

Детская кардиология - кейс 1

Materials for the selected specialty

Тип: Кейсы | Образование: Высшее образование | Специализация: Детская кардиология | Записей: 1 | Кейс: 1 | Вопросов: 12

Детская кардиология - кейс 1

Образование: Высшее образование | Специализация: Детская кардиология

1. УСЛОВИЕ СИТУАЦИОННОЙ ЗАДАЧИ

1.1. Ситуация

Пациентка 15 лет госпитализирована в детское кардиологическое отделение в связи с выявленными на амбулаторном этапе признаками гипертрофии миокарда левого желудочка.

1.2. Жалобы

Жалоб нет.

Синкопальные и пресинкопальные состояния, перебои в работе сердца, приступы учащенного сердцебиения отрицает.

Физическую нагрузку переносит удовлетворительно.

1.3. Анамнез заболевания

ЭХОКГ в возрасте 7 лет (при прохождении планового профилактического осмотра): размеры камер сердца, толщина миокарда в норме, сократительная функция не нарушена.

С 13 лет на ЭКГ определяются признаки гипертрофии левого желудочка. Наблюдалась кардиологом по месту жительства, терапию не получала.

ЭХОКГ в возрасте 15 лет: гипертрофия миокарда левого желудочка (МЖП 22 мм, ЗСЛЖ 22 мм).

Направлена на стационарное обследование.

1.4. Анамнез жизни

- * Ребенок от 2 беременности, 2 родов, путём экстренного кесарева сечения на 34 неделе (поперечное предлежание плода, центральное предлежание плаценты, кровотечение).
- * При рождении масса тела 2410 г, рост 48 см, оценка по шкале Апгар 4/7 баллов.
- * Состояние при рождении тяжёлое за счёт дыхательной недостаточности, неврологических нарушений.
- * Состоит на диспансерном учете у невролога, психиатра с диагнозом: резидуально-органическое поражение ЦНС со снижением когнитивных функций.
- * На диспансерном учете у офтальмолога (расходящееся косоглазие OU).
- * Профилактические прививки по индивидуальному плану.
- * Перенесенные болезни: ветряная оспа в возрасте 6 лет, ОРВИ 1-2 раза в год.
- * Травмы, операции отрицает.
- * Аллергологический анамнез не отягощен.
- * Семейный анамнез: у бабушки по материнской линии - порок сердца (точный диагноз неизвестен). Старший брат здоров. Случаев внезапной сердечной смерти в семье не отмечено.

1.5. Объективный статус

Состояние удовлетворительное. Телосложение гиперстеническое, избыток массы тела (вес 73 кг; рост 164 см; индекс массы тела 27,1 кг/м²). Кожные покровы бледно-розовые, чистые. Небные дужки не гиперемированы, небные миндалины не увеличены. Периферических отеков нет. В легких дыхание везикулярное, проводится равномерно во все отделы, хрипов нет. Определяется усиленный верхушечный толчок. Тоны сердца звучные, ритмичные. Грубый веретенообразный систолический шум у левого края грудины. ЧСС 80 уд/мин., АД (d=s) 110/70 мм рт. ст. SpO₂ 99%. Пульсация на бедренных артериях удовлетворительная, симметричная. Живот мягкий, при пальпации безболезненный во всех отделах. Печень и селезенка не увеличены. Симптом поколачивания по поясничной области отрицательный. Физиологические отправления в норме.

1. План обследования

1. Вопрос

Необходимыми для постановки диагноза лабораторными исследованиями являются

1. определение уровня ревматоидного фактора в крови

2. биохимический анализ крови

3. определение уровня метанефринов в суточной моче

4. клинический анализ крови

5. определение уровня натрийуретического пептида в крови

6. определение показателей липидограммы

Правильные ответы: биохимический анализ крови; клинический анализ крови; определение уровня натрийуретического пептида в крови; определение показателей липидограммы

У всех пациентов с ГКМП для выявления сопутствующих заболеваний рекомендуется рутинное лабораторное обследование, включающее клинический анализ крови и общий анализ мочи, биохимический анализ крови (холестерин, триглицериды, калий, натрий, АСТ, АЛТ, мочевины, креатинин, билирубин, глюкоза).

Клинические рекомендации Ассоциации детских кардиологов России. Гипертрофическая кардиомиопатия у детей, 2024 г.

(1)

У всех пациентов с ГКМП для выявления сопутствующих заболеваний рекомендуется рутинное лабораторное обследование, включающее клинический анализ крови и общий анализ мочи, биохимический анализ крови (холестерин, триглицериды, калий, натрий, АСТ, АЛТ, мочевины, креатинин, билирубин, глюкоза).

Клинические рекомендации Ассоциации детских кардиологов России. Гипертрофическая кардиомиопатия у детей, 2024 г.

(1)

У больных ГКМП с выраженной миокардиальной дисфункцией рекомендуется исследование концентрации N-терминального про-мозгового натрийуретического пептида (Nt-proBNP) и высокоспецифичного сердечного тропонина в плазме крови.

Клинические рекомендации Ассоциации детских кардиологов России. Гипертрофическая кардиомиопатия у детей, 2024 г.

(1)

У всех пациентов с ГКМП для выявления сопутствующих заболеваний рекомендуется рутинное лабораторное обследование, включающее клинический анализ крови и общий анализ мочи, биохимический анализ крови (холестерин, триглицериды, калий, натрий, АСТ, АЛТ, мочевины, креатинин, билирубин, глюкоза).

Клинические рекомендации Ассоциации детских кардиологов России. Гипертрофическая кардиомиопатия у детей, 2024 г.

(1)

2. Вопрос

К необходимым для постановки диагноза инструментальным методам обследования относят

1. **трансторакальную эхокардиографию**
2. **электрокардиографию в 12 отведениях**
3. **MPT сердца с контрастированием**
4. УЗИ органов брюшной полости и забрюшинного пространства
5. рентгенографию органов грудной клетки
6. УЗИ щитовидной железы

Правильные ответы: трансторакальную эхокардиографию; электрокардиографию в 12 отведениях; MPT сердца с контрастированием

Трансторакальное ЭХОКГ-исследование пациентам с ГКМП рекомендуется выполнять в соответствии с рекомендациями по эхокардиографии AHA, ASE (American Society of Echocardiography) и EACI (European Association of Cardiovascular Imaging).

Клинические рекомендации Ассоциации детских кардиологов России. Гипертрофическая кардиомиопатия у детей, 2024 г.

(1)

Проведение ЭКГ (в 12 отведениях) рекомендуется при первичном обследовании всех пациентов с подозрением на ГКМП и в процессе динамического наблюдения 2 раза в год, либо при ухудшении состояния.

Клинические рекомендации Ассоциации детских кардиологов России. Гипертрофическая кардиомиопатия у детей, 2024 г.

(1)

MPT сердца с контрастированием (при отсутствии противопоказаний) рекомендуется выполнить как минимум один раз после постановки диагноза ГКМП для уточнения данных ЭХОКГ (анатомии сердца, функции желудочков), а также выявления и оценки распространенности фиброза миокарда и исключения других заболеваний.

Клинические рекомендации Ассоциации детских кардиологов России. Гипертрофическая кардиомиопатия у детей, 2024 г.

(1)

3. Вопрос

Для исключения нарушений ритма у данной пациентки при первичном клиническом обследовании рекомендуется выполнение

1. 24-часового мониторинга ЭКГ
2. чреспищеводного электрофизиологического исследования
3. электрокардиографии в 12 отведениях после 10 приседаний
4. **48-72 часового мониторинга ЭКГ**

Правильный ответ: 48-72 часового мониторинга ЭКГ

Проведение ХМЭКГ (оптимально продолжительностью 48-72 часа) рекомендуется при первичном клиническом обследовании и каждые 12-24 месяцев.

Клинические рекомендации Ассоциации детских кардиологов России. Гипертрофическая кардиомиопатия у детей, 2024 г.

(1)

2. Диагноз

4. Вопрос

Учитывая данные лабораторных и инструментальных методов обследования, пациентке можно поставить основной диагноз: Гипертрофическая кардиомиопатия

1. симметричная, необструктивная форма

2. ассиметричная, обструктивная форма

3. ассиметричная, необструктивная форма

4. латентная обструктивная форма

Правильный ответ: ассиметричная, обструктивная форма

Гемодинамический принцип классификации ГКМП

По наличию градиента обструкции ВТЛЖ в покое и при нагрузке выделяют:

- * необструктивную ГКМП: при наличии градиента давления в ВТЛЖ <30 мм рт.ст. в покое и при нагрузке.
- * обструктивную ГКМП: при наличии градиента давления в ВТЛЖ >30 (50) мм рт. ст. в покое и при нагрузке.
- * латентную обструктивную форму ГКМП: при наличии градиента давления в ВТЛЖ <30 в покое и >30 (50) мм рт. ст. при нагрузке.

Морфологический принцип классификации ГКМП

Ассиметричная форма ГКМП

* Гипертрофия МЖП (возможно вовлечение в патологический процесс ПЖ):

- ** Базальной части МЖП (субаортальная)
- ** Сигмовидная МЖП
- ** Гипертрофия всей МЖП
- ** Двояковыпуклая МЖП (англ. «reversecurve») преимущественно среднежелудочковая гипертрофия МЖП без вовлечения свободной стенки ЛЖ
- ** Комбинированная (МЖП + другой отдел ЛЖ или ПЖ)

- * Апикальная гипертрофия (+/- срединные сегменты ЛЖ)
- * Среднежелудочковая ГКМП (с вовлечением срединных отделов не только МЖП, но и свободной стенки ЛЖ, ЛЖ типа «песочные часы»)
- * Гипертрофия другой стенки ЛЖ (боковая, задняя)

Симметричная форма ГКМП

Клинические рекомендации Ассоциации детских кардиологов России. Гипертрофическая кардиомиопатия у детей, 2024 г.

(1)

(2)

5. Вопрос

Осложнением основного заболевания является

1. устойчивая мономорфная желудочковая тахикардия
2. групповая желудочковая экстрасистолия
3. желудочковая экстрасистолия высоких градаций

4. неустойчивая мономорфная желудочковая тахикардия

Правильный ответ: неустойчивая мономорфная желудочковая тахикардия

Неустойчивая желудочковая тахикардия (НУЖТ) – 3 и более комплекса QRS, продолжительностью < 30 сек.

Мономорфная ЖТ – ЖТ при наличии одинаковой конфигурации QRS-комплексов.

Клинические рекомендации Минздрава России. Желудочковые нарушения ритма. Желудочковые тахикардии и внезапная сердечная смерть, 2020

(1)

(2)

6. Вопрос

Дифференциальную диагностику ГКМП следует проводить с

1. констриктивным перикардитом
2. аритмогенной дисфункцией миокарда
3. системной артериальной гипертензией
4. хроническим миокардитом

Правильный ответ: системной артериальной гипертензией

Требуется проведение дифференциальной диагностики с такими состояниями, как АГ и спортивное ремоделирование миокарда.

Клинические рекомендации Ассоциации детских кардиологов России. Гипертрофическая кардиомиопатия у детей, 2024 г.

(1)

Стабильная артериальная гипертензия может приводить к гипертрофии миокарда. Однако наличие у больного с гипертрофией миокарда артериальной гипертензии не исключает диагноз ГКМП. У таких больных необходимо проведение дифференциальной диагностики между первичной и вторичной гипертрофией миокарда.

(2)

(3)

3. Лечение

7. Вопрос

Медикаментозная терапия в данном клиническом случае включает назначение

1. тиазидных диуретиков
2. сердечных гликозидов
3. ингибиторов АПФ

4. β-адреноблокаторов

Правильный ответ: β-адреноблокаторов

Детям с ГКМП (в том числе бессимптомно текущей) и любой формой миокардиальной дисфункции (диастолической, глобальной систолической или локальной систолической) показано назначение бета-блокатора.

Клинические рекомендации Ассоциации детских кардиологов России. Гипертрофическая кардиомиопатия у детей, 2024 г.

(1)

8. Вопрос

Для стратификации рисков внезапной сердечной смерти у пациентов с ГКМП рекомендовано проведение

1. уреазного дыхательного теста

2. тредмил-теста

3. тилт-теста

4. электроэнцефалограммы

Правильный ответ: тредмил-теста

Тредмил-тест с мониторингом ЭКГ и АД рекомендуется для стратификации риска ВСС пациентов с ГКМП, при недоступности или невозможности выполнения эргоспирометрии.

Клинические рекомендации Ассоциации детских кардиологов России. Гипертрофическая кардиомиопатия у детей, 2024 г.

(1)

9. Вопрос

Методами лечения гипертрофической кардиомиопатии являются

1. медикаментозная терапия, регулярные высокодинамические физические нагрузки, имплантация электрокардиостимулятора

2. медикаментозная терапия, регулярные высокодинамические физические нагрузки

3. оперативное лечение, имплантация электрокардиостимулятора

4. медикаментозная терапия, оперативное лечение, механическая поддержка кровообращения и трансплантация сердца

Правильный ответ: медикаментозная терапия, оперативное лечение, механическая поддержка кровообращения и трансплантация сердца

Для лечения ГКМП у детей используют медикаментозную терапию, оперативное лечение, механическую поддержку кровообращения и трансплантацию сердца.

Клинические рекомендации Ассоциации детских кардиологов России. Гипертрофическая кардиомиопатия у детей, 2024 г.

(1)

10. Вопрос

Хирургическая редукция межжелудочковой перегородки показана при

1. асимптомной необструктивной ГКМП при наличии эпизодов неустойчивой желудочковой тахикардии

2. всех вариантах асимметричной ГКМП

3. симптомной ГКМП с обструкцией ВТЛЖ (градиент ≥ 50 мм рт. ст.) и недостаточной эффективности медикаментозной терапии

4. асимптомной ГКМП с динамической обструкцией ВТЛЖ (градиент давления после нагрузочных тестов ≥ 50 мм рт. ст.)

Правильный ответ: симптомной ГКМП с обструкцией ВТЛЖ (градиент ≥ 50 мм рт. ст.) и недостаточной эффективности медикаментозной терапии

Вопрос о проведении редукции МЖП рекомендуется обсуждать у пациентов с ГКМП при наличии ГД в ВТЛЖ (в покое или максимальным провоцируемым) ≥ 50 мм рт.ст., с ХСН III-IV ФК (NYHA), несмотря на максимальную переносимую терапию.

(1)

11. Вопрос

Имплантация кардиовертера-дефибриллятора пациентам детского возраста с ГКМП показана при наличии

1. частой желудочковой экстрасистолии
2. редких неустойчивых пароксизмов желудочковой тахикардии

3. остановки сердца вследствие желудочковой тахикардии

4. пароксизмов предсердной тахикардии, компенсированных эффективной антиаритмической терапией

Правильный ответ: остановки сердца вследствие желудочковой тахикардии

Рекомендуется имплантация ИКД у пациентов с ГКМП, перенесших остановку сердца по причине ЖТ или ФЖ, или у пациентов со спонтанной устойчивой ЖТ, приводящей к потере сознания или нарушения гемодинамики, при ожидаемой продолжительности жизни >1 года.

(1)

4. Вариатив

12. Вопрос

Шкала «HCMRiskSCD» используется с целью стратификации риска ВСС у пациентов с ГКМП, вызванных мутациями саркомерных белков, достигших возраста ____ лет

1. 18
2. 7

3. 16

4. 5

Правильный ответ: 16

Шкала HCM Risk-SCD рекомендуется в качестве метода оценки риска внезапной смерти в течение 5 лет для пациентов ≥ 16 лет с ГКМП, вызванной мутациями саркомерных белков, без случаев реанимации после эпизодов ЖТ/ФЖ или спонтанной устойчивой ЖТ с потерей сознания или гемодинамическими нарушениями.

(1)