Выберите один правильный ответ

1. Суточное мониторирование ЭКГ по Холтеру показано детям с:
   А) артериальной гипертензией
   Б) синдромом слабости синусового узла
   В) синдромом вегетативной дисфункции
   Г) стенозом аорты

2. Наиболее частая причина желудочковой пароксизмальной тахикардии:
   А) нейровегетативные сдвиги
   Б) органическая патология сердца
   В) пневмония
   Г) эндокринная патология

3. Для диагностики пароксизмальной тахикардии показано экстренное проведение:
   А) рентгенографии органов грудной клетки
   Б) ЭКГ
   В) ЭхоКГ
   Г) исследования уровня калия в крови

4. При пароксизмальной тахикардии интервалы *R*-*R*:
   А) укорачиваются
   Б) удлиняются
   В) не изменяются
   Г) периодически выпадают

5. При желудочковой пароксизмальной тахикардии комплексы *QRS*:
   А) укорачиваются
   Б) деформируются
   В) не изменяются
   Г) периодически выпадают

6. Дети с укорочением интервала *PQ* угрожаемы по развитию:
   А) ревматической лихорадки
   Б) инфекционного эндокардита
   В) пароксизмальной тахикардии
   Г) гипертрофической кардиомиопатии

7. К гетеротопным нарушениям ритма сердца относится:
   А) синусовая аритмия
   Б) экстрасистолия
   В) синусовая брадикардия
   Г) внутрипредсердная блокада

8. К номотопным нарушениям ритма сердца относится:
   А) миграция водителя ритма
   Б) экстрасистолия
   В) синоаурикулярная блокада
   Г) атриовентрикулярная блокада

9. Преждевременное возбуждение желудочков характерно для синдрома:
   А) Романо–Уорда
   Б) Холт–Орама
   В) слабости синусового узла
   Г) Вольфа–Паркинсона–Уайта

10. К вагусным относится проба:
   А) Вальсальвы
   Б) Кумбса
   В) Румпеля–Леде-Кончаловского
   Г) с кислородом

11. Высокий риск развития нарушений ритма сердца характерен для ВПС:
   А) аномалия Эбштейна
   Б) ДМЖП
   В) клапанный стеноз аорты
   Г) атрезия легочной артерии

11. Антиаритмический препарат I класса (подкласс А):
А) амиодарон Б) хинидин
В) пропафенон Г) лидокаин

12. Антиаритмический препарат I класса (подкласс В):
А) амиодарон Б) хинидин
В) пропафенон Г) лидокаин

13. Антиаритмический препарат I класса (подкласс С):
А) амиодарон Б) хинидин
В) пропафенон Г) лидокаин

14. Антиаритмический препарат II класса:
А) амиодарон Б) атенолол
В) прокаинамид Г) этацизин

15. Антиаритмический препарат III класса:
А) амиодарон Б) атенолол
В) пропафенон Г) верапамил

16. Антиаритмический препарат IV класса:
А) пропранолол Б) соталол
В) дигоксин Г) верапамил

17. Комбинированной аритмией является:
А) миграция водителя ритма Б) синдром слабости синусового узла
В) атриовентрикулярная диссоциация Г) атриовентрикулярная блокада

18. АВ-блокада I степени характеризуется:
А) удлинением интервала *PR* без выпадения комплексов *QRS*
Б) прогрессирующим удлинением интервала *PR* от комплекса к комплексу с последующим выпадением *QRS*
В) постоянной длиной интервала *PR*, комплекс *QRS* периодически выпадает
Г) отсутствием связи между зубцами *P* и комплексом *QRS*

19. Причиной полной АВ-блокады у детей может быть синдром:
А) неонатальной волчанки
Б) вегетативной дисфункции по ваготоническому типу
В) вегетативной дисфункции по симпатикотоническому типу
Г) Вольфа–Паркинсона–Уайта

20) Зубец *T* при гипокалиемии:
А) высокий
Б) низкоамплитудный, двухфазный или отрицательный
В) не изменен
Г) узкий

### 4.2. Выберите все правильные ответы

21. ЭКГ может определить:
А) конкретный вид нарушения ритма или проводимости
Б) наличие ишемии миокарда
В) ВПС как причину нарушения ритма сердца
Г) признаки перегрузки различных отделов сердца

22. ЭхоКГ при нарушениях ритма сердца позволяет выявить:
    А) ВПС как причину нарушения ритма сердца
    Б) аритмогенную дисфункцию миокарда
    В) конкретный вид аритмии
    Г) дополнительные проводящие пути

23. Признаки ЭКГ-феномена Вольфа–Паркинсона–Уайта:
    А) укороченный интервал *PQ*
    Б) удлиненный интервал *PQ*
    В) расширение комплекса *QRS*
    Г) наличие дельта-волны на комплексе *QRS*

24. Для купирования желудочковой пароксизмальной тахикардии могут быть эффективны:
    А) лидокаин
    Б) новокаинамид
    В) АТФ
    Г) верапамил

25. Для купирования наджелудочковой пароксизмальной тахикардии могут быть эффективны:
    А) лидокаин
    Б) новокаинамид
    В) АТФ
    Г) верапамил

26. Приступы Морганьи–Адамса-Стокса могут возникать при:
    А) полной AV-блокаде
    Б) синдроме слабости синусового узла
    В) хронической непароксизмальной тахикардии
    Г) AV-блокаде I степени

27. ЭКГ-признаки мерцания предсердий:
    А) отсутствие во всех отведениях зубца *P*
    Б) наличие пилообразных волн *F* с частотой до 300 уд/мин
    В) наличие нерегулярных волн *F* с частотой до 600 уд/мин
    Г) комплексы *QRS*, как правило, не изменены

28. Экстракардиальные причины аритмий:
    А) миокардит
    Б) электролитные нарушения
    В) врожденные пороки сердца
    Г) эндокринная патология

29. Ассоциированны с высоким риском внезапной сердечной смерти:
    А) синдром удлиненного интервала *QT*
    Б) синдром укороченного интервала *QT*
    В) синусовая брадикардия
    Г) синдром Бругада

30. Показания для постановки электрокардиостимулятора:
    А) паузы ритма до 1,5 с
    Б) паузы ритма более 3 с
    В) приступы Морганьи–Адамса–Стокса
    Г) бессимптомная синусовая брадикардия, исчезающая после физической нагрузки

## 5. Список рекомендуемой литературы

### 5.1. Основная

1. Детская кардиология: учебник / под ред. П.В. Шумилова, Н.П. Котлуковой. М., 2018. С. 321–363.
2. Шабалов Н.П. Детские болезни: учебник. 6-е изд. В 2 тт. СПб., 2008. Т. 2. С. 68–75.

### 5.2. Дополнительная

1. Гутхайль Х., Линдингер А. ЭКГ детей и подростков. М., 2012.
2. Макаров Л.М. ЭКГ в педиатрии. 3-е изд. М., 2016.
3. Белозеров Ю.М., Макаров Л.М. Жизнеугрожающие состояния аритмогенного генеза // Кардиология детского возраста / под ред. А.Д. Царегородцева, Ю.М. Белозерова, Л.В. Брегель. М., 2014. С. 719–775.
4. Котлукова Н.П. Фетальные и неонатальные аритмии // Неонатология. Национальное руководство. Краткое издание. М., 2013. С. 279–306.
5. Клинические рекомендации по детской кардиологии и ревматологии / под ред. М.А. Школьниковой, Е.А. Алексеевой. М., 2011. С. 108–178.
6. Мутафьян О.А. Детская кардиология. М., 2009. С. 39–106.

# ТЕМА 5
# Артериальная гипертензия и гипотензия у детей. Синдром вегетативной дисфункции.

### Цель

Уметь поставить клинический диагноз, назначить лечение и определить профилактические мероприятия детям с артериальной гипертензией (АГ), гипотензией и вегетативной дисфункцией.

### Вопросы для самоподготовки

1. Понятие о вегетативном тонусе. Симпатикотония. Ваготония.
2. Этиология и патогенез первичной и вторичной АГ.
3. Классификация состояний, сопровождающихся вторичной АГ.
4. Клинические проявления АГ, гипотензии, синдрома вегетативной дисфункции.
5. Основные и дополнительные методы диагностики АГ, гипотензии, синдрома вегетативной дисфункции.
6. Принципы терапии АГ, гипотензии и вегетативной дисфункции. Меры профилактики.

### По результату изучения темы

**Студенты должны знать:**

- этиологию, патогенез, классификацию состояний, сопровождающихся изменением артериального давления (АД);
- клинические проявления АГ, гипотензии, синдрома вегетативной дисфункции;
- основные и дополнительные методы диагностики АГ, артериальной гипотензии, синдрома вегетативной дисфункции;
- дифференциальную диагностику артериальной гипертензии, гипотензии, синдрома
- вегетативной дисфункции;
- осложнения АГ и артериальной гипотензии, синдрома вегетативной дисфункции;
- принципы терапии и меры профилактики АГ, артериальной гипотензии, синдрома вегетативной дисфункции.

**Студенты должны уметь:**

- собирать жалобы, анамнез жизни детей с АГ, артериальной гипотензией, синдромом вегетативной дисфункцией;
- проводить клинический осмотр ребенка;
- оценивать исходный вегетативный тонус;
- измерять АД на руках и ногах, интерпретировать полученные результаты;
- оценивать результаты дополнительных исследований: кардиоинтервалографии (КИГ), клиноортостатической пробы (КОП), ЭКГ, суточного мониторирования АД (СМАД);
- выделять ведущий патологический синдром, оценивать тяжесть состояния больного и риск развития осложнений;
- обосновывать клинический диагноз и проводить дифференциальную диагностику;
- назначать лечение (диета, медикаментозная терапия, физитерапия);
- выписывать рецепты на наиболее часто используемые лекарственные препараты;
- составлять план диспансерного наблюдения и профилактических мероприятий;
- уметь оказывать первую помощь при кризовых состояниях (гипертонический криз, симпатико-адреналовый и вагоинсулярный кризы, синкопальное состояние, обморок).

## 1. Задания для внеаудиторной самостоятельной работы.

### 1.1. Заполните таблицу «Классификация уровней АД»:

| Категория | | Перцентили (по возрасту, полу, росту) | |
|---|---|---|---|
| | | систолическое АД (САД) | диастолическое АД (ДАД) |
| Артериальная гипотензия | | | |
| Нормальное АД | | | |
| Высокое нормальное АД | | | |
| АГ | I степени | | |
| | II степени | | |

### 1.2. Заполните таблицу «Факторы, определяющие уровень АД»:

| Эндогенные | Экзогенные |
|---|---|
| | |
| | |
| | |
| | |
| | |
| | |
| | |

### 1.3. Заполните таблицу «Оценка исходного вегетативного тонуса»:

| Симптомы | Симпатикотония | Ваготония |
|---|---|---|
| Цвет кожных покровов | | |
| Сосудистый рисунок | | |
| Сальность | | |
| Потоотделение | | |
| Дермографизм | | |
| Температура тела | | |
| Ощущение зябкости | | |
| Переносимость душных помещений | | |
| Температура тела при инфекциях | | |

| | | |
|---|---|---|
| Масса тела | | |
| Аппетит | | |
| Жажда | | |
| ЧСС | | |
| Сердцебиение | | |
| Кардиалгии | | |
| Обмороки, синкопальные состояния | | |
| Плохая переносимость транспорта | | |
| Частота дыхания | | |
| Жалобы на «одышку» | | |
| Астматический бронхит | | |
| Слюноотделение | | |
| Рвота, тошнота | | |
| Моторика желудочно-кишечного тракта | | |
| Мочеиспускание | | |
| Ночной диурез | | |
| Аллергия | | |
| Миндалины, аденоиды | | |
| Головные боли | | |
| Темперамент | | |
| Физическая активность по утрам | | |
| Сон | | |
| Вегетативные пароксизмы | | |

### 1.4. Заполните таблицу «Рекомендации по образу жизни больным с АГ»:

| Категория | Рекомендации |
|---|---|
| Виды физической нагрузки | |

| | |
|---|---|
| Масса тела | |
| Диета | |
| Вредные привычки | |

**1.5. Заполните таблицу «Список лекарственных средств, используемых при лечении изучаемых заболеваний»:**

| **Международное название (впишите латинское название)** | **Торговое название** | **Форма выпуска** | **Способ введения, возрастные дозировки** |
|---|---|---|---|
| Аминофенилмасляная кислота | | | |
| Амлодипин | | | |
| Аторвастатин | | | |
| Бисопролол | | | |
| Индапамид | | | |
| Каптоприл | | | |
| Лозартан | | | |
| Нифедипин | | | |
| Циннаризин | | | |
| Эналаприл | | | |

## 2. Задания для аудиторной самостоятельной работы

**2.1. Из представленного списка выберите симптомы, характерные для пациентов с указанными диагнозами. Внесите их в таблицу:**

головная боль, головокружение, слабость, озноб, чувство прилива жара, ощущение нехватки воздуха, похолодание кистей и стоп, повышение температуры тела, гипергидроз, покраснение лица, потемнение в глазах, сухость во рту, сердцебиение, брадикардия, экстрасистолия, повышение АД; снижение АД, головная боль, кардиалгия, боль в животе, учащение стула, тошнота, чувство страха, полиурия, частые мочеиспускания, гипогликемия, гипергликемия.

| Симпатико-адреналовый криз | Вагоинсулярный криз |
|---|---|
| | |
| | |
| | |
| | |
| | |
| | |
| | |
| | |
| | |
| | |
| | |
| | |

### 2.2. Заполните бланк клинического анализа крови пациентов со следующими диагнозами:

1. Девочка, 13 лет, с синдромом вегетативной дистонии по ваготоническому типу.
2. Подросток, 15 лет, с синдромом вегетативной дисфункции по симпатикотоническому типу.

| Показатель | 1 | 2 |
|---|---|---|
| Гемоглобин, г/л | | |
| Эритроциты, $\times 10^{12}$/л | | |
| Цветовой показатель | | |
| Ретикулоциты, ‰ | | |
| Тромбоциты, $\times 10^{9}$/л | | |
| Лейкоциты, $\times 10^{9}$/л | | |
| П/я, % | | |
| С/я, % | | |
| Эозинофилы, % | | |

| | | |
|---|---|---|
| Базофилы, % | | |
| Лимфоциты, % | | |
| Моноциты, % | | |
| СОЭ, мм/ч | | |

### 2.3. Заполните бланк биохимического анализа крови:

1. Подросток, 15 лет, с АГ, метаболическим синдромом.
2. Ребенок, 10 лет, с вторичной ренальной АГ, хронической болезнью почек II стадии.

| Показатель | 1 | 2 | Норма |
|---|---|---|---|
| Общий белок | | | 65–85 г/л |
| Альбумины | | | 38–45 г/л (53–56%) |
| Глобулины | | | 43,3–33,2% |
| Мочевина | | | 1,7–9,2 ммоль/л |
| Креатинин | | | 35–115 мкмоль/л |
| Мочевая кислота | | | 140–400 мкмоль/л |
| Билирубин общий | | | 2–21 мкмоль/л |
| Билирубин свободный | | | 1,75–17 мкмоль/л |
| Билирубин связанный | | | 0,25–4,3 мкмоль/л |
| Тимоловая проба | | | 0–4 Ед |
| Холестерин | | | 1,6–6,2 ммоль/л |
| ЛПНП | | | 0,9–4,1 ммоль/л |
| ЛПВП | | | 0,7–2,1 ммоль/л |
| Триглицериды | | | 0–2,3 ммоль/л |
| АЛТ | | | 0–40 Ед/л |
| АСТ | | | 0–37 Ед/л |
| Щелочная фосфатаза | | | До 1 мес <150 Ед/л, старше 1 мес <644 Ед/л |
| α-Амилаза общая | | | 0–100 Ед/л |
| γ-Глутамилтрансфераза | | | До 1 мес <250 Ед/л, 1 мес–1 год <177 Ед/л, старше 1 года 7–50 Ед/л |

| | | | | |
|---|---|---|---|---|
| КФК | | | | 25–200 Ед/л |
| КФК-МВ | | | | 0–24 Ед/л |
| NT-proBNP | | | | 0–125 пг/мл |
| BNP | | | | 0–35 пг/мл |
| Тропонин I | | | | 0–0,16 нг/мл |
| Тропонин T | | | | 0–0,1 нг/мл |
| Калий | | | | 4,5–5,7 ммоль/л |
| Натрий | | | | 130–150 ммоль/л |
| Магний | | | | 0,7–1,1 ммоль/л |
| Кальций | | | | 2,24–2,5 ммоль/л |
| Хлориды | | | | 95–106 ммоль/л |
| Фосфор неорганический | | | | 1,2–1,8 ммоль/л |
| Железо | Мал. | | | 14,3–26,0 ммоль/л |
| | Дев. | | | 0,7–21,5 ммоль/л |
| Глюкоза | | | | 3,33–5,55 ммоль/л |
| СРБ | | | | 0–10 мг/л |
| АСЛО | | | | 0–200 МЕ/мл |
| РФ | | | | 0–8 МЕ/мл |
| Антитела к нуклеопротеидам | | | | Отрицательно |

### 2.4. Выберите результаты ЭКГ, характерные для перечисленных ниже диагнозов:

А. Увеличение амплитуды зубца *P* в I и II отведениях, укорочение интервала *PQ*, депрессия зубца *T* в I, II, $V_5$ и $V_6$ отведениях.

Б. Миграция водителя ритма, замедление АВ-проводимости, синдром ранней реполяризации желудочков, высокие зубцы *T*.

В. Повышение биопотенциалов левого желудочка, нарушение процессов реполяризации миокарда (отрицательные зубцы *T*, депрессия сегмента *ST*).

| **Диагноз** | **ЭКГ** |
|---|---|
| 1. Синдром вегетативной дисфункции по симпатикотоническому типу | |
| 2. Синдром вегетативной дисфункции по ваготоническому типу | |
| 3. Стабильная АГ | |

**2.5. Соотнесите результаты СМАД с представленными в таблице диагнозами:**

А. Среднесуточные, среднедневные и средненочные показатели САД и/или ДАД ниже показателей 5 перцентиля распределений, соответственно полу, возрасту и росту.

Б. Показатели индекса времени АГ для среднесуточных, среднедневных и средненочных значений САД и/или ДАД 25–50%.

В. Показатели индекса времени АГ для среднесуточных, среднедневных и средненочных значений САД и/или ДАД более 50%.

Г. Показатели индекса времени АГ для среднесуточных, среднедневных и средненочных значений САД и ДАД менее 25%.

| Вариант патологического изменения АД | СМАД |
|---|---|
| Артериальная гипотензия | |
| Синдром вегетативной дисфункции по симпатикотоническому типу | |
| Лабильная АГ | |
| Стабильная АГ | |

**2.6. Впишите в таблицу заболевания с симптоматической АГ и гипотензией:**

| | Гемодинамическая | Рено/вазоренальная | Эндокринная |
|---|---|---|---|
| АГ | | | |
| | **Гемодинамическая** | **Гастроинтестинальная** | **Эндокринная** |
| Артериальная гипотензия | | | |

## 3. Задания для аудиторной работы совместно с преподавателем

### Задача 3.1

Мальчик, 13 лет, поступил в отделение кардиоревматологии в связи с сохраняющимися эпизодами повышения АД до 170/100 мм рт. ст. (на фоне «рабочих» значений АД 130–140/80–90 мм рт. ст.), а также для коррекции проводимой гипотензивной терапии. Получает капозид по 25 мг 2 раза в день.

**Анамнез заболевания:** у мальчика с 10 лет выявлены эпизоды повышения АД до 140/90–170/100 мм рт. ст. на фоне психоэмоциональных нагрузок и в покое, сопровождающиеся головной болью, головокружениями, носовыми кровотечениями. В 11 лет впервые оперирован по поводу фибромускулярной дисплазии левой почечной артерии.

**Настоящее состояние:** средней степени тяжести. Масса тела 43 кг, рост 142 см. АД на руках: левая 130/80, правая 140/90 мм рт. ст., АД на ногах: 180/120 мм рт. ст. Ребенок эмоционален, наблюдаются вегетативные нарушения: пятна Труссо, лёжа — белый дермографизм, стоя — нестойкий красный дермографизм, акротрофогипергидроз, ладони и стопы тёплые. Щитовидная железа визуализируется при глотании. При аускультации сердца: систолический шум слабой интенсивности на верхушке и в V точке.

**ЭКГ:** *PQ* 0,11 с, *QRS* 0,08 с, *QT* 340 мс, ЧСС 75–79 в минуту. Вертикальное положение ЭОС. Правопредсердный ритм, в ортостазе — ритм синусовый. Повышение биопотенциалов ЛЖ.

**ЭхоКГ:** полости сердца не расширены. Толщина миокарда в пределах нормы. МЖП и МПП перегородки интактны. Клапанный аппарат сердца не изменён. ФВ ЛЖ 60%.

**СМАД:** среднесуточные, среднедневные и средненочные показатели САД (136, 141, 117 мм рт. ст. соответственно) и ДАД (88, 94, 69 мм рт. ст. соответственно) повышены. Индекс времени гипертензии 56–88%. В дневные часы зарегистрированы эпизоды повышения АД до 140/86–176/120 мм рт. ст. (при нагрузках и в покое), в ночные часы эпизоды подъёмов АД до 139/75–141/97 мм рт. ст.

**Динамическая радиоизотопная ангионефросцинтиграфия**: средняя степень нарушения накопительно-выделительной функции обеих почек, правосторонний пузырно-мочеточниковый рефлюкс.

**УЗДГ почечных сосудов*:*** показатели скорости кровотока, пульсационного индекса и индекса резистентности снижены (больше слева).

**УЗИ органов брюшной полости, почек, надпочечников:** единичные мелкие гиперэхогенные включения в поджелудочной железе, лабильный перегиб в средней трети тела желчного пузыря, контуры и паренхима почек не изменены, правая почка 93,7 × 41,2 мм, левая почка 74,2 × 35,0 мм, ЧЛС 4,5–5,5 мм, область надпочечников не изменена.

**Задание:**

1. Оцените результаты проведенного обследования: _____

_____

_____

2. Поставьте диагноз: _____

_____

_____

3. Назначьте лечение (препараты, дозы, кратность и способ введения): _____

_____

_____

_____

## Задача 3.2

Мальчик, 13 лет, поступил в отделение кардиологии впервые с целью обследования и лечения. Семейный анамнез отягощен по гипертонической болезни и хроническому гастродуодениту.

**Анамнез заболевания:** в течение последних 2 лет мальчика беспокоят периодические головные боли, боли в области сердца, эпизоды сердцебиения и повышения АД до 150/80 мм рт. ст. на фоне психоэмоциональных и физических нагрузок. С 10 лет наблюдается в поликлинике невропатологом и кардиологом с диагнозом: «Синдром вегетативной дистонии по смешанному типу. Пролапс митрального клапана 1 степени. АГ». На предоставленных ЭКГ: синусовая тахикардия с ЧСС 91–120 в минуту. По данным СМАД двухнедельной давности фиксируется лабильная систолическая АГ. Уровень кортизола и альдостерона в пределах нормы. Получал курсами фенибут, атаракс, беллатаминал, периодически назначался атенолол по 12,5 мг 2 раза в день.

**Настоящее состояние:** средней степени тяжести. Мальчик эмоционально лабилен. Вегетативные нарушения с преобладанием симпатикотонических реакций. Пульсация на периферических сосудах удовлетворительная, симметричная, в том числе на *aa. femoralis*. Тоны сердца звучные, ритмичные; выслушивается слабый систолический шум на верхушке с хордальным оттенком. ЧСС в клиноположении 92 уд/мин, в ортостазе 110 уд/мин. АД на руках: 130–140/60 мм рт. ст.; АД на ногах: 160–180/80–90 мм рт. ст.

**ЭКГ:** *RR* 0,65–0,71 с, *PQ* 0,13 с, *QRS* 0,08 с, *QT* 340 мс, ЧСС 85–92 в минуту. Вертикальное положение ЭОС.

**ЭхоКГ:** Полости сердца не увеличены. МПП, МЖП интактны. Клапаны не изменены. Определяется дисфункция хордального аппарата митрального клапана. В полости ЛЖ лоцируется диагональная хорда. Сократительная способность миокарда в пределах нормы.

**СМАД:** среднесуточные, среднедневные и средненочные показатели САД не превысили значений 95 процентиля. Определяется недостаточное снижение САД в ночные часы (non-dipper), индекс времени гипертензии ночью 39%. В дневные и в вечерние часы, на фоне психоэмоциональных и физических нагрузок отмечаются частые подъёмы АД до 150/70 мм рт. ст. (с максимальным повышением АД до 170/60 мм рт. ст. в 20:50).

**Консультация окулиста:** глазное дно не изменено.

**УЗИ почек, надпочечников:** патологии не выявлено.

**Биохимический анализ крови, гормональный профиль (суточный ритм кортизола, гормоны щитовидной железы и ТТГ):** в пределах нормы.

**Задание:**

1. Поставьте предварительный диагноз: _____

_____

_____

2. Составьте план дополнительного обследования: _____

_____

_____

3. Назначьте лечение (препараты, дозы, кратность и способ введения): _____

_____

_____

_____

## Задача 3.3

Мальчик, 15 лет, поступил в отделение кардиоревматологии впервые в связи с жалобами на частые (до 3 раз в неделю) головные боли, головокружения клиноортостатического характера и при резком выпрямлении туловища.

**Анамнез заболевания:** периодически наблюдаются состояния, сопровождающиеся выраженной слабостью, вялостью, профузным потом, потемнением в глазах, шумом в ушах. Дважды отмечались обмороки. При этом АД составляло 70–90/40–60 мм рт. ст. Семейный анамнез отягощен по АГ (у мамы, бабушки по маминой линии), родители страдают головными болями напряжения.

**Настоящее состояние:** средней степени тяжести. Масса тела 63 кг, рост 181 см. Эмоциональная и вегетативная лабильность: мальчик легко возбудим и эмоционален, пятна Труссо, тёплые ладони и стопы, стойкий розовый дермографизм. Аускультация сердца: систолический шум на верхушке с характерным «щелком». АД на руках 100/50 мм рт. ст.

**ЭКГ:** *PQ* 0,14 с, *QRS* 0,08 с, *QT* 360 мс, ЧСС 52–60 в минуту. Нормальное положение ЭОС. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса. Нарушения процессов реполяризации миокарда желудочков.

**СМАД:** показатели среднесуточного, среднедневного и средненочного САД и ДАД ниже 25 процентиля, составляя для САД 110, 100, 105 мм рт. ст., для ДАД 65, 70, 55 мм рт. ст. соответственно. Индекс времени гипотензии колеблется от 26 до 48%. Суточный индекс составил 19,5% («dipper»).

**КИГ:** ваготония с эйтонической реактивностью.

**КОП:** асимпатикотонический вариант реакции.

**Задание:**

1. Поставьте предварительный диагноз: _____

_____

_____

2. Составьте план дополнительного обследования: _____

3. Назначьте лечение (препараты, дозы, кратность и способ введения): _____

## Задача 3.4

Девочка, 14 лет. Поступила в отделение кардиоревматологии с жалобами на периодическую слабость при нагрузках, кардиалгии, головные боли, головокружения клино-ортостатического характера.

**Анамнез заболевания:** 5 лет назад девочка лечилась в стационаре по поводу острого неревматического кардита (миоперикардит) и двусторонней пневмонии, осложненной левосторонним плевритом. В анамнезе частые ОРВИ, бронхиты. АД колеблется от 80/40 до 120/80 мм рт. ст.

**Настоящее состояние:** средней тяжести. Масса тела 56 кг, рост 164 см. При осмотре эмоционально лабильна, вегетативные нарушения смешанного характера. Пульсация на периферических сосудах удовлетворительная и симметричная, в том числе на *aa. femoralis*. Аускультативно тоны сердца приглушены, ритмичны, выслушивается систолический шум на верхушке с хордальным оттенком. ЧСС: лежа 88 уд/мин, стоя 110 уд/мин. АД на руках: левая рука 90/60 мм рт. ст., правая рука 100/70 мм рт. ст.

**ЭКГ:** *RR* 0,74–0,84 с, *PQ* 0,12 с, *QRS* 0,08 с, *QT* 360 мс, ЧСС 71–81 в минуту. Синусовый ритм. Нормальное положение ЭОС.

**ЭхоКГ:** размеры полостей сердца не увеличены. МПП, МЖП интактны. Характер движений МЖП правильный, незначительный гипокинез. Клапанный аппарат не изменён. Пролабирование створок митрального клапана до 1 степени, регургитации нет. Расслоение листков перикарда в области верхушки до 3,5 мм (норма до 2,5 мм). Дополнительная трабекула в полости ЛЖ.

**СМАД***:* показатели среднесуточного, среднедневного и средненочного САД и ДАД ниже 25 перцентиля и составляют для САД 110, 115, 90 мм рт. ст., для ДАД — 64, 70, 55 мм рт. ст. соответственно. Индекс времени гипотензии колеблется от 18 до 50 %. СИ составил 15% («dipper»).

**Рентгенография органов грудной клетки:** воспалительные и очаговые изменения в лёгких не выявляются, однако слева (в проекции наружного синуса) отмечается снижение пневматизации (облитерация синуса? выпот?). Костальная плевра в виде тонкой полоски. Лёгочный рисунок обогащён с обеих сторон. Тень сердца не расширена.

**КИГ:** ваготония с эйтонической реактивностью.

**Задание:**

1. Поставьте предварительный диагноз: _____

2. Составьте план дополнительного обследования: _____

3. Назначьте лечение (препараты, дозы, кратность и способ введения): _____

### Задача 3.5

Девочка, 16 лет, поступила в клинику с жалобами на головные боли.

**Анамнез жизни:** наблюдается у гастроэнтеролога по поводу хронического гастрита. Наследственность отягощена по патологии сердечно-сосудистой системы. Любит соленую пищу. Домашняя обстановка неспокойна: ребенок часто конфликтует с матерью и отчимом.

**Анамнез заболевания:** девочку в течение последних 1,5 лет беспокоят интенсивные головные боли давящего характера, двусторонние, которые иногда сопровождаются тошнотой. Периодически отмечаются приступы с ознобом, головной болью, тошнотой и рвотой, тахикардией, повышением АД до 140/90–150/90 мм рт. ст.

**Настоящее состояние:** средней степени тяжести. Жалобы на головную боль. Масса тела 51 кг, рост 169 см. Кожные покровы сухие, розовый дермографизм. В легких дыхание везикулярное. Границы относительной сердечной тупости в пределах возрастной нормы. АД на руках 140/95 мм рт. ст. ЧСС 88 уд/мин. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации, безболезненный. Стул: склонность к запорам. Мочеиспускание: редкое, обильное.

**Клинический анализ крови:** Hb 126 г/л, эр. $4{,}8\times10^{12}$/л, рет. 0,7%, тромб. $245\times10^{9}$/л, лейк. $11{,}2\times10^{9}$/л, п/я 1%, с/я 67%, эоз. 2%, лимф. 25%, мон. 5%, СОЭ 15 мм/ч, гематокрит 42%.

**Биохимический анализ крови:** общий белок 70 г/л, глюкоза 5,8 ммоль/л, калий 3,6 ммоль/л, холестерин 3,5 ммоль/л, СРБ отрицательно.

**ЭКГ:** ЧСС 92 в минуту, депрессия зубца *T* в отведениях I, II, $V_5$, $V_6$.

**Задание:**

1. Поставьте предварительный диагноз: _____

_____

_____

2. Составьте план дополнительного обследования: _____

_____

_____

3. Назначьте лечение (препараты, дозы, кратность и способ введения): _____

_____

_____

_____

## 4. Исходящий тестовый контроль

### 4.1. Выберите один правильный ответ

1. Вторичная АГ возникает при:
   А) ДМЖП Б) тетраде Фалло
   В) стенозе аортального клапана Г) коарктации аорты

2. При феохромоцитоме повышен уровень:
   А) гомовиниловой и ванилилминдальной кислот в суточной моче
   Б) ренина в крови В) альдостерона в крови
   Г) АКТГ в крови

3. Болезнь Конна —это синоним:
   А) феохромоцитомы Б) невриномы В) альдостеромы Г) кортикостеромы

4. Для симпатоганглиомы характерно повышение в крови уровня:
   А) норадреналина Б) кортизола В) АКТГ Г) ренина

5. Ренин синтезируется:
А) гепатоцитами Б) кардиомиоцитами
В) клетками клубочковой зоны коры надпочечников
Г) юкстагломерулярными клетками почек

6. Преобразование ангиотензиногена в ангиотензин I происходит под действием:
А) ренина Б) АПФ
В) альдостерона Г) кортизола

7. Основным инструментальным методом диагностики АГ является:
А) ЭКГ Б) СМАД
В) суточное мониторирование ЭКГ по Холтеру Г) ЭхоКГ

8. Размер манжеты для измерения артериального давления у детей определяется:
А) весом Б) возрастом В) ростом Г) окружностью плеча

9) Заниженные цифры АД могут быть получены при:
А) использовании маленькой для данного пациента манжеты
Б) медленном нагнетании воздуха в манжету
В) использовании большой для данного пациента манжеты
Г) высокой скорости декомпрессии (сдувания) манжеты

10. Нормальным АД является:
А) САД и ДАД ≥10 и <90 процентиля кривой распределения АД в популяции для соответствующего возраста, роста, пола
Б) САД и/или ДАД ≥90 и <95 процентиля кривой распределения АД в популяции для соответствующего возраста, роста, пола
В) САД и ДАД соответствует 50 процентилю кривой распределения АД в популяции для соответствующего возраста, роста, пола
Г) САД и/или ДАД ≥95 процентиля кривой распределения АД в популяции для соответствующего возраста, роста, пола

11. Повышенным АД является:
А) САД и ДАД ≥10 и <90 процентиля кривой распределения АД в популяции для соответствующего возраста, роста, пола
Б) САД и/или ДАД ≥90 и <95 процентиля кривой распределения АД в популяции для соответствующего возраста, роста, пола
В) САД и ДАД соответствует 50 процентилю кривой распределения АД в популяции для соответствующего возраста, роста, пола
Г) САД и/или ДАД ≥95 процентиля кривой распределения АД в популяции для соответствующего возраста, роста, пола

12. Индекс времени гипертензии по данным СМАД при лабильной АГ:
А) 25–50% Б) 75–100% В) 0–25% Г) 50–75%

13. Количество степеней АГ у детей:
А) 1 Б) 2 В) 3 Г) 4

14. Обязательным критерием метаболического синдрома является:
А) абдоминальное ожирение Б) артериальная гипертензия
В) нарушение толерантности к глюкозе Г) дислипидемия

15. Нормальный уровень глюкозы в венозной крови натощак не должен превышать:
А) 4,2 ммоль/л Б) 6,1 ммоль/л В) 10 ммоль/л Г) 5,6 ммоль/л

16. Назначения гипотензивной терапии требует:
А) стабильная АГ, низкий риск
Б) лабильная АГ
В) гипертензия «белого халата»
Г) стабильная АГ, высокий риск

17. Препаратами выбора для лечения АГ у детей являются:
А) бета-адреноблокаторы
Б) блокаторы кальциевых каналов
В) ингибиторы АПФ
Г) антагонисты альдостерона

18. Бета-адреноблокаторы противопоказаны при:
А) АГ
Б) выраженной брадикардии
В) экстрасистолии
Г) гипертермии

19. Не является рациональной комбинация антигипертензивных препаратов:
А) ингибиторы АПФ и диуретики
Б) ингибиторы АПФ и блокаторы кальциевых каналов
В) ингибиторы АПФ и антагонисты рецепторов ангиотензина II
Г) антагонисты рецепторов ангиотензина II и диуретики

20. При симпатикотонии могут возникать пароксизмы:
А) одышечно-цианотические
Б) вагоинсулярные
В) симпатико-адреналовые
Г) тиреотоксические

21. При ваготонии могут возникать пароксизмы:
А) одышечно-цианотические
Б) вагоинсулярные
В) симпатико-адреналовые
Г) тиреотоксические

### 4.2. Выберите все правильные ответы

22. Органы-мишени для АГ:
А) сердце Б) почки В) печень Г) головной мозг

23. Поражение миокарда при АГ характеризуется:
А) гипертрофией миокарда ЛЖ
Б) повышением индекса массы миокарда
В) увеличением относительной толщины стенки сердца
Г) снижением индекса массы миокарда

24. Поражение глаз при АГ характеризуется:
А) узостью, извитостью сосудов сетчатки
Б) застойным диском зрительного нерва
В) полнокровием сосудов сетчатки
Г) возникновением сосудистых аневризм

25. Поражение почек при АГ характеризуется:
А) протеинурией
Б) никтурией
В) снижением скорости клубочковой фильтрации
Г) снижением индексов резистентности сосудов почек

26. К типам исходного вегетативного тонуса относятся:
А) гипертония Б) гипотония В) ваготония Г) симпатикотония

27. Симпатикотониия на ЭКГ характеризуется:
А) укорочением интервала *PQ*
Б) депрессией зубца *T* в стандартных и грудных отведениях
В) синдромом ранней реполяризации желудочков
Г) миграцией водителя ритма

28. Ваготония на ЭКГ характеризуется:
    А) укорочением интервала *PQ*
    Б) депрессией зубца *T* в стандартных и грудных отведениях
    В) синдромом ранней реполяризации желудочков
    Г) миграцией водителя ритма

29. К немедикаментозной терапии АГ относится:
    А) снижение избыточной массы тела
    Б) оптимизация физических нагрузок
    В) повышение объема потребляемой жидкости
    Г) рационализация питания

30. Критериями тяжести АГ являются:
    А) уровень снижения АД, его стабильность или лабильность
    Б) интенсивность и продолжительность головных болей
    В) наличие и частота вегетативных пароксизмов
    Г) нарушение сна

## 5. Список рекомендуемой литературы

### 5.1. Основная

1. Детская кардиология: учебник / под ред. П.В. Шумилова, Н.П. Котлуковой. М., 2018. С. 272–320.
2. Шабалов Н.П. Детские болезни: учебник. В 2 тт. СПб., 2008. Т. 2. С. 84–89.

### 5.2. Дополнительная

1. Артериальная гипертензия у детей и подростков / под ред. А.С. Шарыкина, И.И. Труниной, И.М. Османова. М., 2017.
2. Детская вегетология. Практическое руководство по детским болезням / под ред. Р.Р. Шиляева, Е.В. Неудахина). М., 2008. Т. XI. С. 407.
3. Клинические рекомендации по детской кардиологии и ревматологии / под ред. М.А. Школьниковой, Е.И. Алексеевой). М., 2011, С. 180–214.
4. Кардиология и ревматология детского возраста (избранные главы). Практическое руководство по детским болезням / под ред. Г.А. Самсыгиной, М.Ю. Щербаковой). М., 2009. Т. III. С. 467–530.

# ТЕМА 6
# Дифференциальная диагностика ювенильных артритов у детей и подростков

### Цель

Приобретение знаний и умений для своевременной и дифференциальной диагностики ювенильных артритов различной этиологии у детей и подростков, назначения ранней и адекватной терапии.

### Вопросы для самоподготовки:

1. Понятие о ювенильных артритах (ЮА).
2. Этиология ЮА (инфекционные, реактивные, идиопатические и др.).
3. Патогенез ЮА в зависимости от этиологии.
4. Классификации ЮА.
6. Особенности клинической картины и лабораторно-инструментальных данных при ЮА в зависимости от этиологии и варианта течения заболевания.
7. Современные подходы к терапии. Используемые лекарственные средства, механизм их действия.
8. Исходы, прогноз и диспансерное наблюдение детей с ЮА.

### В результате изучения темы

**Студенты должны знать:**
- этиологию и патогенез ЮА;
- особенности клинической картины, лабораторно-инструментальных показателей в зависимости от этиологии ЮА;
- принципы терапии ЮА, применяемые лекарственные препараты, механизм их действия;
- исходы, прогноз, диспансерное наблюдение детей с ЮА.

**Студенты должны уметь:**
- проводить осмотр ребёнка с патологией опорно-двигательного аппарата;
- оценивать физическое развитие пациента;
- работать с историей болезни;
- составлять план обследования;
- правильно интерпретировать данные лабораторно-инструментальных методов исследования (в том числе клинического, биохимического и иммунологического анализов крови, коагулограммы, общего анализа мочи, рентгенологических методов исследования опорно-двигательного аппарата, состояния глазного дна и глазных сред);
- на основании клинической картины и полученных результатов обследования правильно оценивать степень тяжести заболевания и риск развития осложнений;
- назначить адекватную терапию;
- выписывать рецепты на назначаемые препараты;
- давать рекомендации по режиму жизни и питания детей с ЮА;
- составлять план диспансерного наблюдения за ребёнком.

## 1. Задания для внеаудиторной самостоятельной работы

**1.1. Перечислите клинические варианты ювенильного идиопатического артрита (ЮИА) согласно классификации ILAR (2001):**

**1.2. Заполните таблицу рентгенологических изменений опорно-двигательного аппарата (Steinbrocker Q. *et al.*, 1988):**

| Стадия | Характеристика |
|---|---|
| I | |
| II | |
| III | |
| IV | |

**1.3. Заполните таблицу функциональных классов в зависимости от степени нарушений, инвалидизирующих ребёнка (Steinbrocker Q. *et al.*, 1988):**

| Функциональный класс | Характеристика |
|---|---|
| I | |
| II | |
| III | |
| IV | |

**1.4. Заполните таблицу с особенностями суставного синдрома, данными лабораторных и инструментальных методов исследования при артритах различной этиологии:**

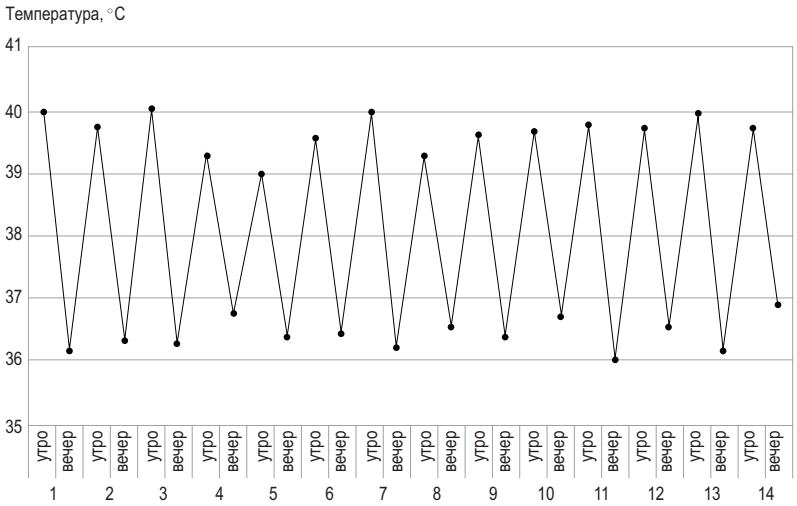
| Заболевание | Особенности суставного синдрома | Основные диагностические (лабораторные и инструментальные) критерии |
|---|---|---|
| Острая ревматическая лихорадка | | |
| Реактивный артрит | | |
| Септический артрит | | |
| Псориатический артрит | | |
| Ювенильный анкилозирующий спондилоартрит | | |
| Системная красная волчанка | | |
| Системная склеродермия | | |
| Геморрагический васкулит (болезнь Шенлейна–Геноха) | | |
| Воспалительные заболевания кишечника | | |
| Туберкулёз | | |

| | | |
|---|---|---|
| Болезнь Лайма (системный клещевой боррелиоз) | | |
| Вирусный артрит | | |
| Гипертрофическая остеоартропатия (синдром Мари–Бамбергера) | | |
| Гемофилия | | |
| Лейкоз | | |
| Неопластические процессы (нейробластома, саркома, остеоидная остеома) | | |
| Гипотиреоз | | |
| Полиартикулярный серопозитивный идиопатический артрит | | |
| Болезнь Бехчета | | |

### 1.5. Опишите рентенологические изменения со стороны тазобедренных суставов*:



### 1.6. Как называется такой тип лихорадки?

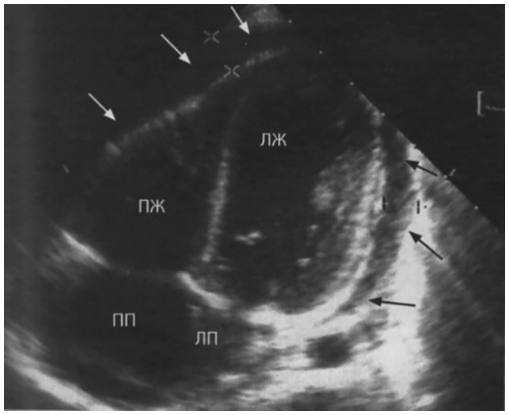



### 1.7. Опишите изменения со стороны костно-мышечной системы*:



*_Источник:_ Детская ревматология: атлас / под ред. А.А. Баранова, Е.И. Алексеевой. 2-е изд. М., 2015.

**1.8. Какое осложнение выявлено у ребенка с системной формой ЮИА по данным представленной ЭхоКГ?***




**1.9. Заполните таблицу «Список лекарственных средств, используемых при лечении изучаемых заболеваний»:**

| **Международное название (впишите латинское название)** | **Основное торговое название** | **Форма выпуска** | **Способ введения и возрастные дозировки** |
|---|---|---|---|
| Абатоцепт | | | |
| Инфликсимаб | | | |
| Лефлуномид | | | |
| Мелоксикам | | | |
| Метотрексат | | | |
| Нимесулид | | | |
| Сульфасалазин | | | |
| Циклоспорин А | | | |
| Этанерцепт | | | |
| Преднизолон | | | |

**Источник:* Детская ревматология: атлас / под ред. А.А. Баранова, Е.И. Алексеевой. 2-е изд. М., 2015.

## 2. Задания для аудиторной самостоятельной работы

### 2.1. Из представленного списка клинических симптомов выберите симптомы, характерные для пациентов с нижеперечисленными диагнозами:

увеит, катаракта, артралгия, уретрит, хламидиоз, гепатомегалия, сыпь, диарея, конъюнктивит, протеинурия, микрогематурия, антинуклеарный фактор, сальмонеллез, перикардит, спленомегалия, гиперлейкоцитоз, лимфоаденопатия, лихорадка, гемофагоцитарный синдром, миокардит, энтеропатия, эрозивно-деструктивный артрит.

Девочка, 2 года, с моноартритом коленного сустава: _____

_____

_____

Девочка, 6 лет, с реактивным постэнтероколитическим артритом: _____

_____

_____

Мальчик, 13 лет, с болезнью Рейтера: _____

_____

_____

Мальчик, 8 лет, с системной формой ЮИА: _____

_____

_____

### 2.2. Заполните бланк клинического анализа крови пациентов со следующими диагнозами:

1. Девочка, 2 года, с моноартритом коленного сустава.
2. Мальчик, 13 лет, с болезнью Рейтера.
3. Мальчик, 8 лет, с системной формой ЮИА.

| Показатель | 1 | 2 | 3 |
|---|---|---|---|
| Гемоглобин, г/л | | | |
| Эритроциты, $\times 10^{12}$/л | | | |
| Цветовой показатель | | | |
| Ретикулоциты, ‰ | | | |
| Тромбоциты, $\times 10^{9}$/л | | | |
| Лейкоциты, $\times 10^{9}$/л | | | |
| П/я, % | | | |
| С/я, % | | | |
| Эозинофилы, % | | | |

| | | | |
|---|---|---|---|
| Базофилы, % | | | |
| Лимфоциты, % | | | |
| Моноциты, % | | | |
| СОЭ, мм/ч | | | |

### 2.3. Заполните бланк общего анализа мочи пациентов со следующими диагнозами:

1. Мальчик, 13 лет, с болезнью Рейтера.
2. Мальчик, 8 лет, с системной формой ЮИА.

| Показатель | 1 | 2 |
|---|---|---|
| Количество | | |
| Цвет | | |
| Прозрачность | | |
| Плотность | | |
| Реакция | | |
| Белок | | |
| Глюкоза | | |
| Эпителий плоский | | |
| Эпителий переходный | | |
| Эпителий почечный | | |
| Лейкоциты | | |
| Эритроциты | | |
| Цилиндры | | |
| Соли | | |
| Слизь | | |
| Бактерии | | |

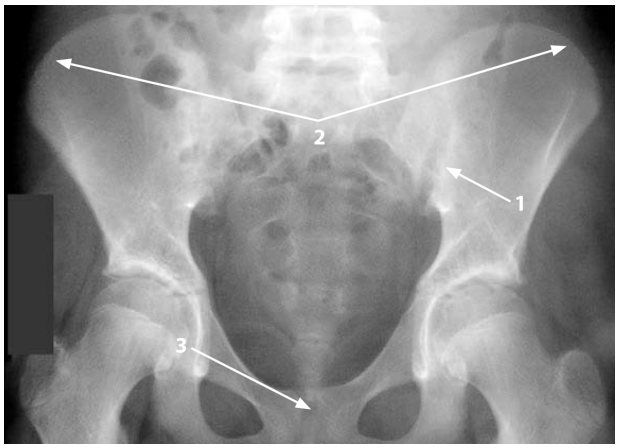
### 2.4. Заполните бланк биохимии крови пациентам со следующими диагнозами:

1. Девочка, 4 года, с системным ЮИА.
2. Мальчик, 12 лет, с метаболическим синдромом, артралгиями.

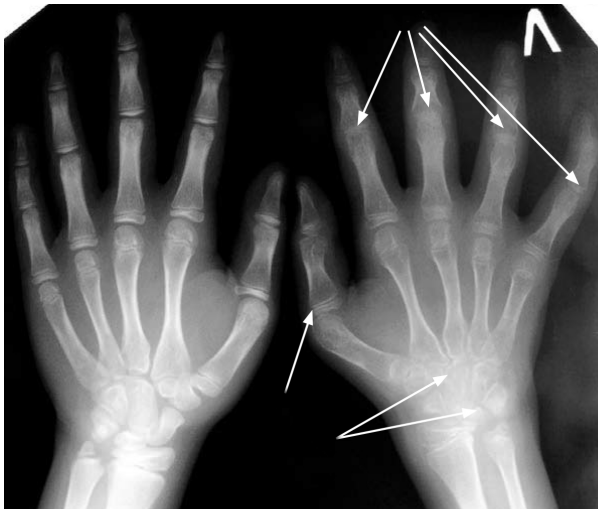
| Показатель | 1 | 2 | Норма |
|---|---|---|---|
| Общий белок | | | 65–85 г/л |
| Альбумины | | | 38–45 г/л (53–56%) |
| Глобулины | | | 43,3–33,2% |
| Мочевина | | | 1,7–9,2 ммоль/л |
| Креатинин | | | 35–115 мкмоль/л |
| Мочевая кислота | | | 140–400 мкмоль/л |
| Билирубин общий | | | 2–21 мкмоль/л |
| Билирубин свободный | | | 1,75–17 мкмоль/л |
| Билирубин связанный | | | 0,25–4,3 мкмоль/л |
| Тимоловая проба | | | 0–4 Ед |
| Холестерин | | | 1,6–6,2 ммоль/л |
| ЛПНП | | | 0,9–4,1 ммоль/л |
| ЛПВП | | | 0,7–2,1 ммоль/л |
| Триглицериды | | | 0–2,3 ммоль/л |
| АЛТ | | | 0–40 Ед/л |
| АСТ | | | 0–37 Ед/л |
| Щелочная фосфатаза | | | До 1 мес < 150 Ед/л, старше 1 мес < 644 Ед/л |
| α-Амилаза общая | | | 0–100 Ед/л |
| γ-Глутамилтрансфераза | | | До 1 мес < 250 Ед/л, 1 мес–1 год < 177 Ед/л, старше 1 года 7–50 Ед/л |
| КФК | | | 25–200 Ед/л |
| КФК-МВ | | | 0–24 Ед/л |
| NT-proBNP | | | 0–125 пг/мл |
| BNP | | | 0–35 пг/мл |

| | | | | |
|---|---|---|---|---|
| Тропонин I | | | | 0–0,16 нг/мл |
| Тропонин T | | | | 0–0,1 нг/мл |
| Калий | | | | 4,5–5,7 ммоль/л |
| Натрий | | | | 130–150 ммоль/л |
| Магний | | | | 0,7–1,1 ммоль/л |
| Кальций | | | | 2,24–2,5 ммоль/л |
| Хлориды | | | | 95–106 ммоль/л |
| Фосфор неорганический | | | | 1,2–1,8 ммоль/л |
| Железо | Мал. | | | 14,3–26,0 ммоль/л |
| | Дев. | | | 0,7–21,5 ммоль/л |
| Глюкоза | | | | 3,33–5,55 ммоль/л |
| СРБ | | | | 0–10 мг/л |
| АСЛО | | | | 0–200 МЕ/мл |
| РФ | | | | 0–8 МЕ/мл |
| Антитела к нуклеопротеидам | | | | Отрицательно |

**2.5. Опишите следующие рентгенограммы*:**




**Источник:* Детская ревматология: атлас / под ред. А.А. Баранова, Е.И. Алексеевой. 2-е изд. М., 2015.



## 3. Задания для аудиторной работы совместно с преподавателем

### Задача 3.1

Девочка, 12 лет, поступила в отделение кардиоревматологии с жалобами на периодическую утреннюю скованность и болезненность при движениях в локтевых, коленных, голеностопных, тазобедренных, межфаланговых и пястно-фаланговых суставах.

**Анамнез заболевания:** жалобы появились с 5 лет. С рождения наблюдается походка вразвалочку, «утиная». Неоднократно осматривалась ортопедом и кардиоревматологом по месту жительства. Данные изменения расценивались как возрастные особенности на фоне диспластичного фенотипа. С двухлетнего возраста наблюдается нефрологом по поводу вторичного пиелонефрита на фоне дисметаболической нефропатии (оксалурии).

**Настоящее состояние:** средней степени тяжести. Не лихорадит. Масса тела 54 кг, рост 164 см. Соматический статус без особенностей. Признаки хронического тонзиллита. Увеличены лимфатические узлы «тонзиллярной» группы. Болезненность, ограничение движений и деформация тазобедренных и коленных суставов, а также межфаланговых и пястно-фаланговых суставов обеих кистей. При аускультации сердца выслушивается систолический шум на верхушке и в V точке с хордальным оттенком и с периодическим «щелчком». ЧСС 92 уд/мин.

**ЭКГ:** *RR* 0,67–0,73 с, *PQ* 0,13 с, *QRS* 0,08 с, *QT* 340 мс. ЧСС 82–89 в минуту. ЭОС вертикальная. Правопредсердный ритм. После физической нагрузки восстанавливается синусовый ритм. Нарушение процессов реполяризации миокарда желудочков.

**ЭхоКГ:** полости сердца не расширены. МЖП и МПП не изменены. Движение МЖП правильное. Клапанный аппарат сердца не изменён. Лоцируется диагональная хорда в полости ЛЖ. Свободной жидкости в полости перикарда нет. Сократительная способность миокарда в пределах нормы.

**Окулист:** патологии не выявлено.

**Рентгенография кистей:** выраженный диффузный остеопороз. Костные травматические повреждения не определяются. Суставные щели не изменены. Костный возраст соответствует 12–14 годам.

**Рентгенография коленных суставов в прямых и в боковых проекциях:** выраженный остеопороз (больше в области эпифизов всех видимых костей). Костные структурные и травматические повреждения не выявляются. Суставная щель больше слева, чем справа. Структура бугристостей большеберцовых костей без отчётливых патологических изменений.

**Задание:**

1. Поставьте предварительный диагноз: _____

_____

_____

2. Составьте план обследования. Проведите дифференциальную диагностику: _____

_____

_____

_____

3. Назначьте лечение: _____

_____

_____

## Задача 3.2

Девочка, 6 лет, поступила в отдеение кардиоревматологии повторно с жалобами на лихорадку до 39°С в течение последних 7 дней, боли в голеностопных, коленных, тазобедренных, лучезапястных, локтевых, мелких суставах кистей и стоп, ограничение движений в них, утреннюю скованность.

**Анамнез заболевания:** ребенок болен с 1 года 6 мес, когда через 10 дней после ревакцинации АКДС повысилась температура до 39–40°С, появилась пятнистая сыпь, преимущественно на туловище, шее, усиливающаяся на высоте температуры, припухлость и болезненность проксимальных межфаланговых суставов обеих кистей, лучезапястных, локтевых, голеностопных и коленных суставов. В анализах крови определялось значительное ускорение СОЭ (65 мм/ч), лейкоцитоз ($10{,}7 \times 10^9$/л), гипохромная анемия (гемоглобин 86 г/л). Состояние стабилизировалось на фоне проведения пульс-терапии метипредом в сочетании с циклофосфаном. В дальнейшем девочка получала нестероидные противовоспалительные препараты, преднизолон, метотрексат с отчетливым положительным эффектом. Показатели лабораторных анализов нормализовались, улучшилось самочувствие, повысилась двигательная активность, исчезла сыпь. Суставной синдром сохранялся в основном в виде пролиферативных изменений. Настоящее ухудшение состояния связано с самостоятельной полной отменой гормональной терапии.

**Настоящее состояние:** тяжелое. Высоко лихорадит. Правильного телосложения, пониженного питания. Сыпи нет. Пальпируются передние и задние шейные, подчелюстные, подмышечные, кубитальные, паховые лимфатические узлы. Отмечается болезненность в голеностопных, коленных, тазобедренных, лучезапястных, локтевых суставах, а также в мелких суставах кистей и стоп с ограничением объема движений в них. Имеет место деформация обоих голеностопных и обоих коленных суставов, сгибательная контрактура в коленных суставах, больше справа, дефигурация проксимальных межфаланговых суставов II–IV пальцев обеих кистей, ульнарная девиация, ограничение сгибания в шейном отделе позвоночника, болезненность при жевании в челюстно-височных суставах. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Границы сердца не расширены, тоны звучные, слабый, изменчивый систолический шум в V точке. Печень выступает из-под края правой реберной дуги по правой срединно-ключичной линии на 3 см, пальпация безболезненна. Пальпируется край селезенки.

**Клинический анализ крови:** Hb 92 г/л, эр. $4{,}1 \times 10^{12}$/л, рет. 0,5%, тромб. $385 \times 10^9$/л, лейк. $11{,}6 \times 10^9$/л, п/я 5%, с/я 61%, эоз. 1%, лимф. 30%, мон. 3%, СОЭ 54 мм/ч, гематокрит 40%.

**Общий анализ мочи:** относительная плотность 1,012, белок отсутствует, лейкоциты 2–3 в поле зрения, эритроциты отсутствуют.

**Биохимический анализ крови:** общий белок 76 г/л, альбумины 46%, глобулины: α1 12%, α2 10%, β 6%, γ 26%; серомукоид 1,2 (норма до 0,2), АЛТ 28 Ед/л, АСТ 24 Ед/л, мочевина 4,5 ммоль/л.

**Иммунологическое исследование крови**: РФ — отрицательно, анти-ДНК — 11, антинуклеарный фактор — отрицательно.

**Задание:**

1. Поставьте диагноз: _____

_____

_____

2. Составьте план дополнительного обследования: _____

_____

_____

_____

3. Назначьте лечение: _____

_____

_____

### Задача 3.3

Мальчик, 16 лет, поступил в отделение кардиоревматологии впервые с жалобами на боли и припухлость правого коленного и голеностопного суставов, появление «синяков» на передней поверхности голеней.

**Анамнез заболевания:** ранний анамнез без особенностей. Вышеизложенные жалобы появились 4 дня назад. Принимал анальгин без эффекта.

**Настоящее состояние:** тяжелое. Субфебрильно лихорадит. На передней поверхности голеней обеих ног «синяки», горячие на ощупь, плотные, фиолетового цвета, болезненные при пальпации, не сливающиеся друг с другом. Суставы (правый коленный и оба голеностопных) отечные, движения в них болезненны и ограничены. Лимфатические узлы не увеличены. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Границы относительной сердечной тупости не расширены. Тоны сердца приглушены, ЧСС 98 в минуту. Живот мягкий. Печень выступает из-под края реберной дуги на 1,5 см по правой срединно-ключичной линии. Селезенка не пальпируется. Стул регулярный, оформленный, без патологических примесей. Наружные половые органы сформированы по мужскому типу, правильно. Гиперемия головки полового члена, неприятные ощущения при мочеиспускании.

**Клинический анализ крови:** Hb 104 г/л, эр. $3{,}1\times10^{12}$/л, рет. 0,5%, тромб. $338\times10^{9}$/л, лейк. $14\times10^{9}$/л, п/я 8%, с/я 61%, эоз. 1%, лимф. 25%, мон. 5%, СОЭ 39 мм/ч, гематокрит 35%.

**Общий анализ мочи:** относительная плотность 1,014, белок отсутствует, лейкоциты 15 в поле зрения**,** эритроциты отсутствуют.

**Биохимический анализ крови:** общий белок 75 г/л, альбумины 46%, глобулины: α1 8%, α2 12%, β 6%, γ 28%; серомукоид — 0,8 (норма до 0,2), АЛТ 40 Ед/л, АСТ 36 Ед/л, мочевина 5,5 ммоль/л.

**Иммунологическое исследование крови:** РФ — отрицательно, антинуклеарный фактор — отрицательно.

**Задание:**

1. Сформулируйте предварительный диагноз: _____

_____

_____

2. Составьте план дополнительного обследования. Предположите возможные изменения в лабораторных и инструментальных данных:_____

_____

_____

3. Назначьте лечение: _____

_____

_____

## Задача 3.4

Девочка, 10 лет, госпитализирована в стационар в связи с жалобами на слабость, утомляемость, головную боль, серцебиение, боли в животе, коленных и голеностопных суставах, повышение температуры тела.

**Аамнез жизни:** ребенок от 2-й беременности, 2-х срочных родов. Раннее развитие — без особенностей. В возрасте 2 лет начала посещать детский сад, стала часто болеть ОРВИ, а после 5 лет — ангинами. Ангины протекают с высокой температурой, интоксикационным синдромом, обширными налетами на миндалинах. Диагностирован хронический тонзиллит. Перенесла корь, скарлатину, ветряную оспу. Отец ребенка также часто болеет ангинами. У деда пробанда по отцовской линии — недостаточность митрального клапана.

**Анамнез заболевания:** через 2 нед после очередной ангины у ребенка появились слабость, утомляемость, головная боль, серцебиение, боли в животе, коленных и голеностопных суставах. Стала повышаться температура.

**Настоящее состояние:** тяжелое. Кожные покровы бледные. На груди и животе сыпь округлой формы. Суставы визуально не изменены, но движения в коленных и голеностопных суставах болезненны. При ходьбе хромает. Пастозность голеней. Границы относительной сердечной тупости: левая +2 см кнаружи от левой средне-ключичной линии, правая по правому краю грудины, верхняя II ребро. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧД 28 в минуту. Тоны сердца значительно приглушены, выслушивается систолический шум в области верхушки и дополнительный шум, напоминающий треск, во II–III межреберье слева от грудины. ЧСС 100 уд/мин. Живот умеренно вздут. Печень выступает из-под края реберной дуги на 3 см по правой среднеключичной линии, селезенка не пальпируется.

**Клинический анализ крови:** Hb 100 г/л, эр. $3{,}5\times10^{12}$/л, рет. 0,5%, тромб. $321\times10^{9}$/л, лейк. $12{,}8\times10^{9}$/л, п/я 5%, с/я 75%, эоз. 1%, лимф. 15%, мон. 4%, СОЭ 35 мм/ч, гематокрит 33%.

**Общий анализ мочи:** относительная плотность 1,016, белок отсутствует, лейкоциты 2–3 в поле зрения**,** эритроциты отсутствуют.

**Биохимический анализ крови:** общий белок 78 г/л, альбумины 49%, глобулины: α1 6%, α2 15%, β 8%, γ 22%; серомукоид 0,5 (норма до 0,2), АЛТ 48 Ед/л, АСТ 44 Ед/л, СРБ 25 (норма до 10), дифениламиновая проба 0,35 Ед (норма до 0,2 Ед), АСЛО 1:1250 (норма до 1:250), антистрептогиалуронидаза 1: 330 (норма до 1:250).

**ЭКГ:** ЧСС 144 в минуту, *PQ* 0,25 с, *QRS* 0,10 с, *QT* 280 мс. Вертикальное положение ЭОС. Признаки увеличения ЛЖ, депрессия сегмента *ST*, значительное снижение амплитуды зубца *T*.

**Задание:**

1. Сформулируйте развернутый клинический диагноз: _____

_____

_____

2. Перечислите критерии диагностики выявленной патологии: _____

_____

_____

3. Назначьте лечение: _____

_____

_____

## Задача 3.5

Девочка, 2,5 года, поступила в детскую областную больницу с клиникой суставного синдрома.

**Анамнез заболевания:** ребенок заболел в возрасте 2 лет. Болезнь началась с повышения температуры до 38°С, плача при ходьбе, хромоты. Родители обратили внимание на отечность

левого локтевого сустава. Ребенок госпитализирован в хирургическое отдление. При поступлении в гемограмме был выявлен лейкоцитоз и ускорение СОЭ. В связи с подозрением на остеомиелит произведен разрез и ревизия раны. Диагноз не подтвердился. Девочка продолжала лихорадить. Отечность левого локтевого сустава нарастала. Вторично произведен разрез в той же области. Диагноз остемиелита был исключен. Ребенок направлен в детскую областную больницу.

**Настоящее состояние:** тяжелое. Лихорадит. Выражены симптомы интоксикации. Левый локтевой сустав увеличен в объеме, горячий на ощупь. Движения в нем болезненные. Отмечена отечность и болезненность в правом коленном и левом голеностопном суставах. Кожные покровы чистые. Микрополиадения. В легких хрипов нет. Границы относительной сердечной тупости не расширены. Аускультативно I тон приглушен, патологических шумов нет. ЧСС 120 уд/мин. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Печень и селезенка не увеличены. Диурез адекватный.

**Клинический анализ крови:** Hb 88 г/л, эр. $3{,}1\times10^{12}$/л, рет. 0,7%, тромб. $373\times10^{9}$/л, лейк. $15\times10^{9}$/л, п/я 9%, с/я 70%, эоз. 1%, лимф. 15%, мон. 5%, СОЭ 44 мм/ч, гематокрит 35%.

**Общий анализ мочи:** относительная плотность 1,010, белок отсутствует, лейкоциты 2–3 в поле зрения, эритроциты отсутствуют.

**Биохимический анализ крови:** общий белок 75 г/л, альбумины 49%, глобулины 51%. Белковые фракции: α1 9%, α2 14%, β 7%, γ 21%.

**Иммунологической исследование крови**: РФ — отрицательно, титр антинуклеарного фактора 1/320.

**Консультация офтальмолога:** признаки увеита.

**Задание:**

1. Сформулируйте предварительный диагноз: _____

_____

2. Составьте план дополнительного обследования: _____

_____

_____

3. Назначьте лечение: _____

_____

_____

## 4. Исходящий тестовый контроль

### 4.1. Выберите один правильный ответ

1. Артрит при неспецифическом язвенном колите ассоциирован с носительством антигена:
   А) HLA B27 Б) DR1 В) DR3 Г) DR4

2. При болях в нижней части спины наиболее вероятен диагноз:
   А) ревматическая лихорадка
   Б) ЮИА
   В) системная склеродермия
   Г) ювенильный анкилозирующий спондилоартрит

3. Мигрирующая эритема является симптомом:
   А) боррелиоза Б) системной красной волчанки
   В) узловатой эритемы Г) узелкового полиартериита

4. Характер эритемы при болезни Лайма:
   А) узловатая Б) мигрирующая
   В) анулярная Г) «лиловая эритема»

5. Наиболее частым этиологическим фактором болезни Рейтера является:
А) иерсиния Б) шигелла В) хламидия Г) сальмонелла

6. В триаду болезни Рейтера входит:
А) артрит Б) миокардит
В) гломерулонефрит Г) менингоэнцефалит

7. В триаду болезни Рейтера входит:
А) анулярная эритема Б) перикардит
В) уретрит Г) гемолитическая анемия

8. В триаду болезни Рейтера входит:
А) эндокардит Б) плеврит
В) атриовентрикулярная блокада Г) конъюнктивит

9. Паннус является:
А) синовиальной оболочкой Б) костной структурой
В) хрящом Г) сухожилием

10. При артрите количество и вязкость синовиальной жидкости:
А) увеличиваются Б) уменьшаются
В) количество увеличивается, вязкость снижается
Г) количество уменьшается, вязкость увеличивается

11. Энтезопатия характеризуется:
А) болями в мышцах Б) болями в костях
В) болями в местах крепления сухожилий к костям
Г) болями в пятках

12. Вязкость синовиальной жидкости обеспечивает:
А) гиалуроновая кислота Б) минеральные вещества
В) белок Г) вода

13. В понятие артралгии входит:
А) гиперемия кожи в области сустава Б) припухлость в области сустава
В) боль Г) нарушение функции сустава

14. Реактивный артрит характеризуется:
А) энтезитом Б) спондилитом
В) эрозивно-деструктивным полиатритом Г) синовитом

15. Синдром активации макрофагов является осложнением:
А) ювенильного идиопатического артрита с системным началом
Б) полиартрита серопозитивного
В) псориатического артрита
Г) ревматической лихорадки

16. Носительство HLA B27 ассоциировано с болезнью:
А) Лайма Б) Рейтера
В) Шегрена Г) Шенлейна-Геноха

17. Основным препаратом для начала базисной терапии ЮИА является:
А) преднизолон Б) циклоспорин А
В) метотрексат Г) инфликсимаб

18. При коротких атаках суставного синдрома в сочетании с лихорадкой наиболее вероятен диагноз:
А) периодическая болезнь Б) ревматическая лихорадка
В) системная красная волчанка Г) лейкоз

19. Суставной синдром при СКВ характеризуется:
А) утренней скованностью Б) эрозиями
В) синовитом Г) стойкими деформациями

20. Увеит развивается преимущественно:
А) у подростков мужского пола с полиартритом
Б) у девушек пубертатного возраста с серопозитивным полиартритом
В) у детей с системным вариантом ЮИА Г) у маленьких девочек с олигоартритом

21. Показания к пульс-терапии метилпреднизолоном при системной форме ЮИА:
А) васкулит Б) лимфаденопатия
В) гепатоспленомегалия Г) лихорадка

22. Дозы метилпреднизолона при лечении системной формы ЮИА:
А) 1 мг/кг/сут перорально
Б) 10–30 мг/кг на одно введение в течение 3 дней (пульс-терапия)
В) 2 мг/кг/сут перорально
Г) 5 мг/кг/сут внутривенно болюсно

23. Визуальная аналоговая шкала оценивает:
А) выраженность болевого синдрома Б) функциональную способность пациента
В) эффективность терапии Г) степень активности заболевания

24. Препарат выбора для лечения псориатического артрита:
А) глюкокортикоиды
Б) нестероидные противовоспалительные средства
В) метотрексат
Г) инфликсимаб

25. Препарат выбора для иммуносупрессивного лечения реактивного артрита, ассоциированного с кишечной инфекцией:
А) метотрексат Б) преднизолон
В) диклофенак натрия Г) сульфасалазин

### 4.2. Выберите несколько правильных ответов

26. Синдром активации макрофагов характеризуется:
А) геморрагическим синдромом Б) тромбоцитозом
В) повышением ферритина Г) полиорганной недостаточностью

27. Осложнения ЮИА с системным началом:
А) амилоидоз Б) гемофагоцитарный синдром
В) пороки сердца Г) задержка роста

28. Критерии диагностики ЮИА:
А) начало заболевания до 16 лет
Б) исключение всех других ревматических болезней
В) длительность суставного синдрома 6–12 мес Г) васкулит

29. Эпифизарный остеопороз соответствует следующим стадиям ЮИА (По Штейнброккеру):
А) I Б) II В) III Г) IV

30. Согласно берлинским критериям реактивный артрит:
А) олигоартикулярный Б) полиартикулярный
В) симметричный Г) асимметричный

## 5. Список рекомендуемой литературы

### 5.1. Основная

1. Детская кардиология: учебник / под ред. П.В. Шумилова, Н.П. Котлуковой. М., 2018. С. 244–271.
2. Шабалов Н.П. Детские болезни: учебник. 6-е изд. В 2 тт. СПб., 2008. Т. 2. С. 104–125.

### 5.2. Дополнительная

1. Руководство по детской ревматологии / под ред. Н.А. Геппе, Н.С. Подчерняевой, Г.А. Лыскиной. М., 2011. С. 162–308.
2. Кардиология и ревматология детского возраста. Практическое руководство по детским болезням / под ред. Г.А. Самсыгиной, М.Ю. Щербаковой. М., 2009. Т. III. С. 575–729.
3. Детская ревматология. Клинические рекомендации для педиатров / под ред. А.А. Баранова, Е.И. Алексеевой. М., 2011.
4. Алексеева Е.И., Литвицкий П.Ф. Ювенильный ревматоидный артрит: этиология, патогенез, клиника, алгоритмы диагностики и лечения: руководство для врачей, преподавателей, научных сотрудников / под ред. А.А. Баранова. М., 2007.
5. Алексеева Е.И., Бзарова Т.М. Педиатрия: национальное руководство: в 2 тт. М., 2009. Т. 1. С. 471–488.
6. Ревматические болезни у детей. Клинические рекомендации для педиатров / под ред. А.А. Баранова, Е.И. Алексеевой. М., 2016.
7. Детская ревматология: атлас / под ред. А.А. Баранова, Е.И. Алексеевой. 2-е изд. М., 2015.

# ТЕМА 7
# Системные заболевания соединительной ткани. Системные васкулиты

### Цель

Приобретение знаний и умений по ранней и дифференциальной диагностике, лечению острой ревматической лихорадки (ОРЛ), системных заболеваний соединительной ткани (СЗСТ) и системных васкулитов (СВ) у детей.

### Вопросы для самоподготовки

1. Острая ревматическая лихорадка (ОРЛ). Классификация. Этиология. Патогенез. Основные клинические проявления. Диагностика. Диагностические критерии. Специфические методы лабораторной диагностики. Дифференциальная диагностика. Лечение.
2. Системная красная волчанка (СКВ). Этиология. Патогенез. Основные клинические проявления, их возрастные особенности. Диагностика. Диагностические критерии. Специфические методы лабораторной диагностики. Дифференциальная диагностика. Современные схемы терапии.
3. Ювенильный дерматомиозит (ДМ), полимиозит. Классификация. Этиология. Патогенез. Клинико-морфологические формы, возрастные особенности. Диагностические критерии. Диагностика. Дифференциальная диагностика. Лечение.
4. Ювенильная склеродермия (СД). Этиология. Патогенез Основные клинические проявления и ведущие синдромы, их возрастные особенности. Диагностические критерии. Дифференциальная диагностика. Современные методы терапии.
5. Системные васкулиты (СВ) у детей. Эпидемиология. Классификация у детей. Основные клинические синдромы, их возрастные особенности. Дифференциальная диагностика.
6. Узелковый полиартериит. Этиология. Патогенез. Полиморфизм клинических проявлений у детей. Диагностика. Лечение.
7. Неспецифический аортоартериит (болезнь Такаясу). Этиология. Патогенез. Клиническая картина, возрастные особенности. Осложнения. Дифференциальная диагностика. Современные методы лечения.
8. Гранулематоз Вегенера. Этиология. Патогенез. Полиморфизм клинической картины, возрастные особенности. Осложнения. Дифференциальная диагностика. Современные методы лечения.
9. Слизисто-кожный синдром (болезнь Кавасаки). Этиология. Патогенез. Особенности клинической манифестации у детей, возрастные особенности. Осложнения. Поражение коронарных сосудов. Дифференциальная диагностика. Современные методы лечения.
10. Болезнь Шенлейна–Геноха. Этиология. Патогенез. Клиническая картина. Осложнения. Дифференциальная диагностика. Современные методы лечения.
11. Болезнь Бехчета. Этиология. Патогенез. Клиническая картина. Осложнения. Дифференциальная диагностика. Современные методы лечения.

### По результатам изучения темы

**Студенты должны знать:**

- классификацию ОРЛ, СЗСТ и СВ;

- патогенез заболеваний;
- ранние симптомы и диагностические критерии;
- основные лабораторные изменения;
- стратегию и тактику лечения;
- осложнения, прогноз и исходы.

**Студенты должны уметь:**

- выявлять в анамнезе и клиническом статусе больных признаки ОРЛ, СЗСТ и СВ;
- выделять ведущие патологические синдромы каждой нозологической единицы;
- составлять план дополнительного обследования и правильно трактовать полученные данные;
- адекватно сопоставлять клинические симптомы с данными дополнительного обследования;
- уметь составлять дифференциально-диагностические алгоритмы и правильно формулировать нозологический диагноз;
- адекватно оценивать тяжесть и степень активности патологического процесса;
- определять стратегию и тактику терапевтических мероприятий.

## 1. Задания для внеаудиторной самостоятельной работы

### 1.1. Отметьте в таблице знаком «+» лабораторные тесты с высокой диагностической чувствительностью по отношению к следующим заболеваниям:

| Заболевание | Иммунологические тесты | | | |
|---|---|---|---|---|
| | **АНА (АНФ)** | **anti-dsДНА** | **aScl-70** | **РФ** |
| СКВ | | | | |
| Синдром Шегрена | | | | |
| Ювенильная склеродермия | | | | |
| Ревматоидный артрит (серопозитивный) | | | | |

### 1.2. Отметьте знаком «+» соответствие между заболеванием и характером суставного синдрома:

| **Нозология** | **Синовит** | **Разрушение хряща** | **Доброкачественность поражения** | **Крупные и средние суставы** | **Позвоночник** | **Периартикулярные изменения** |
|---|---|---|---|---|---|---|
| ОРЛ | | | | | | |
| ЮИА | | | | | | |

| | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| СКВ | | | | | | |
| СД | | | | | | |
| Геморрагический васкулит | | | | | | |
| Анкилозирующий спондилоартрит (болезнь Бехтерева) | | | | | | |

**1.3. Отметьте знаком «+» наиболее типичные симптомы поражения сердечно-сосудистой системы при следующих заболеваниях:**

| Признак | ОРЛ | ДМ | ЮИА | СКВ | СД | Болезнь Кавасаки |
|---|---|---|---|---|---|---|
| Миокардит | | | | | | |
| Перикардит | | | | | | |
| Эндокардит | | | | | | |
| Инфаркт | | | | | | |
| Кардиосклероз | | | | | | |
| Тромбоз | | | | | | |
| Порок сердца | | | | | | |
| Аневризмы коронарных артерий | | | | | | |

**1.4. Какой симптом изображен на рисунке? Для какого заболевания он является наиболее специфичным?***



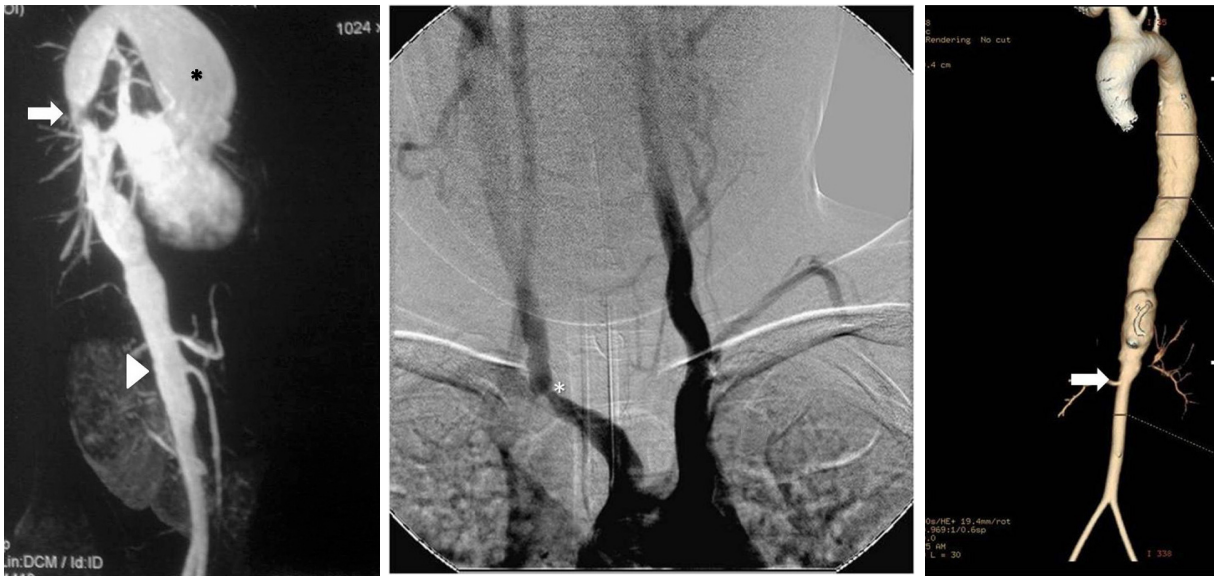
**Источник:* Детская ревматология: атлас / под ред. А.А. Баранова, Е.И. Алексеевой. 2-е изд. М., 2015.

**1.5. При каком заболевании наблюдается дилатация со стороны пищевода? Какое название носит такой пищевод?***



**1.6. Под представленными изображениями** вставьте буквы соответствующих им описаний:**

**А.** Магнитно-резонансная ангиография. Большая аневризма дуги аорты, стеноз грудного отдела аорты, нерегулярность грудной и брюшной аорты с участками стенозов и длинной аневризмой проксимальнее почечных артерий. Девочка, 13 лет.
**Б.** 3D-реконструкция компьютерных томограмм. Торако-абдоминальная аневризма аорты, стеноз в месте отхождения почечных артерий, стеноз левой почечной артерии. Девочка, 12 лет.
В. Ангиография. Стеноз брахиоцефального ствола, окклюзия левой сонной артерии вблизи дуги аорты, левая расширенная позвоночная артерия выходит из дуги аорты. Девочка, 7 лет.



*Источник: Детская ревматология: атлас / под ред. А.А. Баранова, Е.И. Алексеевой. 2-е изд. М., 2015
**Источник: Russo R., Katsicas M.M. Takayasu Arteritis. Frontiers in pediatrics, 2018. Vol. 6. P. 265. https://doi.org/10.3389/fped.2018.00265, https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6165863/.

**1.7. Заполните таблицу «Список лекарственных средств, используемых при лечении изучаемых заболеваний»:**

| Международное название (впишите латинское название) | Основные торговые название | Форма выпуска | Способ введения и возрастные дозировки |
|---|---|---|---|
| Азатиоприн | | | |
| Дексаметазон | | | |
| Канакинумаб | | | |
| Микофенолата мофетил | | | |
| Пеницилламин | | | |
| Пентоксифиллин | | | |
| Преднизолон | | | |
| Ритуксимаб | | | |
| Тоцилизумаб | | | |
| Циклоспорин | | | |

## 2. Задания для аудиторной самостоятельной работы

**2.1. Из представленного списка клинических симптомов выберите симптомы, характерные для пациентов с нижеперечисленными диагнозами:**

лихорадка, эписклерит, увеит, сетчатое ливедо, болезненность яичек, миалгия, миопатия, мононейропатия, мышечная слабость, невозможность поднять ногу на ступеньку, расширение границ сердца, кашель, легочное кровотечение, одышка, дискоидная сыпь на лице, некротическая сыпь, тошнота, дисфагия, дисфония, изжога, боль в животе, психоз, потеря веса, полинейропатия, анемия, лейкопения, тромбоцитопения, лейкоцитоз, ускорение СОЭ, усталость, снижение аппетита, дискомфорт в грудной клетке, аритмия, тахикардия, хромота, боль в конечностях, ослабление дыхания, петехии, буллы, артрит, ринит, некротические узелки, загрудинная боль, схваткообразные боли в животе, повышение АД, рвота, судороги, гепатомегалия, спленомегалия, немотивированные подъемы температуры, синдром Рейно, карпо-туннельный синдром, обмороки, транзиторная потеря зрения, парестезии, контрактуры, хождение на цыпочках, сердцебиение, лимфаденит, «клубничный язык», шелушение кожи на ладонях и стопах, симптом «очков», подкожные кальцификаты, цианоз губ, цианоз пальцев рук и ног, хрипы, бледность кожных покровов, уменьшение ротового отверстия, грубый и короткий систолический шум, боль в шее, разница в АД на между

обеими руками более 100 мм рт. ст, резкая боль в области сердца, онемение рук и ног, повышение уровня КФК, аневризмы коронарных артерий.

Мальчик, 13 лет, с системной склеродермией: _____

_____

_____

Девочка, 12 лет, с системной красной волчанкой: _____

_____

_____

Девочка, 15 лет, с болезнью Такаясу: _____

_____

_____

Девочка, 9 лет, с болезнью Кавасаки, коронариитом: _____

_____

_____

Девочка, 9 лет, с дерматомиозитом, миокардитом: _____

_____

_____

Мальчик, 7 лет, с острым течением узелкового полиартериита, инфарктом миокарда: _____

_____

_____

### 2.2. Заполните бланк клинического анализа крови пациентов со следующими диагнозами:

1. Девочка, 12 лет, с системной красной волчанкой.
2. Девочка, 15 лет, с болезнью Такаясу.
3. Девочка, 3 года, с болезнью Кавасаки, коронариитом.
4. Девочка, 9 лет, с ювенильным дерматомиозитом, миокардитом.

| Показатель | 1 | 2 | 3 | 4 |
|---|---|---|---|---|
| Гемоглобин, г/л | | | | |
| Эритроциты, $\times 10^{12}$/л | | | | |
| Цветовой показатель | | | | |
| Ретикулоциты, ‰ | | | | |
| Тромбоциты, $\times 10^{9}$/л | | | | |
| Лейкоциты, $\times 10^{9}$/л | | | | |
| П/я, % | | | | |

| | | | | |
|---|---|---|---|---|
| С/я, % | | | | |
| Эозинофилы, % | | | | |
| Базофилы, % | | | | |
| Лимфоциты, % | | | | |
| Моноциты, % | | | | |
| Плазматические клетки, % | | | | |
| СОЭ, мм/ч | | | | |

### 2.3. Заполните бланк общего анализа мочи пациентов со следующими диагнозами:

1. Мальчик, 13 лет, с системной склеродермией.
2. Девочка, 12 лет, с системной красной волчанкой.

| Показатель | 1 | 2 |
|---|---|---|
| Количество | | |
| Цвет | | |
| Прозрачность | | |
| Плотность | | |
| Реакция | | |
| Белок | | |
| Глюкоза | | |
| Эпителий плоский | | |
| Эпителий переходный | | |
| Эпителий почечный | | |
| Лейкоциты | | |
| Эритроциты | | |
| Цилиндры | | |
| Соли | | |
| Слизь | | |
| Бактерии | | |

### 2.4. Заполните бланк биохимического анализа крови пациентов со следующими диагнозами:

1. Девочка, 12 лет, с системной красной волчанкой.
2. Девочка, 9 лет, с дерматомиозитом, миокардитом.
3. Мальчик, 7 лет, с острым течением узелкового полиартериита.

| Показатель | 1 | 2 | 3 | Норма |
|---|---|---|---|---|
| Общий белок | | | | 65–85 г/л |
| Альбумины | | | | 38–45 г/л (53–56%) |
| Глобулины | | | | 43,3–33,2% |
| Мочевина | | | | 1,7–9,2 ммоль/л |
| Креатинин | | | | 35–115 мкмоль/л |
| Мочевая кислота | | | | 140–400 мкмоль/л |
| Билирубин общий | | | | 2–21 мкмоль/л |
| Билирубин свободный | | | | 1,75–17 мкмоль/л |
| Билирубин связанный | | | | 0,25–4,3 мкмоль/л |
| Тимоловая проба | | | | 0–4 Ед |
| Холестерин | | | | 1,6–6,2 ммоль/л |
| ЛПНП | | | | 0,9–4,1 ммоль/л |
| ЛПВП | | | | 0,7–2,1 ммоль/л |
| Триглицериды | | | | 0–2,3 ммоль/л |
| АЛТ | | | | 0–40 Ед/л |
| АСТ | | | | 0–37 Ед/л |
| Щелочная фосфатаза | | | | До 1 мес <150 Ед/л, старше 1 мес < 644 Ед/л |
| α-Амилаза общая | | | | 0–100 Ед/л |
| γ-Глутамилтрансфераза | | | | До 1 мес <250 Ед/л, 1 мес–1 год <177 Ед/л, старше 1 года 7–50 Ед/л |
| КФК | | | | 25–200 Ед/л |
| КФК-МВ | | | | 0–24 Ед/л |
| NT-proBNP | | | | 0–125 пг/мл |

| | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|
| BNP | | | | | 0–35 пг/мл |
| Тропонин I | | | | | 0–0,16 нг/мл |
| Тропонин T | | | | | 0–0,1 нг/мл |
| Калий | | | | | 4,5–5,7 ммоль/л |
| Натрий | | | | | 130–150 ммоль/л |
| Магний | | | | | 0,7–1,1 ммоль/л |
| Кальций | | | | | 2,24–2,5 ммоль/л |
| Хлориды | | | | | 95–106 ммоль/л |
| Фосфор неорганический | | | | | 1,2–1,8 ммоль/л |
| Железо | Мал. | | | | 14,3–26,0 ммоль/л |
| | Дев. | | | | 0,7–21,5 ммоль/л |
| Глюкоза | | | | | 3,33–5,55 ммоль/л |
| СРБ | | | | | 0–10 мг/л |
| АСЛО | | | | | 0–200 МЕ/мл |
| РФ | | | | | 0–8 МЕ/мл |
| Антитела к нуклеопротеидам | | | | | Отрицательно |

### 2.5. Заполните бланки иммунологического обследования пациентов со следующими диагнозами:

1. Девочка, 12 лет, с системной красной волчанкой.
2. Девочка, 15 лет, с васкулитом Шенлейна–Геноха.

| Показатель | 1 | 2 | Норма |
|---|---|---|---|
| Общее количество лейкоцитов в 1 л | | | 4,0–9,0 × $10^9$/л |
| Кололичество лимфоцитов, % | | | 20–40 |
| CD3, % | | | 49–79 |
| CD4, % | | | 35–65 |
| CD8, % | | | 5–20 |
| CD20, % | | | 5–15 |
| Нулевые лимфоциты, % | | | 10–45 |

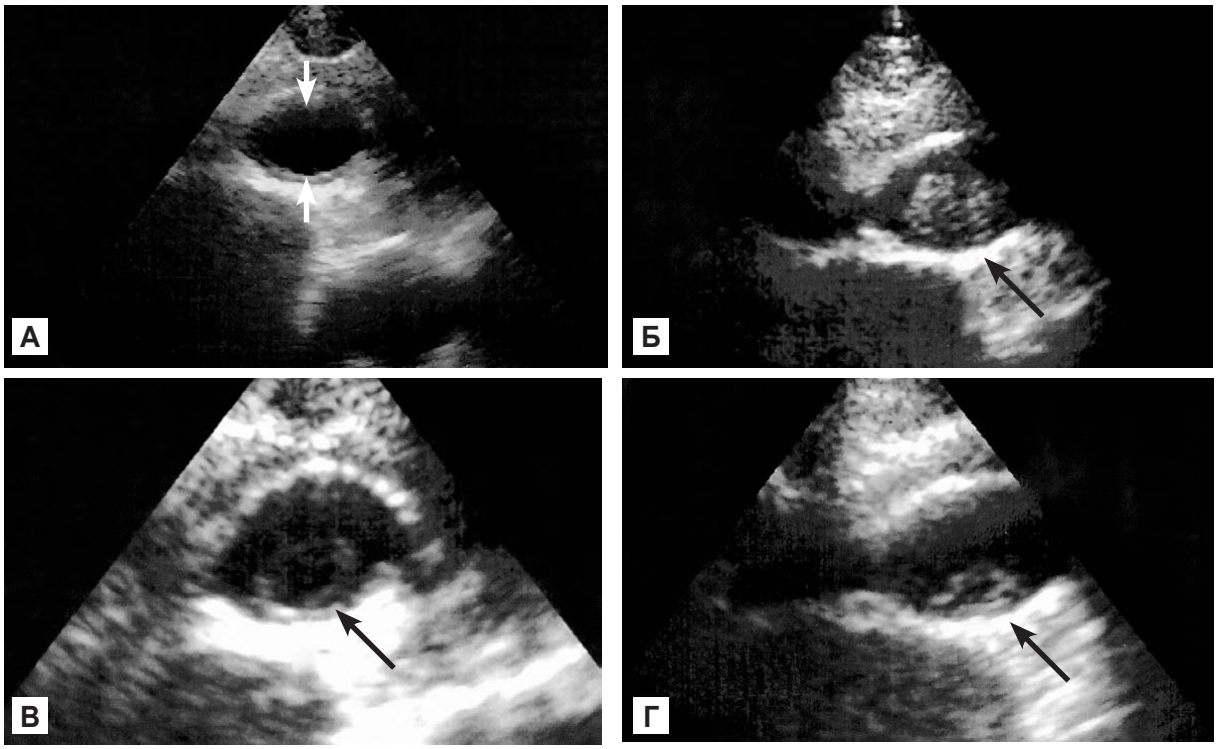
| | | | |
|---|---|---|---|
| Нейтрофилы, % | | | 48–78 |
| Активность фагоцитоза, % | | | 45–80 |
| В-лимфоциты в абсолютных числах | | | 45–300 |
| IgM, г/л | | | 1,13 ± 0,042 |
| IgG, г/л | | | 11,8 ± 0,24 |
| IgA, г/л | | | 1,85 ± 0,054 |
| IgE, МЕ/мл | | | >100 |
| Комплемент общий, усл.ед. | | | 4–5 |
| С3, г/л | | | 0,9–1,8 |
| С4, г/л | | | 0,1–0,4 |
| ЦИК, г/л | | | 0–6,5 |
| Антитела к двуспиральной ДНК, Ед/мл | | | 0–25 |
| Антитела к экстрагируемым ядерным антигенам | | | Отрицательно |

### 2.6. Заполните бланк коагулограммы пациентов со следующими диагнозами:

1. Мальчик, 13 лет, с системной склеродермией.
2. Девочка, 12 лет, с системной красной волчанкой.
3. Девочка, 15 лет, с болезнью Такаясу.
4. Девочка, 9 лет, с болезнью Кавасаки, коронариитом.
5. Девочка, 9 лет, с дерматомиозитом, миокардитом.

| Показатель | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | Диапазон |
|---|---|---|---|---|---|---|
| Активированное частичное тромбопластиновое время) | | | | | | 25,1–34,7 с |
| Протромбин по Квику | | | | | | 76–128% |
| Международное нормализованное соотношение | | | | | | 0,89–1,16 |
| Тромбиновое время | | | | | | 13–20 с |
| Фибриноген по Клаусу | | | | | | 2,03–4,72 г/л |
| D-димер | | | | | | 200–278 нг/мл |
| Антитромбин III | | | | | | 75–125% |

**2.7. В правом столбце таблицы впишите букву состояния, которому соответствует одна из четырех представленных эхокардиограмм. Сформулируйте диагноз в нижней строчке:**




| | |
|---|---|
| Гигантская аневризма правой коронарной артерии (размер 10 × 12 мм), стенки «слоистые», просвет анэхогенный | |
| Тромб размером 6 × 9 мм в просвете аневризмы | |
| Начало инволюции тромба (через 10 дней после его выявления) | |
| Инволюция тромба (через 17 дней после его выявления) | |

## 3. Задания для аудиторной работы совместно с преподавателем

### Задача 3.1

Мальчик, 13 лет, поступил в отделение с жалобами на боли в суставах последние 4 мес, длительный субфебрилитет, повышенную утомляемость.

**Анамнез жизни:** ребенок рос и развивался по возрасту. Болел 2–3 раза в год простудными заболеваниями, протекавшими с субфебрильной температурой. Семейный анамнез отягощен по ревматическим заболеваниям: у мамы ревматическая болезнь сердца, недостаточность митрального клапана.

**Анамнез заболевания:** мальчик перенес ОРВИ с высокой лихорадкой. На фоне сохраняющегося субфебрилитета ребенок отдыхал в Крыму, после чего его самочувствие ухудшилось. Появились боли в голеностопных суставах.

**Настоящее состояние:** средней тяжести, телосложение правильное, питание удовлетворительное. Кожные покровы бледные со следами загара, видимые слизистые оболочки бледные. На лице, с преимущественной локализацией на щеках и переносице, отмечается бледная эритематозно-десквамативная сыпь. Хейлит. Припухлость и болезненность в обоих лучезапястных, локтевых и голеностопных суставах. В легких перкуторный звук ясный легочный, дыхание везикулярное.

Границы относительной сердечной тупости: правая — по правому краю грудины, верхняя — верхний край III ребра, левая — по левой средне-ключичной линии. Тоны сердца приглушены, ритмичные, выслушивается систолический шум слабой интенсивности вдоль левого края грудины. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Печень выступает из-под края реберной дуги на 2 см по правой средне-ключичной линии. Селезенка выступает из-под края реберной дуги на 1,5 см. Мочеиспускание не нарушено.

**Клинический анализ крови:** Hb 100 г/л, эр. $4{,}0\times10^{12}$/л, рет. 0,6%, лейк. $2{,}6\times10^{12}$/л, п/я 2%, с/я 61%, эоз. 2%, лимф. 32%, мон. 3%, СОЭ 52 мм/ч, гематокрит 32%.

**Общий анализ мочи:** относительная плотность 1,012, белок 0,6 г/л, лейкоциты 4–6 в поле зрения, эритроциты 35–40 в поле зрения.

**Иммунологическое исследование крови:** РФ — отрицательно, антитела к двуспиральной ДНК — 42 (норма до 20), титр антинуклеарного фактора — 1/640.

**Задание:**

1. Сформулируйте предварительный диагноз: _____

_____

2. Составьте план дополнительного обследования: _____

_____

_____

3. Предположите уровень тромбоцитов в гемограмме у данного больного: _____

_____

4. Предложите схему лечения:: _____

_____

_____

## Задача 3.2

Девочка, 15 лет, поступила в стационар с жалобами на слабость, утомляемость, затруднение при подъеме по лестнице, сыпь в области суставов.

**Анамнез жизни:** ранний анамнез без особенностей. Аллергический анамнез отягощен: аллергическая сыпь на оксациллин.

**Анамнез заболевания:** у девочки в течение последних 7 мес отмечаются боли в животе, сыпи в области суставов, отечность век. Неоднократно госпитализировалась в стационар с диагнозом: «отек Квинке». В течение последнего месяца появились симптомы поперхивания и мышечной слабости.

**Настоящее состояние:** тяжелое. Отмечается эритематозная сыпь над межфаланговыми суставами кистей, отеки голеней. Девочка не может оторвать голову от подушки, с трудом причесывается. Микрополиадения. В легких дыхание везикулярное, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца приглушены. ЧСС 95 уд/мин. Печень у края реберной дуги, селезенка не пальпируется.

**Клинический анализ крови:** Hb 115 г/л, эр. $3{,}9\times10^{12}$/л, рет. 0,6%, тромб. $258\times10^{9}$/л, лейк. $10{,}6\times10^{9}$/л, п/я 1%, с/я 58%, эоз. 3%, лимф. 33%, мон. 5%, СОЭ 18 мм/ч, гематокрит 38%.

**Биохимический анализ крови:** общий белок 64 г/л, ЛДГ 590 Ед/л (норма до 450 Ед/л), КФК 2150 Ед/л (норма 195 Ед/л).

**ЭхоКГ:** пролапс митрального клапана с регургитацией 1 ст., небольшое увеличение полости ЛЖ, выпот в полости перикарда по задней стенке ЛЖ до 6 мм.

**Задание:**

1. Сформулируйте предварительный диагноз: _____

_____

2. Составьте план дополнительного обследования: _____

_____

_____

_____

3. Предложите схему лечения: _____

_____

_____

_____

## Задача 3.3

Девочка, 11 лет, жалобы на сухость во рту (запивает пищу водой), периодические боли в животе, утреннюю скованность в суставах, проходящую через 15–20 мин после сна.

**Анамнез заболевания:** в возрасте 1 года во время ОРВИ выявлено ускорение СОЭ до 65 мм/ч. В 2,5 года диагностирован эпидемический паротит, а впоследствии еще 6 раз отмечалось припухание правой околоушной слюнной железы, которое трижды врачами фиксировалось как эпидемический паротит. Неоднократно СОЭ повышалась до 40–60 мм/ч.

**Настоящее состояние:** тяжелое. Астенического телосложения, пониженного питания. Кожные покровы бледные. Отмечается увеличение правой околоушной железы, пальпируется ее уплотненная капсула. Язык яркий, сухой. Гиперемия конъюнктивы. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца звучные, ЧСС 96 уд/мин. Живот мягкий, небольшая болезненность при пальпации в эпигастральной области.

**Клинический анализ крови:** Hb 122 г/л, эр. $3{,}8\times10^{12}$/л, рет. 0,7%, тромб. $186\times10^{9}$/л, лейк. $9{,}6\times10^{9}$/л, п/я 3%, с/я 57%, эоз. 5%, лимф. 30%, мон. 5%, СОЭ 47 мм/ч, гематокрит 38%.

**Биохимический анализ крови:** общий белок 94 г/л, γ-глобулин 33%. титр РФ 1:1250, титр антинуклеарного фактора 1/128.

**Рентгенография коленных и голеностопных суставов:** без отклонений от нормы.

**pH-метрия желудочного сока:** pH 9,0.

**Сиалометрия:** количество слюны после стимуляции витамином С 1,9 мл (норма 2–6 мл).

**Задание:**

1. Сформулируйте предварительный диагноз: _____

_____

2. Оцените результаты обследования. Проведите дифференциальную диагностику: _____

_____

_____

_____

3. Предложите схему лечения: _____

_____

_____

_____

## Задача 3.4

Мальчик, 10 мес, переведен в отделение кардиологии из инфекционного отделения.

**Анамнез заболевания:** ребенок заболел в возрасте 7,5 мес, когда появилась фебрильная лихорадка постоянного характера. Лечился амбулаторно с диагнозом: ОРВИ. Назначение анти-

биотиков — без эффекта. Госпитализирован в инфекционное отделение. Отмечалась кратковременная сыпь на коже грудной клетки, руках, выраженные симптомы склерита и конъюнктивита без отделяемого из глаз, яркая гиперемия зева. В гемограмме наблюдался лейкоцитоз ($22 \times 10^9$/л), ускорение СОЭ (40 мм/ч). Продолжена антибактериальная терапия: тиенам, цефалоспорины, амикацин. Эффекта от лечения не было. Сохранялась лихорадка, появилось увеличение размеров сердца, приглушение тонов, тахикардия. В инфекционном отделении проведена эхокардиография: расширение и уплотнение стенок коронарных артерий, выпот в полости перикарда, ФВ ЛЖ 53%. Мальчик переведен в кардиологическое отделение с диагнозом: миокардит.

**Настоящее состояние:** тяжелое. Температура тела 37,8°С. Кожные покровы чистые. Отеков нет. В легких хрипов нет. Границы относительной сердечной тупости расширены влево. ЧСС 148 уд/мин. Тоны приглушены, выслушивался короткий систолический шум в V точке. Печень выступает из-под края реберной дуги на 4 см, селезенка — на 3 см.

**Клинический анализ крови:** Hb 97 г/л, эр. $3{,}9 \times 10^{12}$/л, рет. 0,8%, тромб. $680 \times 10^9$/л, лейк. $8{,}3 \times 10^9$/л, п/я 2%, с/я 28%, эоз. 9%, лимф. 55%, мон. 6%, СОЭ 28 мм/ч, гематокрит 34%.

**ЭхоКГ:** полости сердца не увеличены. ФВ ЛЖ 60%. Атриовентрикулярные клапаны, аорта и аортальный клапан — без особенностей. Дуга и перешеек аорты не сужены. Легочная артерия не расширена. Правая коронарная артерия 2,9 мм. Левая коронарная артерия 3 мм, аневризма передней межжелудочковой ветви левой коронарной артерии 8–9 мм, выявляются пристеночные тромбы.

**Задание:**

1. Сформулируйте диагноз: _____

_____

2. Составьте план дополнительного обследования: _____

_____

_____

_____

3. Предложите схему лечения основного заболевания и его осложнений: _____

_____

_____

_____

## Задача 3.5

Мальчик, 5 лет, в течение последних 2 мес появились жалобы на усталость при небольшой нагрузке, боли в области груди, шеи, ухудшился сон, появилась одышка, начал подкашливать.

**Анамнез заболевания:** у ребенка аллергия на белок коровьего молока (отечность лица, ринит, афты на слизистой оболочке полости рта и губах). С 3 лет у мальчика стали появляться эпизоды повышения температуры, «узелковой» сыпи, шелушение кожи пальцев и стоп, дистрофические изменения ногтей. 6 месяцев назад выявлены симптомы инфекции мочевой системы. Семейный анамнез: у матери — мигрень, у отца — поливалентная аллергия, бронхиальная астма.

**Настоящее состояние:** тяжелое. Ребенок с симптомами соединительнотканной дисплазии: гипермобильность суставов пальцев рук, рекурвация в локтевых и коленных суставах, гипертелоризм, большие ушные раковины. Лихорадит до 38° С. Вялый, пассивный. Масса тела 15,6 кг. Аппетит снижен. Кожные покровы очень бледные. Отечность лица. В легких хрипы не выслушиваются. Тоны сердца акцентуированы, выслушиваются экстрасистолы до 8–10 в минуту, грубый систолический шум во II межреберье справа и над сонными артериями, систолический шум меньшей интенсивности в области проекции брюшной аорты в эпигастральной области. ЧСС 120 уд/мин. Пульсация на правой локтевой артерии усилена, на левой локтевой — значительно ослаблена. АД на правой руке 130/90 мм рт. ст., на левой руке систолическое АД 82 мм рт. ст.

Печень выступает из-под края реберной дуги по среднеключичной линии на 2 см. Селезенка не пальпируется.

**Клинический анализ крови:** Hb 94 г/л, эр. $3{,}0\times10^{12}$/л, рет. 0,6%, тромб. $240\times10^{9}$/л, лейк. $18{,}4\times10^{9}$/л, п/я 5%, с/я 60%, эоз. 2%, лимф. 30%, мон. 3%, СОЭ 55 мм/ч, гематокрит 34%.

**Биохимический анализ крови:** СРБ 122 г/л.

**ЭКГ:** АВ-блокада I степени. Желудочковая экстрасистолия.

**ЭхоКГ:** аневризма восходящей аорты, расширение дуги аорты. Коарктация диафрагмального отдела аорты с градиентом давления 38 мм рт. ст. Утолщение стенок сонных артерий, чередование участков аневризматического расширения и сужения. Насосная и сократительная функции сердца сохранены. Гипертрофия миокарда ЛЖ.

**Задание:**

1. Сформулируйте предварительный диагноз: _____

_____

2. Составьте план дополнительного обследования. Проведите дифференциальную диагностику: _____

_____

_____

_____

3. Предложите схему лечения: _____

_____

_____

_____

## 4. Исходящий тестовый контроль

### 4.1. Выберите один правильный ответ

1. При «симптоме бабочки» на лице наиболее вероятен диагноз:
   А) системная красная волчанка
   Б) ювенильный идиопатический артрит
   В) системная склеродермия
   Г) острая ревматическая лихорадка

2. При стойком поражении суставов наиболее вероятен диагноз:
   А) системная красная волчанка
   Б) дерматомиозит
   В) системная склеродермия
   Г) ювенильный идиопатический артрит

3. При симптоме гемолитической анемии наиболее вероятен диагноз:
   А) системная красная волчанка
   Б) узелковый полиартериит
   В) острая ревматическая лихорадка
   Г) дерматомиозит

4. При остеолизе концевых фаланг наиболее вероятен диагноз:
   А) системная красная волчанка
   Б) системная склеродермия
   В) синдром Шегрена
   Г) гранулематоз Вегенера

5. Наличие лейкопении характерно для:
   А) ювенильного идиопатического артрита
   Б) острой ревматической лихорадки
   В) системной красной волчанки
   Г) узелкового полиартериита

6. Симптом индурации характерен для:
А) системной склеродермии
Б) дерматомиозита
В) болезни Шегрена
Г) системной красной волчанки

7. Тромбоцитопения характерна для:
А) острой ревматической лихорадки
Б) узелкового полиартериита
В) системной красной волчанки
Г) ювенильного идиопатического артрита

8. Креатинурия характерна для:
А) острой ревматической лихорадки
Б) болезни Кавасаки
В) неспецифического аорто-артериита (болезни Такаясу)
Г) дерматомиозита

9. Симптом «птичья лапа» характерен для:
А) системной склеродермии
Б) системной красной волчанки
В) повторной ревматической лихорадки
Г) ювенильного идиопатического артрита

10. Антинуклеарные антитела характерны для:
А) болезни Рейтера
Б) системной красной волчанки
В) дерматомиозита
Г) узловатой эритемы

11. Антитела к топоизомеразе 1 (АТ к sCL-70) характерны для:
А) анкилозирующего спондилоартрита
Б) псориатической артропатии
В) системной склеродермии
Г) болезни Шейнлейна–Геноха

12. Отсутствие пульса на одной из лучевых артерий характерно для:
А) болезни Такаясу
Б) болезни Шейнлейна–Геноха
В) болезни Кавасаки
Г) болезни Бехчета

13. Выявление антител к двуспиральной ДНК характерно для:
А) псориатической артропатии
Б) узелкового полиартериита
В) системной красной волчанки
Г) дерматомиозита

14. Сочетание симптомов поражения верхних дыхательных путей, легких и почек характерно для:
А) болезни Такаясу
Б) болезни Шейнлейна–Геноха
В) болезни Бехчета
Г) гранулематоза Вегенера

15. Появление периногтевого пластинчатого шелушения на 4-й неделе болезни характерно для:
А) слизисто-кожно-лимфонодулярного синдрома
Б) скарлатины
В) боррелиоза
Г) геморрагического васкулита

16. «Crest-синдром» характерен для:
А) системной красной волчанки
Б) системной склеродермии
В) ювенильного идиопатического артрита
Г) дерматомиозита

17. Феномен «бородавчатого эндокардита Либмана–Сакса» характерен для:
А) острой ревматической лихорадки
Б) повторной ревматической лихорадки
В) системной красной волчанки
Г) инфекционного эндокардита

18. Эритематозная сыпь в области щек и спинки носа характерна для:
А) системной красной волчанки
Б) дерматомиозита
В) болезни Лайма
Г) узловатой эритемы

19. Кожный симптом «древовидное ливедо» характерен для:
А) системной красной волчанки
Б) системной склеродермии
В) дерматомиозита
Г) острой ревматической лихорадки

20. Преимущественное поражение крупных сосудов характерно для:
А) гранулематоза Вегенера
Б) болезни Кавасаки
В) болезни Шейнлейна–Геноха
Г) болезни Такаясу

21. Повышение титра антинейтрофильных цитоплазматических антител характерно для:
А) гранулематоза Вегенера
Б) ювенильного идиопатического артрита
В) системной красной волчанки
Г) узелкового полиартериита

22. Лихорадка при болезни Кавасаки исчезает после назначения:
А) антибиотиков
Б) внутривенных иммуноглобулинов
В) преднизолона
Г) парацетамола

23. Андрогены на иммунный статус при системной красной волчанке:
А) не оказывают влияния
Б) способствуют иммунологической гиперреактивности
В) оказывают иммуносупрессивное действие
Г) активируют апоптоз

24. Синдром Рейно характерен для:
А) системной склеродермии
Б) дерматомиозита
В) ювенильного идиопатического артрита
Г) семейной средиземноморской лихорадки (периодической болезни)

### 4.2. Выберите все правильные ответы

25. К диагностическим критериям системной красной волчанки относятся:
А) утренняя скованность суставов
Б) лейкоцитоз
В) антиядерные антитела
Г) фотосенсибилизация

26. К диагностическим критериям ювенильного дерматомиозита относятся:
А) утренняя скованность суставов
Б) прогрессирующая мышечная слабость
В) лейкопения
Г) повышение уровня КФК в сыворотке крови

27. Для проведения пульс-терапии могут применяться:
А) глюкокортикостероидные препараты
Б) нестероидные противовоспалительные препараты
В) амнохинолиновые препараты
Г) цитостатические препараты

28. К осложнениям болезни Кавасаки относятся:
А) инфаркт миокарда
Б) аневризмы коронарных артерий
В) приобретенный порок сердца
Г) тромбоз коронарных артерий

29. При васкулите с преимущественным поражением средних артерий наиболее вероятен диагноз:
А) артериит Такаясу
Б) узелковый полиартериит
В) болезнь Кавасаки
Г) болезнь Шейнлейна–Геноха

30. При геморрагическом васкулите возможно сочетание:
    А) кожного геморрагического синдрома и тромбоцитоза
    Б) абдоминального синдрома и артралгий
    В) кровотечений и гепатолиенального синдрома
    Г) панцитопении и протеинурии

## 5. Список рекомендуемой литературы

### 5.1. Основная

1. Детская кардиология: учебник / под ред. П.В. Шумилова, Н.П. Котлуковой. М., 2018. С. 230–243, 364–409.
2. Шабалов Н.П. Детские болезни: учебник. 6-е изд. В 2 тт. СПб., 2008. Т. 2. С. 1125–1139.

### 5.2. Дополнительная

1. Кардиология и ревматология детского возраста. Практическое руководство по детским болезням / под ред. Г.А. Самсыгиной, М.Ю. Щербаковой). М., 2009. Т. III. С. 730–797.
2. Руководство по детской ревматологии / под ред. Н.А. Геппе, Н.С. Подчерняевой, Г.А. Лыскиной. М., 2011. С. 326–599.
3. Детская ревматология. Клинические рекомендации для педиатров / под ред. А.А. Баранова, Е.И. Алексеевой. М., 2011.
4. Детская ревматология. Атлас / под ред. А.А. Баранова, Е.И. Алексеевой. 2-е изд. М., 2015.

*Учебное издание*

Боткина Александра Сергеевна, Вайнштейн Наталья Петровна, Ворона Любовь Дмитриевна,
Гаврилова Валерия Аркадьевна, Демьянова Татьяна Геннадьевна, Дорофеева Анна Борисовна,
Дубровская Мария Игоревна, Думова Светлана Владимировна, Зоненко Оксана Григорьевна,
Ильина Алла Яковлевна, Ипатова Мария Георгиевна, Коваленко Анжелика Анатольевна,
Козловская Ирина Сергеевна, Константинова Наталия Кирилловна, Костырко Елена Владимировна,
Котлукова Наталья Павловна, Лапцевич Александра Анатольевна, Лев Наталья Сергеевна,
Лёвина Евгения Евгеньевна, Левченко Людмила Анатольевна, Майорова Ольга Андреевна,
Максимяк Лариса Александровна, Молчанова Мария Сергеевна, Морено Илья Геннадьевич,
Мухина Юлия Григорьевна, Османов Исмаил Магамедтагирович, Петросян Эдита Константиновна,
Полякова Светлана Игоревна, Рязанова Ольга Владимировна, Саркисян Егине Альбертовна,
Трунина Инна Игоревна, Филатова Татьяна Алексеевна, Хандамирова Ольга Олеговна,
Черкасова Светлана Вячеславна, Чубарова Антонина Игоревна, Чугунова Ольга Леонидовна,
Шабельникова Екатерина Игоревна, Шарыкин Александр Сергеевич, Шаряфетдинова Гульнара Рустамовна,
Шатохина Ольга Васильевна, Шумилов Петр Валентинович, Ярошевская Ольга Ильинична

# Рабочая тетрадь по госпитальной педиатрии. Модуль «Кардиология»

Учебное пособие

**Под редакцией Шумилова Петра Валентиновича**

Выпускающий редактор И.Е. Головина
Редактор, оформление О.В. Устинкова

Подписано в печать 20.05.2020. Формат 60 × $90^{1}/_{8}$. Объем 16,5 п.л.
Тираж 600 экз. Заказ 03-20.

Отпечатано в типографии «Майер».
г. Санкт-Петербург, Троицкий просп., д. 6.
+7 (812) 448-13-11. spb@mayer-print.ru