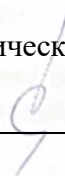


**Федеральное государственное бюджетное образовательное
учреждение высшего образования
«Ставропольский государственный медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации
Кафедра патологической анатомии**

УТВЕРЖДАЮ

Зав. кафедрой патологической анатомии

С.З. Чуков
«21» мая 2025 г.

/  /

**Фонд оценочных средств по дисциплине
ПАТОЛОГИИ /Патологическая анатомия/
31.08.13 Детская кардиология**

Наименование дисциплины	Патологическая анатомия
Направление подготовки	31.08.13 «Детская кардиология »
Направленность (профиль)	Подготовка кадров высшей квалификации
Форма обучения	Очная
Год начала подготовки	2025г.

еречень компетенций, формируемых дисциплиной (полностью или частично)

Коды и наименование компетенций	Наименование компетенций
УК-1.1	Осуществлять системный критический анализ достижений в области медицины и фармации по профилю
ПК-1	Проведение прижизненных патологоанатомических исследований биопсийного (операционного) материала
ПК-2	Проведение посмертных патологоанатомических исследований (патологоанатомических вскрытий)

иды оценочных материалов и соответствие с формируемыми компетенциями

Наименование компетенций	Виды оценочных материалов	Количество заданий
УК-1	Задание закрытого типа на установление соответствия	5 с эталоном ответов
	Задание закрытого типа на установление последовательности	5 с эталоном ответов
	Задание открытого с развернутым ответом/ задача	5 с эталоном ответов
	Задание открытого с кратким ответом	5 с эталоном ответов
	Задание закрытого типа	30 с эталоном ответов
ПК-1	Задание закрытого типа на установление соответствия	5 с эталоном ответов
	Задание закрытого типа на установление последовательности	5 с эталоном ответов
	Задание открытого с развернутым ответом/ задача	5 с эталоном ответов
	Задание открытого с кратким ответом	5 с эталоном ответов
	Задание закрытого типа	30 с эталоном ответов
УК 1.1	Прочитайте текст, выберите правильный ответ (или ответы)	

	1. Какую сущность отражает термин <дистрофия>?: 1) некроз 2) нарушение метаболизма 3) воспаление 2. Выберите морфогенетический механизм развития дистрофий: 1) повреждение некроз 3) фанероз 4) воспаление 3. Исходом гиалиново-капельной дистрофии чаще всего является: 1) возврат к нормальному состоянию 2) гибель клетки 3) переход в другие формы дистрофий 4. Понятие <паренхиматозные дистрофии> относится к классификации: 1) по локализации процесса 2) по виду нарушенного обмена 3) по распространенности процесса 5. Какой из перечисленных органов прежде всего подвергается диабетической микроангиопатии?:	
--	---	--

	1) головной мозг 2) печень 3) почки 4) сердце	
	1.Прочитайте текст и установите соответствие к какому виду дистрофий относится «тигровое сердце» и по нарушению обмена	
	елковая дистрофия глеводная ировая Виды дистрофий: А. Паренхиматозная Б.Стромально- сосудистая В. Смешанная	1А
	2.Прочитайте текст и установите соответствие : между видом дистрофии и по нарушению обмена-наличие вакуолей в клетке характерно для	
	иалиново-капельной дистрофии оговой идропическая дистрофия Виды дистрофий: А. Паренхиматозная Б.Стромально- сосудистая В. Смешанная	3А
	3.Прочитайте текст и установите соответствие : Видом инфаркта селезенки и типом кровоснабжения	1Б

	линовидный елый с геморрагическим венчиком еморрагический Тип кровоснабжения: А. коллатеральный Б.магистральный В. рассыпчатый	
	4. Прочитайте текст и установите соответствие : указать орган, в котором коллоидная дистрофия имеет яркое выражение и к нарушению какого обмена относится 1. печень 2.щитовидная железа 3.вилочковая железа 4.кости скелета Виды нарушения обмена А. белковая Б.жировая В.углеводная	2В
	5.Прочитайте текст и установите соответствие : гиалиноз может развиваться в исходе 1. амилоидоза 2.ожирения 3.фибриноидного набухания 4.лейкоплакии Указать вид нарушения обмена: А. липидов Б.углеводов В.белков	3В

	Прочитайте задание и дайте развернутый ответ	
	Задача 1 Клинический случай: Пациент 68 лет с длительным анамнезом сахарного диабета 2-го типа и облитерирующего атеросклероза артерий нижних конечностей поступил с жалобами на сильные боли, похолодание и почернение дистальных отделов стопы (1-й и 2-й пальцы правой стопы). Пульсация на тыльной артерии стопы не определяется. Чувствительность в зоне почернения отсутствует. <i>Вопросы:</i> 1. Какой вид некроза развился у пациента? 2. Назовите основные макро- и микроскопические признаки этого вида некроза. 3. Каков патогенез его развития в данном конкретном случае (связь с заболеваниями)? 4. Чем данный вид некроза принципиально отличается от влажной гангрены? 5. Каков наиболее вероятный исход и возможные осложнения, если пациенту не будет оказана хирургическая помощь?	Ответ 1: 1. Вид некроза: Сухая гангрена (коагуляционный некроз). 2. Макро- и микроскопические признаки: · Макро: Участок ткани сухой, плотный, сморщенный, черного или темно-коричневого цвета (за счет пропитывания тканей сульфидом железа из гемоглобина), четко отграничен от здоровых тканей демаркационным валом. · Микро: Сохраняется "теневой" рисунок тканей, клеточные детали утрачены, ядра в состоянии кариопикноза, кариорексиса или кариолиза. В демаркационной зоне – лейкоцитарный вал и признаки воспаления. 3. Патогенез в данном случае: Хроническая ишемия, вызванная облитерирующим атеросклерозом (просвет артерий сужен бляшками) и усугубленная сахарным диабетом (микроангиопатия, нарушение репарации, снижение иммунитета). Приводит к медленной гибели клеток с массивным выпадением жидкости ("высушивание") и инфицированию

	Задача 2. Общая патологическая анатомия (Воспаление) При исследовании: При гистологическом исследовании биоптата легкого у пациента с тяжелой пневмонией в альвеолах определяется большое количество клеточных элементов, среди которых преобладают нейтрофильные лейкоциты, есть нити фибрина, макрофаги и слущенные клетки альвеолярного эпителия. Экссудат плотно прилегает к стенкам альвеол, местами заполняет их просвет полностью. <i>Вопросы:</i>	преимущественно анаэробной флорой. 4. Отличие от влажной гангрены: Сухая гангрена развивается в условиях медленной ишемии в тканях, бедных жидкостью (конечности), без массивного присоединения гнилостной флоры. Влажная гангрена возникает быстро в тканях, богатых жидкостью (кишечник, легкие), или при присоединении к сухой гангрене выраженной бактериальной инфекции; ткань отечная, гнилостная, с неприятным запахом, демаркация не выражена, высок риск сепсиса. 5. Исход и осложнения без лечения: Мутиляция (самоампутация) некротизированного участка – крайне длительный и рискованный процесс. Осложнения: инфицирование и переход во влажную гангрену, развитие сепсиса, прогрессирующая интоксикация, смерть. Ответ 2: 1. Вид воспаления: Крупозное (фибринозное) воспаление легких (лобарная пневмония). Характеризуется поражением целой доли или большого участка легкого, стадийным течением, экссудатом с преобладанием фибрина. 2. Возможные исходы:
--	---	--

1. Какой вид экссудативного воспаления представлен? Дайте полную морфологическую характеристику. 2. Перечислите возможные исходы данного воспаления. Назовите не менее 3-х вероятных возбудителей, которые могли вызвать такое воспаление. 4. Какие еще формы экссудативного воспаления в легких Вы знаете? Чем они характеризуются? 5. Какой неэкссудативный (альтернативный или продуктивный) тип воспаления также может встречаться в легких? Приведите пример. Задача 3. Частная патологическая анатомия (Сердечно-сосудистая система) Клинический случай: Мужчина 55 лет с гипертонической болезнью в анамнезе, нерегулярно принимавший гипотензивные препараты, доставлен скорой помощью с жалобами на сжимающие загрудинные боли, иррадиирующие в левую руку. Через 2 часа после госпитализации наступила смерть.	· Благоприятные: Полное разрешение (рассасывание фибрина и экссудата) или организация с образованием карнификации (прорастание соединительной тканью). · Неблагоприятные: Абсцедирование, эмпиема плевры. 3. Вероятные возбудители: <i>Streptococcus pneumoniae</i> (пневмококк) – основной, реже <i>Klebsiella pneumoniae</i>, 4. Другие формы экссудативного воспаления в легких: Бронхопневмония (очаговая): Гнойное воспаление вокруг бронхов, вызывается стафилококками, стрептококками и др. · Интерстициальная пневмония: Мононуклеарная инфильтрация (лимфоциты, макрофаги) стенок альвеол. Вызывается вирусами, микоплазмой, пневмоцистами. Ответ 3: 1. Патологический процесс: Инфаркт миокарда. Стадия: Стадия некроза (острая стадия), ~1-3 суток. 2. Микроскопическая картина стадии некроза: Детализация
--	--

	При аутопсии: Сердце увеличено в размерах, масса 450 г. В передней стенке левого желудочка и межжелудочковой перегородке виден обширный, irregularly shaped, бледно-желтый очаг с геморрагическим венчиком. <i>Вопросы:</i> 1. Какой патологический процесс обнаружен в миокарде? Укажите его точную морфологическую характеристику по сроку (стадии) в данном описании. 2. Опишите микроскопическую картину данной стадии инфаркта. 3. Назовите наиболее вероятную непосредственную причину смерти в данном случае. 4. Какие макроскопические изменения сердца, характерные для гипертонической болезни, еще можно было ожидать увидеть при вскрытии? 5. Какой метод патанатомического исследования необходимо применить, чтобы точно подтвердить диагноз инфаркта миокарда на ранних сроках (первые 6-12 часов)?	кардиомиоцитов утрачена, ядра отсутствуют (кариолизис), цитоплазма эозинофильная, гомогенная (коагуляция). По периферии очага – демаркационная зона с полнокровием, кровоизлияниями, лейкоцитарной инфильтрацией (нейтрофилы). 3. Вероятная непосредственная причина смерти: Острая сердечная недостаточность (возможно, кардиогенный шок) или фатальные аритмии (фибрилляция желудочков). 4. Изменения сердца при ГБ: Концентрическая гипертрофия миокарда ЛЖ (без дилатации), увеличение массы сердца (>350-400 г), возможен липоматоз и диффузный мелкоочаговый кардиосклероз. 5. Метод для ранней диагностики: Гистохимическая реакция на активность дегидрогеназ (в частности, сукцинатдегидрогеназы – СДГ) или теллевого синий (тетразолиевые соли). В зоне ишемии (уже через 30 мин – 2 часа) активность ферментов падает, и ткань не окрашивается, что выявляет зону будущего инфаркта до появления макроскопических изменений. Ответ 4:
--	--	--

	Задача 4. Частная патологическая анатомия (Опухоли) При исследовании: При гистологическом исследовании удаленного новообразования желудка обнаружены атипичные железистые структуры, врастающие в подслизистый и мышечный слои. Клетки полиморфны, ядра гиперхромные, видны патологические митозы. В строме выраженная лимфоидная инфильтрация. <i>Вопросы:</i> 1. Дайте гистологическую классификацию данной опухоли. Является ли она зрелой или незрелой? 2. Перечислите основные критерии морфологического атипизма, которые видны в описании (минимум 3). 3. Как называется процесс распространения опухолевых клеток за пределы базальной мембраны первичного очага (отраженный в описании)? Почему это важно для прогноза? 4. Какую роль играет лимфоидная инфильтрация в строме опухоли? 5. Назовите предраковое заболевание желудка, для которого характерно изменение гистологического строения эпителия по кишечному типу.	1. Гистологическая классификация: Аденокарцинома желудка (железистый рак). Незрелая (злокачественная) опухоль. 2. Критерии атипизма из описания: · Тканевой атипизм: Нарушение архитектоники (атипичные железистые структуры, врастание в глубокие слои). · Клеточный атипизм: Клеточный полиморфизм, гиперхромия ядер. · Атипизм митотической активности: Патологические митозы. 3. Процесс распространения: Инвазивный (инфильтративный) рост. Это ключевой признак злокачественности, определяющий возможность метастазирования и радикальность лечения. Прорастание за пределы слизистой оболочки резко ухудшает прогноз. 4. Роль лимфоидной инфильтрации: Является проявлением противоопухолевого иммунного ответа организма (лимфоциты-киллеры). Выраженная лимфоидная инфильтрация (особенно в сочетании с герминативными центрами) часто коррелирует с более благоприятным прогнозом. 5. Предраковое заболевание: Кишечная метаплазия эпителия желудка (чаще при
--	--	---

	Задача 5. Клиническая патологическая анатомия (Заключительный клинико-патологоанатомический диагноз) На секции: У женщины 62 лет, умершей в отделении реанимации, обнаружены: массивный геморрагический выпот в левой плевральной полости (1.5 л), сероватые бугристые опухолевые массы, обтурирующие главный бронх левого легкого и прорастающие в стенку легочной артерии. Множественные аналогичные опухолевые узлы в печени, надпочечниках и головном мозге. Гистологически: опухоль состоит из мелких клеток с овальными ядрами и скудной цитоплазмой. <i>Вопросы:</i> 1. Сформулируйте основное заболевание и его осложнение, приведшее к смерти 2. О каком типе роста опухоли в легком свидетельствует описание («обтурирующие... и прорастающие»)? 3. Как называются опухолевые узлы в печени, надпочечниках и головном мозге? О каком патогенетическом механизме их возникновения это говорит? 4. Учитывая гистологическое описание, какой наиболее вероятный гистологический тип рака легкого у данной пациентки? 5. Какой паранеопластический синдром часто ассоциирован с данным типом опухоли?	хроническом атрофическом гастрите). Ответ 5: 1. Основное заболевание: Мелкоклеточный рак левого главного бронха (центральный рак легкого) с метастазами в печень, надпочечники, головной мозг (T4NxM1 – стадия IV). Осложнение: Прорастание опухоли в стенку легочной артерии с возникновением профузного кровотечения в плевральную полость (гемоторакс). Непосредственная причина смерти: Острая массивная кровопотеря (геморрагический шок). 2. Тип роста опухоли: Инфильтративно-деструктирующий (эндофитный) рост с признаками перинеуральной и периваскулярной инвазии. 3. Опухолевые узлы в органах: Гематогенные метастазы. Механизм возникновения: прорастание опухоли в просвет легочной вены (или ее ветвей) → отрыв опухолевых эмболов → диссеминация по большому кругу кровообращения → оседание и рост в органах-мишенях (часто мозг, печень, надпочечники). 4. Гистологический тип: Мелкоклеточный (овсяноклеточный) нейроэндокринный рак
--	--	---

		легкого (наиболее агрессивный). 5. Частый паранеопластический синдром: Синдром эктопической продукции АКТГ (синдром Кушинга) или синдром неадекватной секреции АДГ (SIADH). Реже – синдром Ламберта-Итона (миастенический синдром).
	Прочитайте задание и дайте краткий ответ	
	№1. Больной 62-х лет умер от острого лейкоза. На вскрытии, кроме проявлений основного заболевания, обнаружены изменения в сердце. Оно увеличено в размерах, миокард дряблый, на разрезе глинистого вида, со стороны эндокарда, особенно в области папиллярных мышц, <u>бело-желтая исчерченность</u>. Назовите ид дистрофии, которая развилась в миокарде Задача №2. Пациент пожилого возраста, страдающий тяжелой формой сахарного диабета и атеросклерозом артерий нижних конечностей, обратился к хирургу с жалобами на почернение кожи и потерю чувствительности первого пальца правой стопы. При осмотре: кожные покровы пальца сухие, сморщенного вида, плотные, чёрного цвета. Пульсация артерий стопы не определяется. Принято решение ампутировать пораженный палец. Задание: Назовите атологический процесс в пальце стопы. го клинико-морфологическая форма.	Ответ 1: Паренхиматозная жировая дистрофия. Ответ 2: 1.Некроз. 2.Сухая гангрена.

	Задача №3. У больного, страдающего фолликулярной ангиной (температура тела до 39° С), выражена тахикардия, при анализе мочи обнаружены следы белка. После выздоровления деятельность сердца нормализовалась, анализы мочи без отклонений от нормы. Задание: 1.Какой патологический процесс развивался в миокарде и почках? Задача №4. Больная 67 лет, была доставлена в больницу по скорой помощи с переломом бедренной кости. После наложения гипса больной был рекомендован постельный режим. Через несколько дней при попытке встать с постели больная умерла. Задание: причина смерти? Задача № 5. Больной 34 лет, с глубокими повреждениями тканей верхней левой конечности был доставлен в клинику с наложенным жгутом. При осмотре: ткани бледные, на ощупь холодные. У больного наблюдается нарушение периферического кровообращения - ишемия. Задание: 1.Что такое ишемия?	Ответ 3: Зернистая дистрофия (мутное набухание). Ответ 4: Причина смерти – эмболия Ответ 5: Ишемия - это ослабление кровенаполнения органа или ткани вследствие ограничения или полного прекращения притока артериальной крови
--	--	---

	Задания закрытого типа	
	Задача 1 Описание: Ребенок 3 дней жизни, доношенный, состояние тяжелое с рождения, выраженный цианоз, одышка. Аускультативно – грубый систолический шум. Проведена экстренная ЭхоКГ: транспозиция магистральных артерий с интактной межжелудочковой перегородкой. Ребенок умер на 3-и сутки при попытке баллонной атриосептостомии. На аутопсии: сердце увеличено за счет правых отделов; аорта отходит от правого желудочка, легочный ствол – от левого; открытое овальное окно диаметром 2 мм; имеется обширный инфаркт миокарда левого желудочка. Вопросы: 1. Сформулируйте патологоанатомический диагноз в соответствии с рубриками МКБ-10. 2. Каков морфологический субстрат инфаркта миокарда левого желудочка у новорожденного с данной патологией? 3. Какие дополнительные врожденные аномалии часто ассоциированы с транспозицией магистральных артерий и имеют значение для гемодинамики?	Ответ 1: Ответы: 1. Основное заболевание: Врожденный порок сердца: Транспозиция магистральных артерий (Q20.3). Осложнения: Острый инфаркт миокарда передне-боковой стенки левого желудочка (давностью до 3 суток). Сопутствующее: Открытое овальное окно. 2. Инфаркт миокарда у новорожденных с транспозицией магистральных артерий (особенно с интактной МЖП) возникает из-за резкой гипоксии миокарда левого желудочка, который функционирует в системном круге, получая кровь из легочной артерии (десатурированная кровь). Дополнительный фактор – ишемия вследствие сдавления коронарных артерий при хирургическом вмешательстве или тромбоза, а также несоответствие мышечной массы и коронарного кровотока. 3. Часто ассоциированы: дефект межжелудочковой перегородки (гемодинамически благоприятен, так как позволяет смешиваться крови), стеноз легочного ствола, аномалии коронарных артерий (высокое отхождение, интрамуральное прохождение), которые усугубляют ишемию. Ответ 2: Ответы: 1. Характерен полный атриовентрикулярный

	Задача 2 Описание: Ребенок 2 лет, синдром Дауна. С рождения наблюдается кардиологом по поводу врожденного порока. Умер от нарастающей сердечной недостаточности. На аутопсии: сердце увеличено, определяется общий атриовентрикулярный канал (полная форма), дефект межжелудочковой перегородки в мембранозной части, расщепление передней створки митрального клапана. Легкие полнокровны, признаки отека. Печень увеличена, мускатного вида. Вопросы: 1. Какой врожденный порок сердца наиболее характерен для синдрома Дауна и каковы его основные морфологические компоненты в данном случае? 2. Каковы патоморфологические изменения в легких при данном пороке, отражающие стадию легочной гипертензии? 3. Назовите классификацию атриовентрикулярных септальных дефектов (АВСД) и укажите, какой вариант описан в задаче.	септальный дефект (АВСД). Морфологические компоненты: первичный дефект межпредсердной перегородки, дефект входной части межжелудочковой перегородки, единое атриовентрикулярное кольцо, расщепление передней (левой) створки атриовентрикулярного клапана и наличие дополнительной перегородочной створки. 2. В легких при длительно существующем сбросе крови слева направо развиваются морфологические признаки легочной гипертензии: гипертрофия мышечного слоя мелких артерий, появление мышечных волокон в артериолах, эластоз интимы, фиброз, плексиформные поражения (на поздних стадиях). В данном случае – полнокровие, отек. 3. Классификация Р.В. Андерсона (или по Rastelli): тип А (наиболее частый) – передняя общая створка имеет раздельное прикрепление к межжелудочковой перегородке; тип В – прикрепление к аномальной папиллярной мышце; тип С – передняя общая створка свободно плавает над дефектом. В задаче описан тип А, характерный для синдрома Дауна. Ответы 3: 1. Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП), асимметрический гипертрофический вариант с обструкцией выводного тракта левого желудочка
--	--	---

	Задача 3 Описание: Ребенок 5 лет, умер внезапно во время физической нагрузки. Из анамнеза: ранее не наблюдался, жалоб не предъявлял. При аутопсии: сердце массой 320 г (норма для возраста 80-100 г), асимметричная гипертрофия межжелудочковой перегородки (толщина 2,5 см, задняя стенка левого желудочка 1,2 см). Межжелудочковая перегородка имеет пестрый вид: участки хаотично расположенных мышечных волокон на фоне фиброза. Просвет выводного отдела левого желудочка сужен. Вопросы: 1. Какова наиболее вероятная нозология и ее морфологический вариант? 2. Какие гистологические изменения, выявленные в миокарде межжелудочковой перегородки, являются патоморфологическим субстратом заболевания? 3. Каков танатогенез внезапной смерти в данном случае? Задача 4 Описание: Ребенок 10 лет, длительно страдал ревматизмом с формированием порока сердца. Умер от декомпенсации. На аутопсии: сердце «шагреновая кожа», перикард с очагами фиброза. Митральный клапан резко деформирован: створки утолщены, сращены по комиссурам, хорды укорочены, спаяны. Отмечается выраженный фиброз и кальциноз створок. Полости сердца расширены, гипертрофия миокарда левого желудочка.	(идиопатический гипертрофический субаортальный стеноз – ИГСС). 2. Гистологически: гипертрофия мышечных волокон с их хаотичной ориентацией (myofiber disarray), аномальные межклеточные соединения, периваскулярный и интерстициальный фиброз, утолщение интимы интрамуральных коронарных артерий. 3. Танатогенез: возникновение фатальных нарушений ритма (желудочковая тахикардия, фибрилляция) на фоне ишемии миокарда (вследствие относительной коронарной недостаточности, мышечных мостиков, фиброза) и гемодинамической нагрузки; также возможна острая сердечная недостаточность из-за резкой обструкции выводного тракта при физической нагрузке. Ответы 4: 1. Типы ревматического эндокардита по Абрикосову: I тип – диффузный (вальвулит), II тип – бородавчатый (острый бородавчатый эндокардит), III тип – фибропластический (возвратно-бородавчатый), IV тип – деформирующий (хронический). В данном случае – IV тип (деформирующий) с признаками кальциноза. 2. В миокарде: ревматическая гранулема (ашофф-талалаевская гранулема) – очаг фибриноидного некроза, окруженный крупными
--	--	---

Вопросы: 1. Опишите макроскопические типы ревматического поражения митрального клапана (по Абрикосову). Какой тип представлен в данном случае? 2. Какие гистологические изменения в миокарде и клапане характерны для активной ревматической болезни (при условии, что это была последняя атака)? 3. Сформулируйте патологоанатомический диагноз (основное заболевание, осложнения). Задача 5 Описание: Ребенок 8 месяцев, поступил с высокой лихорадкой, гепатоспленомегалией, кардиомегалией, быстро прогрессирующей сердечной недостаточностью. Смерть наступила на 3-и сутки. На аутопсии: сердце увеличено, дряблое, полости расширены. На эндокарде левого желудочка – пристеночные тромбы. Миокард пестрый, с желтоватыми очагами. Гистологически: обширные участки некроза кардиомиоцитов с минимальной воспалительной реакцией, периваскулярно – лимфогистиоцитарные инфильтраты. Вопросы:	макрофагами (клетки Аничкова), лимфоцитами, фибробластами; при заживании – склероз. В клапане: мукоидное набухание, фибриноидный некроз, воспалительная инфильтрация, затем васкуляризация, фиброз, гиалиноз. 3. Основное заболевание: Хроническая ревматическая болезнь сердца: комбинированный митральный порок (стеноз и недостаточность) с выраженной деформацией клапана (I05.0, I05.1). Осложнения: Хроническая сердечная недостаточность, гипертрофия миокарда левого желудочка, тотальная дилатация полостей сердца. Сопутствующее: Хронический ревматический перикардит (спайки). Ответы 5: 1. Острый миокардит (вероятно, вирусной этиологии) с молниеносным течением. 2. Этиология: энтеровирусы (Коксаки В), аденовирусы, парвовирус В19, вирус Эпштейна-Барр, герпесвирусы. Верификация: ПЦР тканей миокарда, гибридизация in situ, иммуногистохимия (выявление вирусных антигенов), а также вирусологическое исследование крови и тканей. 3. Критерии: · Острый миокардит: наличие активной воспалительной инфильтрации (≥ 14 лимфоцитов/макрофагов на 1 мм^2) с очаговыми
--	--

1. Какое заболевание следует предположить на основании макро- и микроскопической картины? 2. Каковы возможные этиологические агенты и методы их верификации на аутопсийном материале? 3. Каковы патоморфологические критерии дифференциальной диагностики между острым миокардитом и дилатационной кардиомиопатией на секции? Задача 6 Ребенок 3 месяцев, вес 4 кг, отказ от еды, тахипноэ, гепатомегалия. ЭхоКГ: коарктация аорты, постстенотическое расширение, открытый артериальный проток. Проведена операция – истмопластика аорты. В послеоперационном периоде – олигурия, нарастание азотемии. Умер на 5-е сутки. На аутопсии: в области анастомоза – состоятельный шов, но выявлен некроз коркового вещества почек, отек головного мозга. Сердце: гипертрофия миокарда левого желудочка, дилатация левого предсердия. Вопросы: 1. Какое осложнение послеоперационного периода привело к смерти ребенка и каков его морфологический субстрат?	некрозами кардиомиоцитов, отсутствие выраженного фиброза, признаки вирусного поражения. Дилатационная кардиомиопатия: диффузный интерстициальный фиброз, дистрофия и атрофия кардиомиоцитов, ядерный плеоморфизм, скудная лимфогистиоцитарная инфильтрация (не достигающая критериев миокардита), часто пристеночные тромбы. Ответы 6: 1. Острое почечное повреждение (ОПП), морфологически – острый тубулярный некроз (некроз нефротелия) с исходом в острую почечную недостаточность. Также отек головного мозга как проявление постреперфузионной энцефалопатии. 2. Коарктация аорты у детей раннего возраста часто сопровождается гипоплазией дуги и проксимальной части нисходящей аорты, а также артериальной гипотензией ниже места коарктации. После восстановления кровотока возникает реперфузионный синдром, а также резкое повышение артериального давления выше места коарктации («парадоксальная гипертензия»), что приводит к вазоконстрикции почечных артерий и ишемическому повреждению почек. 3. При сочетании коарктации аорты и открытого артериального протока
--	---

	2. Какова причина развития данного осложнения в контексте коррекции коарктации аорты? 3. Какие патоморфологические изменения в сосудах легких могут быть выявлены у детей с коарктацией аорты и длительно существовавшим ОАП? Задача 7 Ребенок 15 лет, внезапная смерть на фоне полного здоровья. При судебно-гистологическом исследовании миокарда: участки фиброзно-жирового замещения миокарда правого желудочка с инфильтрацией лимфоцитами и макрофагами, сохранившиеся кардиомиоциты в виде «островков». Толщина стенки правого желудочка не увеличена. Вопросы: 1. Какое заболевание наиболее вероятно является причиной внезапной смерти? 2. Перечислите диагностические морфологические критерии этого заболевания (по консенсусу 2020 года). 3. Каковы наиболее частые причины смерти при данной патологии?	(ОАП) возникает различная гемодинамика в зависимости от направления сброса. Если ОАП широкий и давление в легочной артерии высокое, развиваются облитерирующие изменения легочных сосудов (гипертрофия мышечного слоя, фиброз интимы) по типу легочной гипертензии, что утяжеляет течение порока. Ответы 7: 1. Аритмогенная дисплазия/кардиомиопатия правого желудочка (АКПЖ). 2. Морфологические критерии (основные): фиброзно-жировое замещение миокарда правого желудочка (или левого), очаговые лимфоцитарные инфильтраты, атрофия кардиомиоцитов с очаговой гипертрофией. Для диагноза требуется количественная оценка: жировая ткань >3% площади, фиброз >40% (или сочетание). Также характерно истончение стенки с аневризматическим выпячиванием. 3. Внезапная смерть вследствие фатальных желудочковых аритмий (желудочковая тахикардия, фибрилляция) на фоне физической нагрузки или эмоционального стресса, реже – прогрессирующая сердечная недостаточность. Ответы:8 1. Опухолевидные образования – вегетации инфекционного эндокардита (или организованные тромботические наложения)
--	--	---

	Задача 8 Описание: Ребенок 6 лет, оперирован по поводу тетрады Фалло в возрасте 2 лет. Умер после повторной операции (протезирование легочного ствола) от острой сердечной недостаточности. На аутопсии: сердце с признаками пострезекционной гипертрофии. В области выводного отдела правого желудочка – заплата из ксеноперикарда. На эндокарде правого желудочка – множественные белесоватые узелки размером до 3 мм, плотные, на ножках, напоминающие цветную капусту. Вопросы: 1. Как называются эти образования на эндокарде и каков их гистологический состав? 2. С каким осложнением (патогенетическим механизмом) связано их возникновение? 3. Каковы возможные клинические последствия данной патологии? Задача 9 Описание: Ребенок 4 месяцев, синдром CHARGE. Аутопсия: общий артериальный ствол	на фоне инородного материала. Гистологически: фибрин, тромботические массы, грануляционная ткань, возможны колонии микроорганизмов. 2. Патогенез: хроническая травма эндокарда струей крови через шунты или контакт с заплатой, синтетическим материалом → повреждение эндокарда → адгезия микроорганизмов (чаще стафилококки, стрептококки) с формированием инфекционного эндокардита. Это позднее осложнение кардиохирургических вмешательств. 3. Последствия: эмболии (тромбоэмболия легочной артерии, системная эмболия при право-левом сбросе), прогрессирующая сердечная недостаточность из-за деструкции клапанов, сепсис. Ответы:9 1. По классификации Collett и Edwards: Тип I – от общего ствола отходит короткий легочной ствол, который делится на левую и правую легочные артерии. Тип II – легочные артерии отходят отдельно от задней стенки ствола. Тип III – отхождение легочных артерий от боковых стенок. Тип IV – легочные артерии отсутствуют, легкие снабжаются через бронхиальные артерии (псевдообщий ствол). Описан тип I. 2. Характерно раннее развитие облитерирующей легочной гипертензии (артериолы с гипертрофией
--	--	--

(тип I), дефект межжелудочковой перегородки. Отсутствие правой почки, атрезия хоан, пороки развития ушных раковин. Сердце увеличено, легкие полнокровны, печень увеличена. Вопросы: 1. Какой тип общего артериального ствола (по легочные артерии и аорта)? 2. Какие морфологические изменения в легких характерны для этого порока и определяют прогноз? 3. Каковы генетические ассоциации данного порока и синдрома CHARGE? Задача 10 Описание: Ребенок 12 лет, хроническая почечная недостаточность, длительный гемодиализ. Умер от острой сердечной недостаточности. При аутопсии: перикард утолщен до 1 см, серозно-фибринозный налет, множественные спайки. На эндокарде левого желудочка и клапанах – белесоватые бляшки, при гистологии – отложения аморфного эозинофильного вещества, положительное окрашивание Конго красным с зеленым свечением в поляризованном свете. Вопросы:	мышечного слоя, фиброзом интимы, плексиформные поражения) из-за высокого легочного кровотока и системного давления в легочной артерии. Прогноз определяется степенью легочной гипертензии. 3. Синдром CHARGE (CHD7 ген, мутации) часто ассоциирован с общим артериальным стволом, тетрадой Фалло, дефектами атриовентрикулярной перегородки. Ответы:10 1. Вторичный (АА) амилоидоз сердца, развившийся на фоне хронического воспаления (уремия, гемодиализ). Амилоид откладывается в строме миокарда, эндокарде, сосудах. 2. Гистологически: отложения амилоида в интерстиции миокарда, периваскулярно, в стенках сосудов, эндокарде. Окраска Конго красным дает красный цвет в обычном свете и яблочно-зеленое двулучепреломление в поляризованном. При вторичном амилоидозе тип АА (амилоид, образованный сывороточным амилоидом А). 3. Макроскопически: сердце плотное, «сальное», может быть увеличено. Эндокард и клапаны утолщены, имеют восковидный вид. Перикард утолщен за счет амилоидной инфильтрации и фиброза. Ответы:11 1. Ишемия головного мозга возникла вследствие воздушной эмболии (при наложении шунта) или
---	---

	1. Какое системное поражение сердца выявлено у ребенка? 2. Опишите гистологические типы данного поражения при хронической почечной недостаточности. 3. Каковы макроскопические проявления этого процесса в миокарде и перикарде? Задача 11 Описание: Ребенок 7 дней, родился в срок. С первых часов жизни – цианоз, одышка. ЭхоКГ: атрезия трехстворчатого клапана с гипоплазией правого желудочка, дефект межпредсердной перегородки. Проведено паллиативное вмешательство – наложение системно-легочного шунта (модифицированный шунт Блелока-Тауссига). Смерть через 12 часов после операции. На аутопсии: шунт состоятелен, но отмечается тотальная ишемия головного мозга. Вопросы: 1. Каков механизм ишемии головного мозга в данном случае? 2. Какие особенности церебрального кровообращения у новорожденных с цианотическими пороками предрасполагают к этому осложнению? 3. Какие альтернативные паллиативные операции существуют при атрезии трехстворчатого клапана?	тромбоза сосудистого анастомоза с ретроградным тромбозом в общей сонной артерии, или вследствие синдрома обкрадывания (steal-синдром) при неадекватном соотношении диаметра шунта и легочного кровотока, что привело к гипоперфузии дуги аорты и брахиоцефальных сосудов. 2. У новорожденных с атрезией трехстворчатого клапана легочный кровоток зависит от ОАП или системно-легочного шунта. При снижении системного сосудистого сопротивления после операции кровотока может перераспределяться в легкие, вызывая коронарную и церебральную гипоперфузию. Также высокая вязкость крови (полицитемия) способствует тромбообразованию. 3. Альтернативные паллиативные операции: операция Дамуса-Кайе-Станзела (соединение проксимального отдела легочной артерии с дугой аорты), атриосептостомия (Рашкинда) для обеспечения смешивания крови на предсердном уровне, в последующем – геми-Фонтан и операция Фонтана. Ответы:12 1. Супракардиальный тип (тип I) – легочные вены впадают в общий коллектор, который соединяется с правой верхней полой веной или брахиоцефальным стволом. Другие типы: кардиальный (в коронарный синус или правое предсердие, тип II), инфракардиальный (в систему нижней полых вен,
--	--	---

	Задача 12 Описание: Ребенок 1 года, с рождения отмечается задержка физического развития, частые бронхолегочные инфекции. На аутопсии: полное anomальное дренирование легочных вен (супракардиальный тип) в верхнюю полую вену через вертикальную вену. Левое предсердие маленькое, правые отделы сердца резко расширены. Легочные вены собираются в общий коллектор, расположенный за левым предсердием. Вопросы: 1. Какой тип полного anomального дренирования легочных вен описан? Каковы другие анатомические варианты? 2. Какие морфологические изменения в легких характерны для данного порока? 3. Каковы основные причины смерти при неоперированном пороке?	воротную вену, тип III), смешанный (тип IV). 2. В легких – обструктивная форма (чаще при инфракардиальном типе) вызывает венозный застой, интерстициальный отек, лимфангиэктазии, фиброз интерстиция, гипертрофию мышечного слоя артериол, утолщение альвеолярно-капиллярных мембран. 3. Причины смерти: нарастающая легочная гипертензия, сердечная недостаточность, пневмонии, аритмии, а при обструктивной форме – ранний летальный исход из-за отека легких и гипоксии в первые месяцы жизни. Ответы:13 1. Хроническое легочное сердце (cor pulmonale chronicum) в стадии декомпенсации – гипертрофия и дилатация правого желудочка, развившаяся вторично на фоне хронических обструктивных заболеваний легких (муковисцидоз). 2. Патоморфология: гипертрофия миокарда правого желудочка (толщина стенки >5-7 мм у детей старшего возраста), дилатация полости, утолщение трабекул, гипертрофия папиллярных мышц. При гистологии – гипертрофия кардиомиоцитов, интерстициальный фиброз. В легочном стволе – атеросклероз (вследствие длительной гипертензии). 3. В легочных сосудах: гипертрофия мышечного слоя артерий мышечного
--	---	--

	Задача 13 Описание: Ребенок 13 лет, страдал муковисцидозом. Умер от прогрессирующей дыхательной недостаточности. На аутопсии: сердце увеличено, преимущественно за счет правого желудочка, стенка которого гипертрофирована (толщина 1,0 см). Легочный ствол расширен, в его стенке – атеросклеротические бляшки. В легких – бронхоэктазы, кисты, мукостаз, диффузный пневмофиброз. Вопросы: 1. Какое осложнение со стороны сердца развилось у ребенка? 2. Опишите патоморфологию легочного сердца (cor pulmonale) при хронической гипоксии. 3. Каковы гистологические изменения в легочных сосудах, лежащие в основе легочной гипертензии при муковисцидозе? Задача 14 Описание: Ребенок 2 лет, поступил с клиникой острого геморрагического инсульта. На аутопсии: в левом предсердии выявлено шаровидное образование на ножке, исходящее из межпредсердной перегородки в области овальной ямки. Образование 4×3×3 см, желтоватого цвета, дольчатого строения, мягко-эластической консистенции. Гистологически – миксоматозная строма с множественными	типа, появление мышечных волокон в артериолах (артериолизация), фиброз интимы, облитерация просвета, утолщение адвентиции, формирование плексиформных поражений (на поздних стадиях). Ответы:14 1. Миксома сердца (наиболее частая первичная опухоль сердца у детей). 2. Дифференциальная диагностика: · От тромба: миксома имеет ножку, прикрепляется к эндокарду, имеет дольчатое строение, в гистологии – характерные миксомные клетки (лепидоциты), отсутствие слоистости фибрина. · От злокачественных сарком: миксома растет экспансивно, не инфильтрирует миокард, не имеет митозов, клетки мономорфны, отсутствие атипии. 3. Клинические проявления: эмболии (в системный круг – инсульт, инфаркты внутренних органов), обструкция атриовентрикулярного отверстия (одышка, синкопе), конституциональные симптомы (лихорадка, потеря веса) из-за выработки интерлейкина-6. Ответы:15 1. Синдром Ивемарка (синдром асплении, гетеротаксия с правой изомерией). Характеризуется аспленией, двусторонней правой изомерией (оба легких
--	---	--

	сосудами, клетки звездчатой формы, отложения гемосидерина. Вопросы: 1. Какое образование обнаружено в сердце? 2. Каковы морфологические признаки, позволяющие дифференцировать его от злокачественных опухолей и тромбов? 3. Каковы возможные клинические проявления и осложнения данной опухоли? Задача 15 Описание: Ребенок 1 месяца, родился с множественными стигмами дизэмбриогенеза поперечная ладонная складка). При аутопсии: сердце расположено справа (декстрокардия), определяется общий желудочек с гипоплазией одного из них, транспозиция магистральных артерий. Селезенка отсутствует (аспления). Вопросы: 1. Как называется этот синдромальный комплекс, включающий асплению и сложные ВПС? 2. Каковы анатомические критерии синдрома левой и правой изомерии (гетеротаксии)? 3. Какое значение имеет аспления для патологоанатомической диагностики и прогноза?	трехдолевые, печень срединная, сложные ВПС). 2. Правая изомерия (синдром аспления): оба легких трехдолевые, оба главных бронха – эпилартериальные, аспления, центральная печень, сложные ВПС (общий атриовентрикулярный канал, общий желудочек, транспозиция). Левая изомерия (синдром полиспления): оба легких двухдолевые, гипоплазия/множественные селезенки, прерывание нижней полой вены, менее тяжелые пороки. 3. Аспления приводит к тяжелым иммунодефицитным состояниям (высокий риск сепсиса, особенно инкапсулированными бактериями), что утяжеляет течение основного порока. Морфологически – отсутствие селезенки, наличие телец Хассала в тимусе, лимфоидная гипоплазия. Ответы:16 1. Фиброз и дезорганизация клеток в области атриовентрикулярного узла, пучка Гиса и его ножек, а также наличие дополнительных проводящих путей (синдром WPW) могут сочетаться. Часто выявляется фиброзно-мышечная дисплазия в области атриовентрикулярного соединения. 2. Характерно утолщение интимы интрамуральных коронарных артерий (особенно септальных ветвей) за счет гиперплазии
--	--	---

	Задача 16 Описание: Ребенок 14 лет, внезапно умер во время игры в футбол. Известно, что наблюдался по поводу гипертрофической кардиомиопатии с обструкцией, но отказ от имплантации кардиовертера-дефибриллятора. При аутопсии: сердце массой 450 г, асимметричная гипертрофия МЖП, фиброз эндокарда выводного отдела левого желудочка. Гистологически: в миокарде – множественные участки фиброза, в том числе в проводящей системе. Вопросы: 1. Какое изменение в проводящей системе чаще всего является субстратом фатальных аритмий при ГКМП? 2. Каковы морфологические изменения в интрамуральных коронарных артериях при ГКМП? 3. Какова роль гистологического исследования проводящей системы при внезапной сердечной смерти у детей?	гладкомышечных клеток и фиброза, что приводит к сужению просвета и хронической ишемии. 3. Гистологическое исследование проводящей системы (серийные срезы) обязательно при внезапной смерти у детей для выявления врожденных аномалий (добавочные пути, аномалии АВ-узла), фиброза, кровоизлияний, воспаления, ишемических изменений, которые не видны при стандартной гистологии миокарда. Ответы:17 1. Инфекционный эндокардит (острый язвенно-бородавчатый). Патогенетическая связь: длительная иммуносупрессивная терапия (глюкокортикоиды, метотрексат) на фоне системного воспаления, возможная предшествующая патология клапанов (ревматическая, диспластическая), а также бактериемия на фоне суставных и системных проявлений. 2. Отличия: · Инфекционный: крупные, рыхлые, часто с деструкцией створки, абсцедированием кольца клапана, наличием микробных эмболов, септических инфарктов. · Ревматический: мелкие бородавки по линии смыкания створок, нет деструкции, асептическое воспаление, гистологически – гранулемы Ашоффа-Талалаева в миокарде. 3. Факторы риска: наличие протезированных клапанов, врожденных пороков
--	--	---

	Задача 17 Описание: Ребенок 5 лет, длительно лечился по поводу ювенильного ревматоидного артрита (ЮРА). Умер от признаков сепсиса. На аутопсии: на митральном и аортальном клапанах – множественные бородавчатые наложения, часть из которых имеет вид «цветной капусты», с деструкцией створок. Гистологически: вегетации состоят из фибрина, тромбоцитов, колоний кокков. В миокарде – мелкие абсцессы. В крови высеян золотистый стафилококк. Вопросы: 1. Какое заболевание клапанов развилось у ребенка? Назовите его патогенетическую связь с основным заболеванием. 2. Каковы морфологические отличия инфекционного эндокардита от ревматического бородавчатого эндокардита? 3. Какие факторы риска инфекционного эндокардита у детей с ЮРА?	(особенно ВПС с высокоскоростным кровотоком), длительные внутривенные катетеры, иммуносупрессия, наличие в анамнезе бактериемии, плохая гигиена полости рта. Ответы:18 1. Гемодинамически значимый ОАП приводит к лево-правому сбросу, перегрузке малого круга кровообращения, отеку легких, увеличению левого предсердия и желудочка, ухудшению легочного газообмена, повышению риска бронхолегочной дисплазии, внутрижелудочковых кровоизлияний, некротизирующего энтероколита. 2. Морфологические изменения: интерстициальный отек, дистрофия и десквамация альвеолярного эпителия, кровоизлияния, гиалиновые мембраны, задержка созревания легочной ткани, гипертрофия мышечного слоя артериол как ранний признак легочной гипертензии. 3. Морфологически «незрелый» ОАП характеризуется рыхлой, богатой мукополисахаридами стенкой с беспорядочно расположенными гладкомышечными клетками, тонкой интимой, отсутствием выраженной внутренней эластической мембраны. «Зрелый» – стенка более плотная, с
--	--	--

	Задача 18 Описание: Ребенок 2 дней, недоношенный 32 недели, вес 1500 г. Синдром дыхательных расстройств, ИВЛ. Умер от прогрессирующей гипоксемии. На аутопсии: открытый артериальный проток (ОАП) диаметром 4 мм. Сердце: дилатация левого желудочка и левого предсердия. В легких – отек, гиалиновые мембраны, участки ателектазов. Вопросы: 1. Какова роль ОАП в ухудшении состояния недоношенного ребенка? 2. Каковы морфологические изменения в легких, характерные для гемодинамически значимого ОАП у недоношенных? 3. Какие морфологические критерии позволяют оценить «зрелость» ОАП для прогноза его закрытия?	четкой организацией слоев, появлением эластических волокон. Однако функциональное закрытие зависит от сокращения мышечного слоя под действием кислорода. Ответы:19 1. Основное заболевание: Дилатационная кардиомиопатия (I42.0), постмиокардитическая. Осложнения: Хроническая сердечная недостаточность, тромбоз ушка левого предсердия (или правого желудочка), тромбоэмболия легочной артерии (если есть). 2. Критерии: отсутствие активного воспаления (менее 14 лимфоцитов/макрофагов на 1 мм²), диффузный периваскулярный и интерстициальный фиброз, вариабельность размеров кардиомиоцитов, их атрофия и гипертрофия, очаговые скопления лимфоцитов в участках фиброза, признаки хронической ишемии. 3. Причины: персистенция вируса (энтеровирусы, парвовирус В19) в миокарде с хронической иммунной активацией, аутоиммунный процесс, апоптоз кардиомиоцитов, активация фибробластов под действием цитокинов (TGF-β, ангиотензин II), генетическая предрасположенность. Ответы:20 1. Характерны: утолщение медики за счет гиперплазии гладкомышечных клеток и накопления протеогликанов,
--	---	---

	Задача 19 Описание: Ребенок 8 лет, умер от прогрессирующей сердечной недостаточности. В анамнезе – миокардит, перенесенный в возрасте 1 года. ЭхоКГ выявляла дилатацию всех полостей, снижение фракции выброса. На аутопсии: сердце увеличено, дряблое, полости расширены, пристеночные тромбы в обоих желудочках. Гистологически: диффузный интерстициальный фиброз, атрофия и гипертрофия кардиомиоцитов, единичные лимфоцитарные инфильтраты. Вопросы: 1. Сформулируйте патологоанатомический диагноз. 2. Каковы морфологические критерии постинфекционной (постмиокардитической) дилатационной кардиомиопатии? 3. Каковы возможные причины прогрессирования фиброза после перенесенного миокардита? Задача 20 Описание: Ребенок 6 месяцев, умер после операции по поводу суправакулярного стеноза аорты (синдром Вильямса). При аутопсии: сердце увеличено, гипертрофия левого желудочка. Аорта выше синусов Вальсальвы сужена за счет утолщения стенки в виде песочных часов. Интима аорты и легочной	фрагментация и неравномерное распределение эластических волокон, утолщение интимы с фиброзом, что приводит к диффузному сужению просвета крупных артерий. 2. Часто сочетается: периферический стеноз легочных артерий, стеноз почечных артерий, артериальная гипертензия, коарктация аорты, аномалии коронарных артерий (стеноз устья). 3. После коррекции суправакулярного стеноза аорты риск сохраняется из-за прогрессирования стенозов других артерий (легочных, почечных), развития артериальной гипертензии, аритмий, а также возможной интраоперационной ишемии миокарда из-за гипоплазии коронарных артерий. Причина смерти – острая сердечная недостаточность, фатальные аритмии или злокачественная гипертензия. Ответы:21 1. Отек головного мозга возникает из-за острого повышения давления в верхней поллой вене (ВПВ) после ее анастомозирования с легочной артерией, что приводит к нарушению венозного оттока от головного мозга, венозному застою, повышению внутричерепного давления и гипоксически- ишемическому повреждению. 2. Условия: возраст >4-6 месяцев (физиологическая легочная гипертензия должна снизиться), давление в легочной артерии <15-18
--	---	---

артерии утолщена. Гистологически: медиальный фиброз, гиперплазия гладкомышечных клеток, нарушение архитектоники эластических волокон. Вопросы: 1. Каковы гистологические особенности сосудистой стенки при синдроме Вильямса (суправальвулярном стенозе)? 2. Какие другие сердечно-сосудистые аномалии могут сочетаться с этим синдромом? 3. Каков прогноз и основные причины смерти после хирургической коррекции? Задача 21 Описание: Ребенок 1 года, кардиомегалия, задержка физического развития. На ЭхоКГ: единственный желудочек сердца (левый тип). Проведена операция по гемодинамической коррекции – наложение двунаправленного кавопульмонального анастомоза (Гленна). Умер на 2-е сутки от острой гипоксии. На аутопсии: анастомоз состоятелен, но отмечается выраженный отек головного мозга, признаки синдрома верхней полой вены. Вопросы: 1. Каков патогенез отека головного мозга после двунаправленного кавопульмонального анастомоза? - Какие гемодинамические условия необходимы для успешного выполнения операции Гленна?	мм рт.ст., отсутствие выраженной легочной гипертензии и деформации легочных сосудов, отсутствие значительной коллатеральной венозной циркуляции. 3. Морфологические изменения: облитерирующая легочная гипертензия с фиброзом интимы и гипертрофией мышечного слоя артериол, множественные артериовенозные мальформации, интерстициальный фиброз легких, которые ведут к высокому сосудистому сопротивлению и делают невозможным пассивный легочный кровоток. Ответы:22 Синдром Кавасаки (слизисто-кожный лимфонодулярный синдром) – системный васкулит с преимущественным поражением коронарных артерий, приводящий к формированию аневризм и тромбозу. 2. Морфологические стадии: · I стадия (1-2 недели): эндартериит, периадтериит, отек интимы, лейкоцитарная инфильтрация. · II стадия (2-4 недели): панартериит, образование аневризм, тромбоз, разрыв. · III стадия (1-3 месяца): грануляционное замещение, фиброз интимы, реканализация тромбов. · IV стадия (>3 месяцев): фиброз стенки, стеноз, кальциноз, организация тромба. 3. Ассоциации: системные васкулиты (узелковый полиартериит),
--	---

	3. Каковы морфологические изменения в легких, которые могут препятствовать выполнению этой операции? Задача 22 Описание: Ребенок 3 лет, умер внезапно. При аутопсии: в просвете правой коронарной артерии обнаружена плотная белесоватая масса, обтурирующая просвет. Гистологически: в стенке сосуда – очаг мукоидного набухания с фрагментацией эластических волокон, кистозное расширение, отложение кислых гликозаминогликанов, интима утолщена за счет фиброза. В просвете – организованный тромб. Имеется аневризматическое расширение проксимального отдела артерии. Вопросы: 1. Какое заболевание коронарных артерий выявлено? 2. Каковы его морфологические стадии? 3. С какими системными заболеваниями может быть ассоциирована данная патология у детей?	ревматоидный артрит, системная красная волчанка (редко), а также идиопатические формы. Ответы:23 1. Вторичная кардиомиопатия с накоплением гликогена – болезнь Помпе (гликогеноз II типа) в поздней форме, или, учитывая прием антиконвульсантов, возможно вторичное накопление гликогена. Но классический гликогеноз II типа (дефицит кислой альфа-глюкозидазы) может манифестировать в любом возрасте. В данном случае – вероятно, болезнь Помпе (поздняя форма) либо кардиомиопатия, связанная с накоплением гликогена на фоне длительной терапии (редко). 2. Гистохимически: PAS-положительные гранулы, чувствительные к диастазе (гликоген). Ультроструктурно: накопление гликогена в цитоплазме, лизосомы с гликогеном, отложение гликогена в лизосомах (при болезни Помпе – лизосомальный гликогеноз). 3. Патогенез: дефицит лизосомальной кислой альфа-глюкозидазы → накопление гликогена в лизосомах кардиомиоцитов → прогрессирующая дисфункция клеток, гипертрофия, фиброз, развитие гипертрофической и затем дилатационной кардиомиопатии, сердечная недостаточность.
--	---	---

	Задача 23 Описание: Ребенок 10 лет, длительный прием антиконвульсантов по поводу эпилепсии. Умер от острой сердечной недостаточности. При аутопсии: сердце увеличено, масса 350 г, гипертрофия левого желудочка. В миокарде, особенно субэндокардиально, – множественные желтовато-коричневые включения. Гистологически: вакуолизация кардиомиоцитов, в цитоплазме – PAS-положительные гранулы, не исчезающие после обработки диастазой. Вопросы: 1. Какое заболевание сердца диагностировано? 2. Каковы гистохимические и ультраструктурные особенности накопленного вещества? 3. Каков патогенез развития кардиомиопатии при данном заболевании?	Ответы:24 1. Внутриутробный миокардит, вызванный цитомегаловирусом (ЦМВ). Характерны цитомегалические клетки с «совиным глазом». 2. В других органах: типичны цитомегалические клетки в слюнных железах, почках, печени, легких, головном мозге (вентрикулит, кальцификаты), надпочечниках. Могут быть гепатоспленомегалия, желтуха, пневмонит. 3. Этиология: цитомегаловирус (ДНК-вирус семейства герпесвирусов). Верификация: гистологически (цитомегалические клетки), иммуногистохимия (антигены ЦМВ), ПЦР тканей, электронная микроскопия. Ответы:25 1. Диабетическая кардиомиопатия – специфическое поражение миокарда, не связанное с ИБС, артериальной гипертензией или клапанными пороками. Характерны: гипертрофия кардиомиоцитов, интерстициальный и периваскулярный фиброз, утолщение базальных мембран капилляров, микроангиопатия, накопление гликогена и липидов. 2. Механизмы: гипергликемия → активация полиолового пути, образование AGE (конечных продуктов гликирования),
--	---	--

	Задача 24 Описание: Ребенок 5 дней, родился с признаками внутриутробной инфекции. На аутопсии: сердце увеличено, миокард дряблый, на эпикарде – множественные мелкие кровоизлияния. Гистологически: в миокарде – очаговые некрозы с кальцинозом, крупные клетки с внутриядерными включениями (эозинофильными) с ореолом просветления, окруженные лимфогистиоцитарным инфильтратом. Вопросы: 1. Какое внутриутробное инфекционное поражение сердца наиболее вероятно? 2. Каковы другие морфологические признаки этого заболевания в других органах? 3. Какова этиология и методы верификации на аутопсии? Задача 25 Описание: Ребенок 12 лет, страдал сахарным диабетом 1 типа с детства, декомпенсация. Умер от острой почечной недостаточности на фоне диабетической нефропатии. При аутопсии: сердце увеличено, масса 380 г, гипертрофия левого желудочка. Гистологически: интерстициальный фиброз, периваскулярный фиброз, утолщение базальных мембран капилляров, PAS-положительные отложения в стенках сосудов, микроаневризмы. Вопросы: 1. Какое специфическое поражение миокарда и сосудов выявлено?	окислительный стресс, воспаление, дисфункция митохондрий, апоптоз кардиомиоцитов, нарушение метаболизма кальция, фиброз под действием TGF-β. 3. В проводящей системе: фиброз синусового узла, атриовентрикулярного узла, пучка Гиса, утолщение базальных мембран капилляров, атрофия клеток проводящей системы, что приводит к нарушениям ритма (брадикардия, блокады). Ответы:26 1. Эндокардиальный фиброэластоз – диффузное утолщение эндокарда за счет пролиферации коллагеновых и эластических волокон, часто ассоциированное с обструкцией выводного тракта левого желудочка. Первичный (идиопатический) вариант встречается у детей раннего возраста, вторичный – при ВПС с обструкцией левых отделов (стеноз аорты, коарктация, гипоплазия левого сердца). 2. Вторичный ЭФЭ возникает при длительной обструкции выводного тракта левого желудочка, повышении диастолического давления, ишемии эндокарда, нарушении лимфооттока, а также при вирусной инфекции (паротит, Коксаки) и метаболических нарушениях. 3. Отличия: · ЭФЭ: утолщение эндокарда (более 0,5-1 мм) с фиброзом и эластозом, полость левого желудочка
--	---	--

2. Каковы механизмы развития диабетической кардиомиопатии? 3. Какие изменения в проводящей системе могут наблюдаться при сахарном диабете? Задача 26 Описание: Ребенок 3 месяцев, прогрессирующая сердечная недостаточность, гепатомегалия, отеки. ЭхоКГ: эндокардиальный фиброэластоз. На аутопсии: левый желудочек резко гипертрофирован, полость его сужена, эндокард утолщен, молочно-белого цвета, плотный. Гистологически: утолщение эндокарда за счет коллагеновых и эластических волокон, врастающих в миокард. Вопросы: 1. Что такое эндокардиальный фиброэластоз (ЭФЭ)? Первичный или вторичный вариант наиболее вероятен? 2. Каковы возможные причины вторичного ЭФЭ? 3. Каковы морфологические различия между ЭФЭ и гипертрофической кардиомиопатией?	часто уменьшена, фиброз не распространяется глубоко в миокард. · ГКМП: гипертрофия миокарда с дезорганизацией волокон, эндокард утолщен вторично (в зоне контакта с передней створкой митрального клапана), но не диффузно. Ответы:27 1. Острая тампонада сердца вследствие гемоперикарда, вызванного разрывом стенки правого предсердия. 2. Синдром постперикардотомии – иммуновоспалительный ответ на операционную травму. Морфологически: фибриновый или фибринозно-геморрагический перикардит, лимфоплазмочитарная инфильтрация эпикарда и миокарда, возможны лимфоцитарные инфильтраты в миокарде. 3. Механизмы: ишемия стенки предсердия из-за перевязки ушка или повреждения коронарных артерий, ятрогенная травма при наложении швов, инфекционный процесс (медиастинит), повышение внутрипредсердного давления в раннем послеоперационном периоде. Ответы:28 1. Наиболее частые: клапанный стеноз легочной артерии (до 50-60%), гипертрофическая кардиомиопатия (20-30%), ДМПП, коарктация аорты, anomalies коронарных артерий.
--	--

	Задача 27 Описание: Ребенок 7 лет, умер после операции по поводу коррекции дефекта межпредсердной перегородки (ДМПП) вторичного типа. В послеоперационном периоде – аритмия, тампонада сердца. На аутопсии: в полости перикарда около 200 мл крови, источник – разрыв стенки правого предсердия в области ушка. В области швов – воспалительная инфильтрация. Вопросы: 1. Какое осложнение послеоперационного периода развилось? 2. Каковы морфологические признаки синдрома постперикардотомии? 3. Каковы возможные механизмы разрыва стенки предсердия?	2. При синдроме Нуна гистологически в миокарде также выявляется дезорганизация мышечных волокон, но в отличие от классической ГКМП (мутации в генах саркомера), фиброз может быть менее выражен, чаще встречаются дисморфические изменения в проводящей системе, а также лимфатические мальформации. 3. Генетический дефект: мутации в гене PTPN11 (50%), а также KRAS, SOS1, RAF1, NRAS, RIT1 – гены, кодирующие белки RAS-митоген-активируемого протеинкиназного пути. Ответы:29 1. Аномалия Эбштейна характеризуется дистальным смещением септальной и задней створок трикуспидального клапана от фиброзного кольца в полость правого желудочка, что приводит к разделению правого желудочка на две части: проксимальную (атриализированную) – истонченную, с фиброзом, и дистальную (функциональную) – с гипертрофией. Классификация (по Carpentier и соавт.): тип А – объем правого желудочка достаточный; тип В – значительное смещение створок с уменьшением функциональной полости; тип С – выраженное смещение, передняя створка прикреплена к выводному тракту; тип D – почти полная атриализация желудочка. 2. В миокарде атриализированной части –
--	---	---

	Задача 28 Описание: Ребенок 2 лет, синдром Нунан. На аутопсии: сердце увеличено, гипертрофия миокарда, стеноз легочной артерии (клапанный), дефект межпредсердной перегородки. Гистологически: в миокарде – очаги дисорганизации волокон, фиброз, в лимфатических узлах – дисплазия. Вопросы: 1. Каковы основные сердечно-сосудистые проявления синдрома Нунан? 2. Каковы гистологические особенности миокарда при синдроме Нунан, отличающие его от ГКМП? 3. Какой генетический дефект лежит в основе синдрома? Задача 29 Описание: Ребенок 7 лет, с рождения наблюдался по поводу врожденного порока сердца – аномалии Эбштейна. Состояние постепенно ухудшалось, нарастали цианоз, одышка, отеки. Умер внезапно во время незначительной физической нагрузки. На аутопсии: сердце резко увеличено, преимущественно за счет правого предсердия и правого желудочка. Трикуспидальный клапан смещен в полость правого желудочка, его септальная и задняя створки прикреплены к стенке желудочка ниже фиброзного кольца.	истончение, фиброз, дистрофия кардиомиоцитов, часто воспалительные инфильтраты (лимфоциты, макрофаги), которые могут быть следствием хронической ишемии и перегрузки. Эти изменения создают субстрат для желудочковых аритмий (фиброз, гетерогенность проведения) и прогрессирующей дисфункции правого желудочка. 3. Ассоциированные пороки: ДМПП (или открытое овальное окно) – почти постоянно; стеноз легочной артерии (функциональный или органический); аномалии проводящей системы (добавочные пути, в том числе синдром WPW – до 25% пациентов); дополнительный левый атриовентрикулярный клапан; возможны гипоплазия легочной артерии и аномалии коронарных артерий. Ответы:30 1. Данная гипертрофия (масса 500 г, толщина стенки 2,0 см) у 14-летнего ребенка выходит за пределы физиологической. Физиологическая гипертрофия у юных спортсменов обычно характеризуется массой сердца не более 400-450 г, толщиной стенки ЛЖ до 1,5 см, отсутствием фиброза. Наличие интерстициального
--	---	--

	Надклапанная часть правого желудочка (атриализированная) резко расширена, истончена. Собственная полость правого желудочка (инфундибулярная) мала. Имеется дефект межпредсердной перегородки (вторичный). Гистологически: в миокарде правого желудочка – фиброз, дистрофические изменения кардиомиоцитов, очаги воспалительной инфильтрации. Вопросы: 1. Опишите анатомические критерии аномалии Эбштейна и классификацию порока по степени смещения створок. 2. Каковы морфологические изменения в миокарде правого желудочка, объясняющие прогрессирование сердечной недостаточности и риск внезапной смерти? 3. Какие дополнительные пороки и аномалии ритма часто ассоциированы с аномалией Эбштейна?	фиброза свидетельствует о патологическом процессе. 2. Критерии физиологической гипертрофии: симметричное увеличение массы, отсутствие фиброза, нормальное соотношение толщины стенки и полости, отсутствие дезорганизации миоцитов, нормальная микроциркуляция, нормальная экспрессия белков саркомера. 3. Необходимы: гистологическое исследование на предмет дезорганизации миоцитов (ГКМП), окраска на фиброз (пикрофуксин, трихром по Массону), исследование проводящей системы, исключение мутаций генов саркомера (при возможности молекулярно-генетическое исследование), а также токсикологическое исследование (исключение стимуляторов).
--	---	--

Задача 30

Описание: Ребенок 14 лет, внезапная смерть. Известно, что занимался профессиональным спортом (плавание). При аутопсии: сердце массой 500 г, стенка левого желудочка 2,0 см (при норме до 1,2 см). Гистологически: гипертрофия кардиомиоцитов, ядра увеличены, гиперхромны, интерстициальный фиброз. Проводящая система без патологии.

Вопросы:

1. Является ли данная гипертрофия миокарда физиологической (спортивное сердце) или патологической? Обоснуйте.
2. Каковы морфологические критерии физиологической гипертрофии сердца у спортсменов?
3. Какие дополнительные исследования на аутопсии необходимы для исключения патологической гипертрофии?