

1. Распространенность гигантоклеточного миокардита:
 1. 1-3%
 2. 10-15%
 3. 0,3-0,5%
 4. 0,0002-0,007%
 5. 2-7%
2. К основным лабораторным признакам гемохроматоза *не относится*:
 1. высокий уровень сывороточного железа
 2. высокий коэффициент насыщения трансферрина железом
 3. Гипергликемия
 4. высокая концентрация гемоглобина
 5. гемосидероз селезенки
3. Что в отличие от Болезни Гоше характерно для болезни Нимана-Пика
 1. мутация гена кислой лизосомальной сфингомиелиназы (*SMPD1*)
 2. мутация гена кислой β -глюкоцереброзидазы
 3. Мутация гена гемохроматоза (HFE)
 4. Мутация гена метилтетрагидрофолатредуктазы (MTHFR)
 5. мутация гена α -галактозидазы (GLA)
4. Про тяжелый синдром обструктивного апноэ сна говорят при индексе апноэ-гипопноэ:
 1. Более 15 в час
 2. Более 20 в час
 3. Более 25 в час
 4. Более 30 в час
 5. Более 40 в час
5. Для диагностики некомпактного миокарда левого желудочка у родственников больного необходимо в первую очередь выполнить:
 1. генетическое исследование
 2. МРТ сердца
 3. мониторирование ЭКГ
 4. ЭХО-КГ
 5. ПЭТ
6. Какое из поражений суставов наблюдается при болезни Бехчета?
 1. Эрозивный артрит
 2. Микрористаллический артрит
 3. Артрит без деформаций и анкилозов
 4. Септический артрит
 5. Сакроилеит
7. К генетическим кардиомиопатиям НЕ относится:
 1. Болезнь Данона
 2. Некомпактный миокард левого желудочка
 3. Кардиомиопатия детей, родившихся у инсулин-зависимых матерей
 4. АДПЖ
 5. Дефекты проведения
8. Какие клиничко-морфологические формы наиболее характерны для лимфангиолейомиоматоза
 1. Распространенная и локальная
 2. Системная и лимитированная
 3. Индолентная и персистирующая
 4. Центральная и периферическая
 5. Очаговая и диффузная

9. Лимфоцитарный гистологический вариант характерен для миокардита:
1. Вирусного
 2. Бактериального
 3. Гиперсинсетивного
 4. Саркоидоза сердца
 5. Грибкового
10. С помощью какого теста оценивается эффективность лечения при наследственном гемохроматозе
1. Определение уровня меди
 2. Диаскин -тест
 3. Тропониновый тест
 4. T- SPOT
 5. Десфераловый тест
11. Что может означать термин-аббревиатура (ЗФТ) при лечении болезни Гоше и иных сфинголипидозах
1. заместительная фитотерапия
 2. заместительная фототерапия
 3. заместительная ферментная терапия
 4. заместительная физиотерапия
 5. заместительная фармакологическая терапия
12. У пациентов с характерной клинической картиной синдрома обструктивного апноэ сна для подтверждения диагноза в терапевтическом стационаре обычно проводится:
1. Полисомнография
 2. Кардиореспираторное мониторирование
 3. Пульсоксиметрия во время сна
 4. Холтеровское мониторирование ЭКГ
 5. Суточное мониторирование АД
13. Причиной внезапной сердечной смерти больных с некомпактным миокардом левого желудочка являются:
1. имплантация дефибриллятора
 2. желудочковые аритмии
 3. блокады сердца
 4. сердечная недостаточность
 5. наджелудочковые аритмии
14. Какое из поражений кожи характерно для болезни Бехчета?
1. Склеродерма
 2. Фотодерматит
 3. Акнеподобные высыпания
 4. Импетиго
 5. Ливедо
15. ЭКГ признаками АДПЖ на электрофизиологической стадии может быть:
1. Отрицательные зубцы Т в V5-V6
 2. Частая наджелудочковая экстрасистолия
 3. Дельта-волна
 4. Эпсилон -волна
 5. Р-митрале
16. В клинической картине дебюта лимфангиолеомиоматоза характерно наличие:
1. Пневмоторакса, сопровождающегося кровохарканьем
 2. Пневмоторакса, сопровождающегося хилотораксом
 3. Плеврита, обусловленного хилотораксом
 4. Плеврита, хилоторакса, кровохарканья, пневмоторакса, кистозного диффузного поражения легочной ткани
 5. Пневмоторакса в сочетании с гемотораксом

17. «Золотым стандартом» диагностики миокардита является:
1. ЭХОКГ
 2. МРТ
 3. Эндомиокардиальная биопсия
 4. Иммунологическое исследование
 5. ЭКГ
18. Что характеризует вторичный гемохроматоз
1. Неконтролируемое лечение препаратами железа и массивные эритроцитотрансфузии
 2. Избыточная углеводистая диета
 3. Избыточное поступление меди
 4. Частые трансфузии тромбоконцентрата
 5. Частые трансфузии альбумина
19. Лечение при болезни Гоше заключается в применении
1. рекомбинантного эритропоэтина
 2. рекомбинантного тромбопоэтина
 3. рекомбинантной глюкоцереброзидазы
 4. интерферона - α
 5. интерферона- γ
20. Для лечения средней тяжести и тяжелого синдрома обструктивного апноэ сна терапией первой линии является:
1. Хирургическая модификация верхних дыхательных путей
 2. Ротовые аппликаторы
 3. Вентиляция с постоянным положительным давлением – СИПАП
 4. Вентиляция двумя уровнями положительного давления – БиПАП
 5. Адаптивная сервовентиляция
21. Какой эффект дигоксина может вызвать внезапную сердечную смерть больного с некомпактным миокардом левого желудочка:
1. хронотропный
 2. батмотропный
 3. инотропный
 4. аритмогенный
 5. нейромодуляторный
22. Какой из компонентов относится к критериям болезни Бехчета?
1. Массивная протеинурия
 2. Гипопротеинемия
 3. Передний или задний увеит
 4. Отеки
 5. Гиперхолестеринемия
23. Патоморфологическим изменением при PRKAG2-кардиомиопатии является:
1. Накопление гликогена в кардиомиоцитах
 2. Накопление вакуолей в кардиомиоцитах
 3. Фиброзно-жировая трансформация миокарда
 4. Появление гранул
 5. Нейтрофильная инфильтрация
24. Лифангиолейомиоматоз возникает у:
1. Женщин
 2. Мужчин
 3. Лиц старше 20 лет и пол не имеет значения
 4. Детей как врожденная патология
 5. Лиц, имевших длительный контакт с асбестозом

25. К клиническим проявлениям гигантоклеточного миокардита относится все кроме:

1. одышка
2. сердцебиение
3. кардиалгии
4. повышение температуры
5. тошнота

26. Что не является целью диагностики гемохроматоза

1. Диагностировать гемохроматоз.
2. Определить тип гемохроматоза.
3. Оценить тяжесть течения заболевания.
4. Оценить риск развития осложнений.
5. Оценить состояние верхних дыхательных путей

27. Назовите препарат для лечения болезни Гоше

1. Преднизолон
2. Метипред (метилпреднизолон)
3. Церезим (имиглюцераза)
4. Эритропозтин человеческий
5. Ново Сэвен

28. Храп без остановок дыхания во время сна следует рассматривать в качестве:

1. Патологического состояния, которое требует назначения СИПАП-терапии
2. Патологического состояния, которое лечится хирургической модификацией верхних дыхательных путей
3. Патологического состояния, которое лечится с помощью ротовых аппликаторов
4. Патологического состояния, которое лечится как хирургической модификацией верхних дыхательных путей, так и ротовыми аппликаторами
5. Варианта нормы, не требующий обязательного лечения

29. К симптомам гликозидной интоксикации относятся все, кроме:

1. диспепсия
2. брадикардия
3. аритмия
4. блокады ножек пучка Гиса
5. атрио-вентрикулярная блокада

30. Критерии болезни Бехчета включают все компоненты кроме:

1. Рецидивирующие язвы гениталий
2. Васкулит сетчатки
3. Импетиго
4. Узловатая эритема
5. Положительный тест патергии

31. К наследственным каналопатиям НЕ относятся:

1. Синдром удлиненного интервала QT
2. Синдром укороченного интервала QT
3. Синдром Бругада
4. Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия
5. аритмогенная дисплазия правого желудочка

32. Лимфангиолейомиоматоз – это прогрессирующее полиорганное заболевание:

1. С развитием хилезного асцита и гранулематозного поражения легочной ткани
2. С преимущественным кистозным поражением лёгких и костей
3. С преимущественным кистозным перерождением легочной ткани и головного мозга
4. Является системной патологией с развитием ангиомиолипом разной локализации
5. С преимущественным поражением лимфоузлов, легких и головного мозга

33. Токсический миокардит может быть вызван действием всего перечисленного кроме:
1. Амфетамин
 2. Укус змеи
 3. Свинец
 4. Феохромоцитомы
 5. Кларитромицин
34. Мутации какого гена приводят к гемохроматозу IV типа
1. ген SLC40A1
 2. ген MTHFR
 3. ген HFE
 4. ген HJV
 5. ген HAMP
35. Что не является показанием к лечению при болезни Гоше
1. детский возраст
 2. цитопения
 3. клинические и радиологические признаки поражения костей
 4. значительная сплено- и гепатомегалия
 5. наличие перелома лучевой кости 4- недельной давности
36. О синдроме обструктивного апноэ сна следует подумать в том случае, если у пациента:
1. Отсутствует адекватное снижение артериального давления во время сна
 2. Отмечается повышение артериального давления во время сна
 3. Выявляются эпизоды брадикардии и синусовые паузы во время сна
 4. Пароксизмы фибрилляции предсердий возникают только во время сна
 5. Все перечисленное
37. Какие электролитные нарушения усугубляют побочное действие дигоксина:
1. гипомagneмия
 2. гиперкальциемия
 3. гипокалиемия
 4. гипокальциемия
 5. гиперкалиемия
38. Больным болезнью Бехчета при тяжелом поражении глаз со снижением остроты зрения или поражении сетчатки (вазкулит сетчатки или вовлечение макулы) показано назначение:
1. Цефтриаксон
 2. Ципрофлоксацин
 3. Циклоспорин А
 4. Цефепим
 5. Цикламет натрия
39. К ЭХОКГ признакам АДПЖ НЕ относится:
1. Нарушения локальной сократимости миокарда правого желудочка:
 2. Фракция выброса правого желудочка $\leq 40\%$.
 3. размер выносящего тракта правого желудочка по парастеральной длинной оси ≥ 32 мм
 4. аневризма правого желудочка
 5. гипертрофия левого желудочка
40. На современном этапе таргетной терапией альвеолярного протеиноза является:
1. применение ингибитора mTOR (эверолимус)
 2. применение химерных моноклональных антител, тропных к CD20 В-лимфоцитов (ритуксимаб)
 3. проведение цитостатической пульс-терапии
 4. высокодозная антифибротическая терапия пирфенидоном
 5. применение ингибитора протеинкиназ (нинтеданиб)
41. К неинфекционным гранулематозным заболеваниям относится:
1. лимфома

2. саркоидоз сердца
 3. токсокароз
 4. Болезнь Уиппла
 5. Острая ревматическая болезнь сердца
42. Что не относят к целям лечения при наследственном гемохроматозе:
1. Удаление из организма избыточного количества железа.
 2. Профилактика осложнений заболевания (сахарный диабет, кардиомиопатия, печеночная недостаточность).
 3. Симптоматическая терапия при имеющейся недостаточности внутренних органов
 4. Исключение гемотрансфузий этим пациентам
 5. Купирование приступа почечной колики
43. Специалист какого профиля должен осуществлять общее наблюдение за состоянием больных с болезнью Гоше
1. Офтальмолог
 2. Гастроэнтеролог
 3. физиотерапевт
 4. врач-инфекционист
 5. гематолог
44. При выявлении брадиаритмии и синусовых пауз во время сна у пациента с синдромом обструктивного апноэ сна лечение следует начинать с:
1. Оптимизации фармакотерапии имеющейся сердечно-сосудистой патологии
 2. Установки искусственного водителя ритма
 3. СИПАП-терапии
 4. Адаптивной сервовентиляции
 5. Можно ограничиться динамическим наблюдением
45. В качестве антикоагулянта для профилактики тромбоэмболии больному с некомпактным миокардом левого желудочка необходимо назначение:
1. гепарина
 2. варфарина
 3. пентоксифиллина
 4. фраксипарина
 5. двойной антиагрегантной терапии
46. Больным болезнью Бехчета при тяжелом поражении глаз со снижением остроты зрения или поражении сетчатки (васкулит сетчатки или вовлечение макулы) показано назначение:
1. Анаприлин
 2. Монтелукаст
 3. Азатиоприн
 4. Ивабрадин
 5. Солкосерил
47. Патоморфологическим изменением при болезни Данона является:
1. Воспалительная инфильтрация миокарда
 2. Накопление вакуолей в кардиомиоцитах
 3. Фиброзно-жировая трансформация миокарда
 4. Появление гранул
 5. Нейтрофильная инфильтрация
48. На современном этапе таргетной терапией альвеолярного протеиноза является:
1. применение ингибитора mTOR (эверолимус)
 2. проведение цитостатической пульс-терапии
 3. применение рекомбинантного человеческого гранулоцитарно-макрофагального колониестимулирующего фактора (неостим, молграмостим)
 4. высокодозная антифибротическая терапия пирфенидоном
 5. применение ингибитора протеинкиназ (нинтеданиб)
49. К инфекционным гранулематозным заболеваниям относится:
1. Саркоидоз сердца

2. Гранулематоз Вегенера
 3. Реакции отторжения
 4. Третичный сифилис
 5. Тимома
50. Как иначе ранее называли наследственный гемохроматоз
1. Diabetes mellitus
 2. Алкогольный цирроз
 3. Пигментный цирроз
 4. Гепатоз
 5. Протопорфирия
51. Для оценки эффективности лечения и коррекции дозы рекомбинантной глюкоцереброзидазы проводится контрольное обследование пациентов с болезнью Гоше:
1. более не проводится
 2. 2 раза в месяц
 3. 1 раз в неделю
 4. 1 раз в 1-3 года
 5. 1 раз в 5 лет
52. Наиболее характерной находкой при холтеровском мониторинге у пациентов с тяжелым синдромом обструктивного апноэ сна является:
1. Частая предсердная и желудочковая экстрасистолия во время сна
 2. Немая ишемия миокарда во время сна
 3. Пароксизмы фибрилляции предсердий во время сна
 4. Брадикардия и синусовые паузы во время сна
 5. Пробежки желудочковой тахикардии во время сна
53. Контроль эффективности терапии варфарином проводится на основании оценки:
1. АЧТВ
 2. Д-димера
 3. протромбинового индекса
 4. МНО
 5. тромбоэластограммы
54. Больным болезнью Бехчета при остром тромбозе глубоких вен рекомендованы все препараты кроме:
1. Преднизолон
 2. Азатиоприн
 3. Сульфасалазин
 4. Циклофосфамид
 5. Циклоспорин А
55. Болезнь Данона включает триаду симптомов:
1. Кардиомиопатия, эндокринопатия, поражение нервной системы
 2. Поражение нервной, мышечной системы и почек
 3. Миопатия, кардиомиопатия, поражение почек
 4. Кардиомиопатия, скелетная миопатия, поражение нервной системы
 5. Поражение нервной системы, почек, кардиомиопатия
56. Альвеолярный протеиноз – заболевание неизвестной этиологии с накоплением в альвеолах:
1. амилоида
 2. гемосидерина
 3. фосфолипидов и белкового материала
 4. эндогенных порфиринов
 5. протеогликанов
57. Какова тактика ведения больных при остром и фульминантном миокардите:
1. рекомендована имплантация электрокардиостимулятора

2. рекомендована имплантация кардиовертера дефибриллятора
3. рекомендовано проведение СРТ терапии
4. не рекомендуется имплантация устройств до разрешения острой ситуации
5. все вышеперечисленное не верно.

58. Какое количество мутаций при наследственном гемохроматозе известно:

1. Одна мутация
2. Две мутации
3. Три мутации
4. Четыре мутации
5. Пять мутаций

59. Назовите наиболее оптимальный метод оценки степени выраженности остеопороза у больных с болезнью Гоше:

1. Ультразвуковое исследование
2. Двухэнергетическая рентгеновская денситометрия (DEXA)
3. сцинтиграфия костей
4. Рентгенография костей скелета
5. Позитронноэмиссионная томография (ПЭТ)

60. У пациентов тяжелым синдромом обструктивного апноэ сна обычно неэффективно:

1. СИПАП-терапия
2. БиПАП-терапия
3. Ротовые аппликаторы
4. Хирургическая модификация верхних дыхательных путей
5. Трахеостомия

61. Целевой уровень МНО при терапии варфарином у больных с мерцательной аритмией равен:

1. 2,0 – 3,0
2. 2,0 – 2,5
3. 3,0 – 3,5
4. 2,0 – 3,5
5. 2,5 – 3,5

62. Больным болезнью Бехчета при остром тромбозе глубоких вен рекомендовано назначение:

1. Ципрофлоксацин
2. Цефтриаксон
3. Циклофосфамид
4. Периндоприл
5. Торасемид

63. При альвеолярном протеинозе субстанция, накапливаемая в просвете альвеол, дает диагностически значимое окрашивание:

1. положительную реакцию по Цилю-Нильсену
2. положительное свечение при окраске моноклонами
3. положительную реакцию с эозином
4. положительную реакцию с гематоксилином
5. положительную ШИК-реакцию (PAS-реакцию)

64. Основным методом лечения гигантоклеточного миокардита является:

1. трансплантация сердца
2. медикаментозная терапия
3. имплантация электрокардиостимулятора
4. имплантация кардиовертера дефибриллятора

5. искусственный левый желудочек

65. Мутации какого гена приводят к гемохроматозу I типа

1. Ген HFE
2. Ген HJV
3. Ген SLC40A1
4. Ген HAMP
5. Ген MTHFR

64. БиПАП терапия показана пациентам:

1. С тяжелым синдромом обструктивного апноэ сна
2. Со средней тяжести и тяжелым синдромом обструктивного апноэ сна
3. С синдромом обструктивного апноэ сна любой степени тяжести если мы хотим добиться более комфортного для пациента режима лечения
4. У пациентов с синдромом обструктивного апноэ сна в сочетании с гиповентиляционной дыхательной недостаточностью (например, при морбидном ожирении)
5. Пациентам с обструктивным апноэ сна данный режим вспомогательной вентиляции не показан

65. Для лечения сердечной недостаточности с низкой фракцией выброса у больных с некомпактным миокардом левого желудочка необходимо назначить следующую оптимальную комбинацию препаратов, за исключением:

1. ингибиторы АПФ+ блокаторы рецепторов к ангиотензину II
2. диуретики+ингибиторы АПФ
3. диуретики+блокаторы рецепторов к ангиотензину II
4. бета-блокаторы+ блокаторы рецепторов к ангиотензину II
5. бета-блокаторы+ингибиторы АПФ

66. Больным болезнью Бехчета для лечения желудочно-кишечных проявлений до хирургического вмешательства могут назначаться все препараты кроме:

1. Сульфасалазин
2. Метилпреднизолон
3. Амитриптилин
4. Азатиоприн
5. Инфликсимаб

67. К лабораторным проявлениям болезни Данона относится:

1. Снижение уровня КФК
2. Повышение уровня креатинина
3. Повышение уровня КФК
4. Повышение билирубина
5. Повышение общего холестерина

68. Какой, кроме Церезима, препарат также используется для лечения болезни Гоше?

1. Ново Сэвен
2. Эпрекс
3. Велаглуцераза (Вприв)
4. Метилпреднизолон
5. Преднизолон

69. Для альвеолярного протеиноза характерно накопление в просвете альвеол:

1. преимущественно триглицеридов
2. амилоида
3. гемосидерина
4. фосфолипидов и белкового материала
5. липидов очень низкой плотности

70. Для лечения гигантоклеточного миокардита возможно применение:

1. Инфликсимаб
2. Муромонаб
3. Преднизолон
4. Цефалоспорины 3 поколения
5. Бортезамиб

71. Мутации какого гена приводят к гемохроматозу II типа?

1. ген HAMP
2. ген MTHFR
3. ген SLC40A1
4. ген HFE
5. ген HJV

72. Сколько типов болезни Гоше выделяют:

1. Один тип
2. Два типа
3. Три типа
4. Четыре типа
5. Пять типов

73. Показано, что приверженность пациентов к лечению обструктивного апноэ сна методом СИПАП-терапии возрастает при использовании:

1. снотворных препаратов для облегчения засыпания
2. СИПАП-терапии в комбинации с оксигенотерапией на время сна
3. подогреваемого увлажнителя и опции снижения давления на выдохе
4. современных лечебных приборов, дизайн которых лучше вписывается в интерьер спальни
5. пациентом специальных техник психологической релаксации перед отходом ко сну

74. Жизнеугрожающими нарушениями ритма у больных с некомпактным миокардом левого желудочка являются:

1. пароксизмы устойчивой желудочковой тахикардии
2. пароксизмы неустойчивой желудочковой тахикардии
3. пароксизмы наджелудочковой тахикардии
4. парная желудочковая экстрасистолия
5. пароксизмы мерцательной аритмии

75. Больным болезнью Бехчета для лечения желудочно-кишечных проявлений до хирургического вмешательства могут назначаться:

1. Метопролол
2. Диклофенак
3. Сульфасалазин
4. Валацикловир
5. Индапамид

76. В просвете альвеол при альвеолярном протеинозе накапливаются:

1. липопротеины высокой плотности
2. вещество, дающее PAS-положительную реакцию
3. преимущественно триглицериды
4. амилоид
5. гемосидерин

77. Характерным проявлением гигантоклеточного миокардита при морфологическом исследовании биоптата является:

1. нейтрофильный инфильтрат
2. фиброз
3. наличие многоядерных гигантских клеток, в отсутствие хорошо

сформированной гранулемы.

4. наличие многоядерных гигантских клеток, в четко сформированной гранулеме
5. замещение жировой тканью

78. Мутации какого гена приводят к гемохроматозу III типа?

1. ген HJV
2. ген HFE
3. ген HAMP
4. ген MTHFR
5. ген SLC40A1

79. Что может означать термин-аббревиатура ЗФТ при лечении болезни Гоше и иных сфинголипидозах?

1. заместительная фитотерапия
2. заместительная фототерапия
3. заместительная ферментная терапия
4. заместительная физиотерапия
5. заместительная фармакологическая терапия

80. Комплексное апноэ – это сочетание:

1. центрального и обструктивного апноэ у одного пациента
2. обструктивного апноэ сна с ночной брадикардией и синусовыми паузами
3. обструктивного апноэ сна с ночным повышением артериального давления
4. Появление центральных апноэ на фоне СИПАП-терапии у пациента, исходно страдавшего обструктивным апноэ сна
5. обструктивного апноэ сна с ночными нарушениями ритма (пароксизмами фибрилляции предсердий или пробежками желудочковой тахикардии)

81. Какие препараты могут ускорить развитие гликозидной интоксикации:

1. ингибиторы АПФ
2. блокаторы кальциевых каналов
3. бета-блокаторы
4. блокаторы минералокортикоидных рецепторов
5. петлевые диуретики

82. Больным болезнью Бехчета для лечения проявлений артрита могут назначаться:

1. Препараты золота
2. Местные препараты с капсаицином
3. Колхицин
4. Атовастатин
5. Амфотерицин

83. Альвеолярным протеинозом болеют преимущественно:

1. женщины
2. мужчины и женщины после 70 лет
3. патология новорожденных
4. лица 20-50 лет, мужчины чаще женщин (3:1)
5. лица, имевшие контакт с бериллием

84. Гигантоклеточный миокардит характеризуется:

1. развитие острой сердечной недостаточности
2. подострым началом сердечной недостаточности
3. медленно прогрессирующим течением ХСН
4. не проявляется развитием сердечной недостаточности

85. Мутации какого гена приводят к гемохроматозу IV типа?

1. ген SLC40A1

2. ген MTHFR
3. ген HFE
4. ген HJV
5. ген HAMP

86. Определите дополнительный биохимический маркер при болезни Гоше:

1. Сывороточная хитотриозидаза
2. Щелочная фосфатаза
3. Кислая фосфатаза
4. Аспарагиновая аминотрансфераза
5. Лактатдегидрогеназа

87. Хирургическая модификация верхних дыхательных путей:

1. Показана только пациентам с храпом и легкими формами обструктивного апноэ сна
2. Показана пациентам как с легкими, так и среднетяжелыми формами обструктивного апноэ сна
3. При непереносимости СИПАП-терапии может стать альтернативным вариантом лечения тяжелого обструктивного апноэ
4. Превосходит по эффективности терапию ротовыми аппликаторами, поэтому у пациентов с легкими и среднетяжелыми формами обструктивного апноэ сна является признанной терапией первой линии
5. По эффективности и безопасности не уступает СИПАП-терапии

88. Показаниями для имплантации кардиовертера-дефибриллятора больному с некомпактным миокардом левого желудочка являются:

1. пароксизмы устойчивой желудочковой тахикардии
2. пароксизмы неустойчивой желудочковой тахикардии
3. пароксизмы наджелудочковой тахикардии
4. синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта
5. пароксизмы мерцательной аритмии

89. Больным болезнью Бехчета при паренхиматозном поражении ЦНС могут назначаться:

1. Амитриптилин
2. Диазепам
3. Интерферон-альфа
4. Клоназепам
5. Варфарин

90. Альвеолярный протеиноз встречается в популяции:

1. от 1 до 4 случаев на 1 млн
2. от 1 до 4 случаев на 1000
3. от 1 до 4 случаев на 10000
4. от 1 до 4 случаев на 100000
5. от 1 до 4 случаев на 500000

91. Для саркоидоза, при морфологическом исследовании биоптата миокарда, характерно наличие:

1. нейтрофильного воспаления
2. гранулем
3. участки некроза
4. дезорганизация кардиомиоцитов
5. замещение соединительной тканью

92. Что не является целью диагностики гемохроматоза?

1. Диагностировать гемохроматоз
2. Определить тип гемохроматоза
3. Оценить тяжесть течения заболевания
4. Оценить риск развития осложнений
5. Оценить состояние верхних дыхательных путей

93. Что относят к глюкоцереброзидозам?

1. Болезнь Тея-Сакса
2. Болезнь Ниманна-Пика
3. Болезнь Фабри
4. Болезнь Фарбера
5. Болезнь Гоше

94. Выберите наиболее верное утверждение:

1. Ротовые аппликаторы показаны для лечения неосложненного храпа
2. Ротовые аппликаторы показаны для лечения легкой формы обструктивного апноэ сна
3. Ротовые аппликаторы показаны для лечения обструктивного апноэ сна средней тяжести
4. Ротовые аппликаторы могут быть использованы для лечения отдельных пациентов с тяжелым обструктивным апноэ при непереносимости ими СИПАП-терапии
5. Все перечисленное

95. Миэктомия, как хирургический метод лечения, применяется при ... кардиомиопатии:

1. дилатационной
2. гипертрофической
3. рестриктивной
4. некомпактном миокарде левого желудочка
5. аритмогенной дисплазии правого желудочка

96. Больным болезнью Бехчета при паренхиматозном поражении ЦНС могут назначаться:

1. Азитромицин
2. Амитриптилин
3. Преднизолон
4. Аписабан
5. Ривароксабан
- 6.

97. Болезнь Данона характеризуется следующими нарушениями ритма:

1. Желудочковая экстрасистолия
2. Неустойчивая желудочковая тахикардия
3. Синдром Вольфа-Паркинсон-Уайта
4. Наджелудочковая экстрасистолия
5. Фибрилляция предсердий

98. Альвеолярный протеиноз относится к редкой патологии взрослых и выявляется:

1. в 5 случаях на 20000 населения
2. в 3 случаях на 50000 населения
3. в 7 случаях на 100000 населения
4. от 1 до 4 случаев на 1 млн
5. в 9 случаях на 500000 населения

99. Для лечения сердечной недостаточности при гигантоклеточном миокардите рекомендовано применение:

1. нитроглицерина
2. амиодарон
3. бисопролол
4. кораксан
5. амлодипин

100. В каком из продуктов содержится максимальное количество железа?

1. грецкий орех
2. гранат
3. мясо /телятина/
4. печень
5. рыба

101. Преобладание какой этнической группы наблюдается при болезни Гоше и Нимана- Пика:

1. у африканских жителей
2. у скандинавских представителей
3. у азиатских представителей
4. у европейских представителей
5. у евреев- ашкенази

102. Начатая СиПАП-терапия у пациентов с тяжелым синдромом обструктивного апноэ сна:

1. Не влияет на вероятность рецидива фибрилляции предсердий
2. Уменьшает вероятность последующих рецидивов фибрилляции предсердий
3. Уменьшает вероятность последующих рецидивов фибрилляции предсердий, но только в сочетании с радиочастотной абляцией
4. Уменьшает вероятность последующих рецидивов фибрилляции предсердий, но только у пациентов с хронической сердечной недостаточностью.
5. Может как уменьшать, так и увеличивать вероятность рецидива фибрилляции предсердий в зависимости от того, кокая величина воздушного давления требуется для предотвращения апноэ сна

103. Для лечения сердечной недостаточности с низкой фракцией выброса у больных с некомпактным миокардом левого желудочка рекомендованы следующие бета-блокаторы, за исключением:

1. небиволола
2. карведилола
3. бисопролола
4. пиндолола
5. метопролола

104. Больным болезнью Бехчета при дуральном тромбозе синуса назначаются все препараты кроме:

1. Преднизолон
2. Азатиоприн
3. Осельтамивир
4. Циклофосфамид
5. Инфликсимаб

105. Альвеолярным протеинозом болеют преимущественно:

1. женщины детородного возраста
2. лица 20-50 лет, мужчины чаще женщин (3:1)
3. мужчины и женщины после 70 лет
4. женщины в перименопаузе
5. дети

106. Для болезни Данона характерно:

1. Гипертрофия левого желудочка
2. Дилатация полости левого желудочка
3. Гипертрофия правого желудочка
4. Нарушение сократимости правого желудочка
5. Снижение фракции выброса

107. Для лечения сердечной недостаточности при гигантоклеточном миокардите рекомендовано применение:

1. нитроглицерина
2. амиодарон
3. кораксан
4. амлодипин
5. периндоприл

108. Железо всасывается лучше всего:

1. в виде ферритина
2. в виде гемосидерина
3. в виде гема
4. в составе фруктоз
5. разницы нет

109. При сфинголипидозах заболевания диагностируются на основании:

1. Исследованием активности трансаминаз
2. исследованием активности фосфатаз
3. исследованием активности трансфераз
4. исследованием активности гидролаз
5. исследованием активности ферментов лизосом

110. СИПАП-терапия при тяжелом синдроме обструктивного апноэ сна у пациентов с хронической сердечной недостаточностью в сочетании с традиционной медикаментозной терапией:

1. Приводит к дополнительному приросту фракции выброса левого желудочка
2. Не влияет на динамику фракции выброса левого желудочка
3. В отдельных случаях приводит к ухудшению фракции выброса левого желудочка
4. Приводит к дополнительному приросту фракции выброса левого желудочка, но при высоких цифрах воздушного давления может провоцировать жизнеугрожающие нарушения сердечного ритма
5. В начале лечения приводит к умеренному ухудшению фракции выброса левого желудочка, но в дальнейшем к ее постепенному приросту, поэтому финальную величину лечебного давления следует титровать медленно – несколько недель

111. Закрытие лакун миокарда происходит на ... день внутриутробного развития:

1. 20
2. 31
3. 40
4. 25
5. 33

112. Больным болезнью Бехчета при дуральном тромбозе синуса могут назначаться:

1. Гепариновая мазь
2. Кохицин
3. Инфликсимаб
4. Сульфасалазин
5. Парацетамол

113. Для PRKAG2-кардиомиопатии в отличие от болезни Данона характерно:

1. Наличие цитолитического синдрома
2. Наличие жировой инфильтрации кардиомиоцитов
3. Наличие вакуолей в кардиомиоцитах
4. Отсутствие цитолитического синдрома
5. Поражение почек

114. Выделяют следующие формы альвеолярного протеиноза:

1. врожденную, первичную (идиопатический АП) и вторичную
2. врожденную, приобретенную
3. локальную и системную
4. идиопатическую и врожденную
5. диффузную и очаговую

115. Для лечения сердечной недостаточности при гигантоклеточном миокардите рекомендовано применение:

1. нитроглицерина
2. спиронолактон
3. ивабрадин
4. амлодипин
5. нифедипин

116. Что из нижеперечисленного характерно для гемохроматоза?

1. нормальный уровень сывороточного железа
2. бледность кожных покровов
3. гломерулонефрит
4. ломкость ногтей пластинок
5. повышенный уровень ферритина сыворотки

117. Что преобладает в гематологических проявлениях при болезни Гоше

1. дебют с выраженной анемии
2. раннее снижение уровня лейкоцитов
3. раннее снижение уровня нейтрофилов
4. раннее снижение уровня ретикулоцитов
5. раннее снижение уровня тромбоцитов с геморрагическими проявлениями

118. В 90% всех случаев альвеолярного протеиноза выявляется:

1. врожденная форма
2. идиопатическая форма
3. вторичная форма
4. локальная форма
5. системная форма

119. При лечении методом СиПАП-терапии пациентов с обструктивным апноэ сна средней тяжести:

1. Улучшается качество жизни и уменьшаются сердечно-сосудистые риски
2. Улучшается качество жизни, но не изменяются сердечно-сосудистые риски
3. Уменьшаются сердечно-сосудистые риски, но может заметно ухудшиться качество жизни
4. Улучшается качество жизни и уменьшаются сердечно-сосудистые риски, но только пациентов, уже перенесших в прошлом инфаркт миокарда или инсульт
5. СиПАП-терапия в этой группе пациентов плохо переносится, не приносит реальной пользы и ее следует по возможности избегать

120. Для НМЛЖ характерны следующие симптомы, кроме:

1. Желудочковые нарушения ритма.
2. Тромбоэмболические осложнения.
3. Дыхательная недостаточность
4. Сердечная недостаточность.
5. Внезапная сердечная смерть.

121. Больным болезнью Бехчета при дуральном тромбозе синуса могут назначаться:

1. Эторикоксиб
2. Симвастатин
3. Циклофосфамид
4. Пантопразол
5. Алендроновая кислота

122. Для PRKAG2-кардиомиопатии характерно:

1. Гипертрофия левого желудочка
2. Дилатация полости левого желудочка
3. Гипертрофия правого желудочка
4. Нарушение сократимости правого желудочка
5. Снижение фракции выброса

123. Показанием эндомикардиальной биопсии является:

1. сердечная недостаточность с рестриктивной кардиомиопатией неясного генеза
2. сердечная недостаточность с дилатационной кардиомиопатией любого генеза
3. гипертрофия миокарда левого желудочка более 1,5см
4. дилатационная кардиомиопатия без сердечной недостаточности
5. кардиомиопатия любого генеза

124. К основным лабораторным признакам гемохроматоза не относится:

1. Высокий уровень сывороточного железа
2. Высокий коэффициент насыщения трансферрина железом
3. Гипергликемия
4. Высокая концентрация гемоглобина
5. Гемосидероз селезенки

125. Фенилкетонурия и болезнь Гоше относятся к:

1. Болезням нарушения углеводного обмена
2. Болезням нарушения липидного обмена
3. Болезням нарушения пуринового обмена
4. Болезням накопления
5. Болезням недостатка метаболита

126. При лечении дыхания Чейна-Стокса у пациентов с хронической сердечной недостаточностью и низкой фракцией выброса левого желудочка адаптивная сервовентиляция (АСВ):

1. Уменьшает сердечно-сосудистую смертность у этих пациентов
2. Приводит к возрастанию сердечно-сосудистой смертности у этих пациентов
3. Уменьшает сердечно-сосудистую смертность, но увеличивает риск таких осложнений как пневмония
4. Приводит к умеренному возрастанию сердечно-сосудистой смертности, но столь значительно улучшает качество жизни этих пациентов, что этим можно пренебречь
5. Приводит как к возрастанию, так и уменьшению сердечно-сосудистой смертности у этих пациентов в зависимости от того, какое заболевание привело к возникновению ХСН

127. Причинами развития желудочковых нарушений ритма при НМЛЖ являются:

1. гипокалиемия
2. гипомагниемия.
3. каналопатии
4. неупорядоченное строение миокардиальных трабекул
5. очаговые изменения в миокарде левого желудочка

128. Больным болезнью Бехчета для лечения желудочно-кишечных проявлений до хирургического вмешательства могут назначаться:

1. Ибупрофен
2. Омепразол
3. Азатиоприн
4. Осельтамивир
5. Ингавирин

129. Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия проявляется:

1. Постоянной полиморфной желудочковой тахикардией

2. Желудочковой тахикардией, индуцированной стрессом (физическим или эмоциональным)
3. Желудочковой тахикардией, возникающей после приема пищи
4. Желудочковой тахикардией в покое
5. Желудочковой тахикардией в ночные часы

130. Накопление ШИК-положительного вещества в альвеолах при альвеолярном протеинозе обусловлено:

1. мутацией генов цепей сурфактанта
2. мутацией в 22 хромосоме
3. мутацией генов тирозинкиназ
4. мутацией генов металлопротеиназы 9
5. мутацией генов апоптоза альвеоцитов 2 типа

131. Показанием к эндомикардиальной биопсии является:

1. сердечная недостаточность ассоциированная с ДКМП любой длительности, с наличием аллергической реакции и/или эозинофилией
2. сердечная недостаточность с дилатационной кардиомиопатией любого генеза
3. гипертрофия миокарда левого желудочка более 1,5см
4. дилатационная кардиомиопатия без сердечной недостаточности
5. кардиомиопатия любого генеза

132. К вторичному гемохроматозу могут привести:

1. гипервитаминоз
2. длительное применение железа в инъекциях
3. Эритроцитоз
4. длительное применение глюкокортикостероидов
5. бедная белками диета

133. Синдром Тейя-Сакса и болезнь Гоше относятся к:

1. Болезням нарушения углеводного обмена
2. Болезням нарушения кальциево-фосфорного обмена
3. Болезням нарушения аминокислотного обмена
4. Болезням накопления
5. Болезням недостатка метаболита

134. НМЛЖ сочетается со следующими аномалиями, кроме:

1. пролапс митрального клапана
2. аномалия Эбштейна
3. двухстворчатый аортальный клапан
4. транспозиция крупных сосудов
5. дефекты межжелудочковой перегородки

135. Больным болезнью Бехчета для лечения желудочно-кишечных проявлений до хирургического вмешательства могут назначаться:

1. Индометацин
2. Индапамид
3. Инфликимаб
4. Амиксин
5. Ранолазин

136. Типичным ЭКГ признаком синдрома Бругада является:

1. Элевация ST в V5-V6
2. Депрессия ST в V5-V6
3. Депрессия ST в V1-V3
4. Q в I, aVL

137. При альвеолярном протеинозе накопление PAS-положительной субстанции обусловлено:

1. аномалий развития нуклеосом альвеоцитов 2 типа
2. аномалией развития капилляров базальной мембраны альвеол
3. аномалией факторов локального тканевого иммунитета
4. аномалией β -цепи ГМ-КСФ-рецепторов альвеолярных макрофагов и цепей сурфактанта
5. аномалией накопления амилоида в альвеолярной базальной мембране

138. Неинвазивную масочную вентиляцию постоянным положительным давлением (СиПАП):

1. Следует проводить у всех пациентов с ХСН и дыханием Чейна-Стокса
2. Не следует назначать пациентам с дыханием Чейна-Стокса при ХСН и низкой фракцией выброса левого желудочка, так как это потенциально приводит к возрастанию сердечно-сосудистой смертности
3. Следует проводить у тех пациентов с ХСН и дыханием Чейна-Стокса, у которых масочная вентиляция значительно уменьшает тяжесть дыхательных нарушений во время сна
4. Следует назначать отдельным пациентам с наиболее тяжелыми нарушениями дыхания во время сна, так как в противном случае СиПАП-терапия существенно ухудшает их качество жизни
5. После появления адаптивной сервовентиляции СиПАП-терапию следует рассматривать как устаревший метод, который периодически может быть использован только из-за меньшей стоимости такого лечения

139. Сроки появления клинических симптомов миокардита при гигантоклеточном миокардита:

1. в первые дни ОРВИ
2. через 3-5 дней после начала ОРВИ
3. 1 месяц после начала ОРВИ
4. нет связи с ОРВИ
5. через 1 неделю после начала ОРВИ

140. Наследственный гемохроматоз встречается с частотой:

1. 1,5-3:1000 населения
2. 1: 1 000 000
3. 5:100
4. 2-8 : 10 000
5. 2-8 100 000

141. Что не относят к сфинголипидозам?

1. болезнь Гоше
2. Болезнь Нимана-Пика
3. Атеросклероз
4. Болезнь Фабри
5. болезнь Тея- Сакса

142. При оценке результатов инструментальных методов исследования на наличие дыхания Чейна-Стокса потенциально может указать:

1. Признаки выраженного застоя в малом круге кровообращения при рентгеновском исследовании органов грудной клетки
2. Синусовые паузы во время сна по данным холтеровского мониторирования ЭКГ
3. Повышение артериального давления во время сна (найт-пикинг) по данным суточного АД-мониторирования
4. Значительное уменьшение ЖЕЛ по данным исследования функции внешнего дыхания
5. Ничего из перечисленного выше

143. Для синдрома Барта характерны все признаки, кроме:

1. ДКМП
2. концентрическая гипертрофия миокарда
3. эндокардиальный фиброэластоз
4. нейтропения
5. незаращенное овальное окно

144. Наиболее часто синдром Бругада проявляется:

1. Кардиалгиями
2. Отеками
3. Синкопальными состояниями
4. Одышкой
5. Асцитом

145. К каким заболеваниям относится болезнь Бехчета?

1. Лимфопролиферативные заболевания
2. Болезни накопления
3. Системные васкулиты
4. Новообразования
5. Болезни щитовидной железы

146. Гистологически узлы лимфангиолейомиоматоза представлены:

1. саркоидными гранулемами с кистозными полостями в легочной ткани и миокарде
2. пролиферирующими поперечно-полосатыми клетками в ткани проксимальных мышц и кистозным перерождением костей
3. пролиферирующими поперечно-полосатыми миоцитами в миокарде и кистозным перерождением ткани легких
4. пролиферирующими гладкомышечными клетками с развитием кистозных полостей в легких и лимфатических узлах
5. скоплениями фиброцитов, фибробластов и гладкомышечных клеток в очагах фиброза разной степени зрелости в легочной ткани

147. Жизнеугрожающими нарушениями ритма являются:

1. фибрилляция предсердий
2. наджелудочковая тахикардия
3. желудочковая тахикардия
4. частая наджелудочковая экстрасистолия
5. желудочковая экстрасистолия

148. Что не является целью диагностики гемохроматоза?

1. Диагностировать гемохроматоз.
2. Определить тип гемохроматоза.
3. Оценить тяжесть течения заболевания.
4. Оценить риск развития осложнений.
5. Оценить состояние верхних дыхательных путей

149. Какая суммарная заболеваемость сфинголипидозами?

1. 1:10000
2. 1:100
3. 1:1000
4. 1:10
5. 1: 1000000

150. Индекс апноэ-гипопноэ – это:

1. Количество дыхательных пауз за ночь
2. Количество дыхательных пауз за время сна
3. Количество дыхательных пауз за время записи или за время сна (в зависимости от того какой метод диагностики – полисомнография или кардиореспираторное мониторирование использован)
4. Среднее количество дыхательных пауз за час сна или час записи (в зависимости от того какой метод диагностики – полисомнография или кардиореспираторное мониторирование использован)

151. Синдром Эбштейна характеризуется следующими признаками, кроме:

1. недостаточность трехстворчатого клапана
2. незаращённое овальное окно
3. уменьшение полости правого желудочка
4. увеличение правого предсердия
5. недостаточность клапана легочной артерии

152. Кто такой Хулучи Бехчет (Hulusi Behcet)?

1. Первый пациент с болезнью Бехчета
2. Первый турецкий космонавт
3. Турецкий врач, впервые описавший болезнь Бехчета
4. Французский революционер
5. Турецкий композитор

153. Наиболее грозным проявлением синдрома Бругада является:

1. Фибрилляция предсердий
2. Блокада правой ножки пучка Гиса
3. Синдром Вольфа-Паркинсон-Уайта
4. Фибрилляция желудочков
5. Наджелудочковая экстрасистолия

154. LAM – клетка это:

1. пролиферирующие гладкомышечные клетки
2. пролиферирующие поперечно-полосатые мышечные клетки
3. пролиферирующие фибробласты
4. пролиферирующие эпителиальные клетки
5. пролиферирующие эндотелиальные клетки

155. Гигантоклеточный миокардит может протекать под маской:

1. Ревматоидного артрита
2. Бронхиальной астмы
3. Острого коронарного синдрома
4. Гипертрофической кардиомиопатии
5. Амилоидоза сердца

156. Гемохроматоз- это обширная группа наследственных болезней, обусловленных нарушением всасывания:

1. железа
2. меди
3. vit B₁₂
4. vit B₉
5. vit B₂

157. Какое проявление характерно для болезни Гоше со стороны опорно-двигательной системы:

1. Гипертонический криз
2. Симпатоадреналовый криз
3. Гемолитический криз
4. Тиретоксический криз
5. «Костный» криз

158. При каком количестве эпизодов апноэ и гипопноэ можно говорить про синдром апноэ сна?

1. Более 3 в час
2. Более 5 в час
3. Более 10 в час
4. Более 15 в час
5. Более 20 в час

159. Болезнь Шарко-Мари-Тута – это:

1. наследственная моторно-сенсорная нейропатия
2. приобретенная моторно-сенсорная нейропатия
3. периферическая моторная нейропатия
4. диабетическая нейропатия
5. идиопатическая нейропатия

160. Какое из проявлений не относится к критериям болезни Бехчета?

1. Поражение глаз
2. Рецидивирующие язвы ротовой полости
3. Остеолиз ногтевых фаланг
4. Положительный тест патергии
5. Узловатая эритема

161. Болезнь Данона обусловлена мутацией в гене:

1. PRKAG-2
2. Десмосомальных белков
3. LAMP-2
4. Белков саркомеров
5. AGK

162. Клинико-морфологические изменения при лимфангиолейомиоматозе – это формирование кистозных полостей в:

1. легких, скопление узелков LAM – клеток в лимфатических узлах и развитие ангиомиолипом разной локализации, сопровождающиеся асцитом и хилотораксом
2. головном мозге, скопление узелков LAM – клеток в миокарде и развитие ангиомиолипом разной локализации, сопровождающиеся асцитом и хилотораксом
3. костях, скопление узелков LAM – клеток в подкожно-жировой клетчатке и развитие ангиомиолипом разной локализации, сопровождающиеся асцитом и хилотораксом
4. почках, скопление узелков LAM – клеток в миокарде и развитие ангиомиолипом разной локализации, сопровождающиеся асцитом и хилотораксом
5. в миокарде, скопление узелков LAM – клеток в стенке кишечника и развитие ангиомиолипом разной локализации, сопровождающиеся асцитом и хилотораксом

163. ЭКГ признаками гигантоклеточного миокардита могут быть:

1. элевация сегмента ST в отведениях V1-V2 по типу свода
2. элевация сегмента ST в стандартных отведениях

3. ЭКГ признаки гипертрофии правого желудочка
4. наличие дельта - волны
5. отсутствие изменений на ЭКГ

164. Серый оттенок кожи характерен для:

1. Истинной полицитемии
2. Множественной миеломы
3. Гемохроматоза
4. Подострого эндокардита
5. Железодефицитной анемии

165. Филипп Гоше впервые описал у погибшей больной увеличенную:

1. Печень
2. Селезенку
3. Поджелудочную железу
4. Почку
5. Миндалину

166. Основными клиническими маркерами синдрома обструктивного апноэ сна являются:

1. Храп и беспокойный сон
2. Дневная сонливость и головные боли
3. Дневная сонливость и тяжелая артериальная гипертензия
4. Храп и утренние головные боли
5. Храп и дневная сонливость

167. Для болезни Шарко-Мари-Тута характерны следующие признаки, кроме:

1. дистальная мышечная гипотрофия
2. проксимальная мышечная гипотрофия
3. снижение сухожильных рефлексов
4. дистальное симметричное снижение чувствительности
5. деформация стопы

168. Выберите правильное определение рецидивирующих язв ротовой полости при болезни Бехчета:

1. Язвенные поражения в течение последних 3 месяцев
2. Язвенные поражения с гнойным отделяемым с отсутствие эффекта от антибактериальной терапии
3. Малые или большие афты или герпетиформные язвочки, обнаруженные врачом или по сведениям больного, заслуживающих доверия, что выше перечисленные язвы рецидивируют по крайней мере 3 раза в течение года
4. Хроническое заболевание кожи в виде ограниченных эритематозных очагов, покрытых плотными чешуйками, с зонами атрофии, телеангиэктазиями, фолликулярным гиперкератозом
5. Эритематозно-буллезные поражения кожи, ассоциированные со стрептококковой инфекцией

169. Митохондриальные кардиомиопатии можно заподозрить в случае:

1. Наличия гипертрофии левого желудочка в сочетании с офтальмологическими нарушениями
2. Наличия нарушений ритма сердца без морфологических изменений
3. Наличия необъяснимой сердечной недостаточности
4. Отсутствии клинических проявлений дилатации полостей сердца
5. При возникновении симптомов в пожилом возрасте

170. Лимфангиолейомиоматоз относится к:

1. быстро прогрессирующим заболеваниям (выживаемость до года после первого появления симптомов)
2. медленно прогрессирующим заболеваниям (выживаемость около 10 лет после первого появления симптомов)

3. заболеваниям с прогноз выживаемости, зависящим от возраста пациента, в котором был дебют ЛАМа

171. Для гигантоклеточного миокардита характерно развитие сердечной недостаточности:

1. с нормальной фракцией выброса
2. с промежуточной фракцией выброса
3. с повышенной фракцией выброса
4. со сниженной фракцией выброса
5. с диастолической дисфункцией

172. Обнаружение гемосидерина в моче характерно для:

1. Внутриклеточного гемолиза
2. Множественной миеломы типа Бенс-Джонса
3. Внутрисосудистого гемолиза
4. Уремии
5. Пиелонефрита

173. Что называют «колбами Эленмёера»?

1. Плоские кости
2. Ребра
3. Позвонки
4. Расширение трубчатых костей
5. Сосцевидный отросток

174. Для клинической картины синдрома обструктивного апноэ сна характерно все, кроме:

1. Громкий храп
2. Пробуждения с ощущением сердцебиения и чувством нехватки воздуха
3. Утренние головные боли
4. Дневная сонливость
5. Синкопальные состояния

175. При остеодисплазии Мелника-Нидлса встречается:

1. варусное искривление конечностей
2. вывихи голеностопных суставов
3. кифоз позвоночника
4. раннее закрытие родничков
5. нарушение интеллектуального развития

176. Какое из поражений глаз не характерно для болезни Бехчета?

1. Передний увеит
2. Клетки в стекловидном теле
3. Гетерохромия глаз
4. Задний увеит
5. Васкулит сетчатки

177. Для лечения нарушений ритма у больных с аритмогенной дисплазией правого желудочка нужно использовать:

1. Бета-блокаторы
2. Ингибиторы АПФ
3. Верапамил
4. Амиодарон
5. Ивабрадин

178. Для диагностики LAM-специфичных клеток в гистологических препаратах:

1. обязательно проведение иммуногистохимического исследования

2. характерно наличие экспрессии антигена CXCL13 при проведении иммуногистохимического исследования
3. характерна экспрессия гена BCR-ABL при проведении иммуногистохимического исследования
4. характерно наличие экспрессии антигена BCL-2 при проведении иммуногистохимического исследования
5. характерно наличие экспрессии гладкомышечного актина (SMA) и/или антигенов меланоцитов (HMB-45) при проведении иммуногистохимического исследования

179. Для гигантоклеточного миокардита характерно:

1. Гипертрофия левого желудочка
2. Гипертрофия правого желудочка
3. Нормальные размеры левого желудочка при прогрессировании дилатация
4. Дилатация правых отделов сердца
5. Отсутствие кардиомиопатии

180. Что применяют для лечения перегрузки железом?

1. Хелаторная терапия (Эксиджад, Десфераль)
2. Гемотрансфузии
3. Витамин B12
4. Аскорбиновую кислоту
5. Салуретики

181. Что обнаруживают при болезни Гоше в костном мозге:

1. Сидеробласты
2. Мегалобласты
3. «Пенистые» Клетки
4. Клетки Березовского-Рид-Штенберга
5. Бласты

182. Под апноэ сна понимают:

1. Исчезновение воздушного потока на уровне рта и носа
2. Исчезновение воздушного потока на уровне рта и носа, сопровождающуюся снижением насыщения крови кислородом
3. Прекращение дыхания в сочетании с асистолией желудочков
4. Значительное уменьшение дыхательного объема, сопровождающееся снижением насыщения крови кислородом
5. Нарушение дыхания, связанная со спазмом голосовых связок

183. Некомпактный миокард представлен:

1. очагами фиброза
2. трабекулами
3. межтрабекулярными карманами, связанными с коронарами
4. отложениями амилоида
5. отложениями гемосидерина

184. Какое из поражений кожи характерно для болезни Бехчета?

1. Рожа
2. Дерматофития
3. Узловатая эритема
4. Панариций
5. Крапивница

185. Наиболее информативным неинвазивным методом диагностики АДПЖ является:

1. ЭХОКГ

2. Компьютерная томография
3. Магниторезонансная томография
4. Сцинтиграфия миокарда
5. ЭКГ

186. Наиболее тяжело проводится дифференциальный диагноз лимфангиолейомиоматоза у женщин с заболеванием, при котором гистологические изменения в легких практически неотличимы от ЛАМ:

1. гиперчувствительный пневмонит
2. туберозный склероз
3. синдромом Гудпасчера
4. бронхиальная астма
5. саркоидоз легких

187. Для гигантоклеточного миокардита характерно:

1. Гипертрофия стенок левого желудочка
2. Гипертрофия стенок правого желудочка
3. Истончение стенок левого желудочка
4. Истончение стенок правого желудочка
5. Отсутствие изменений толщины миокарда

188. Анемия хронических заболеваний это:

1. дефицит железа
2. норма или избыток железа
3. избыток магния
4. избыток калия
5. избыток натрия

189. Какой тип болезни Гоше встречается у детей:

1. Нейфротический
2. Дисметаболический
3. Нейропатический
4. Коронарный
5. Эндокринный

190. Обструктивное апноэ это:

1. Дыхательная пауза у пациента с хронической обструктивной болезнью легких
2. Дыхательная пауза в результате смыкания стенок верхних дыхательных путей
3. Дыхательная пауза в результате ларингоспазма
4. Остановка дыхания у пациента с крайне тяжелым обострением бронхиальной астмы
5. Нарушение прохождения воздуха через верхние дыхательные пути в результате закупорки их инородным телом

191. При некомпактном миокарде соотношение некомпактного и компактного слоев составляет у взрослых более:

1. 1,5
2. 1,1
3. 1,3
4. 2
5. 1,8

192. Какое из проявлений не является “малым” критерием (органным поражением) при болезни Бехчета?

1. Поражение желудочно-кишечного тракта: язвы в илеоцекальном отделе кишечника
2. Сосудистые нарушения
3. Токсический гепатит
4. Эпидидимит
5. Артрит без деформаций и анкилозов

193. С каким из наследственных аутосомно-доминантным заболеваний с неполной пенетрантностью генов TSC1 и TSC 2 чаще всего сочетается лимфангиолейомиоматоз :

1. синдром Мунье - Куна
2. бронхомаляция
3. туберозный склероз
4. синдром Картагенера
5. муковисцидоз

194. Для электрофизиологической стадии АДПЖ характерно все кроме:

1. Эпсилон-волна (между окончанием QRS и началом Т) в V_1-V_3
2. Отрицательные зубцы Т в V_1-V_3
3. Частая ЖЭ ($>1000/\text{сут}$). ЖТ
4. Начальные изменения стенки ПЖ.
5. Дилатация полости левого желудочка

195. Эхокардиографическим критерием отличия фульминантного миокардита от острого является:

1. утолщение межжелудочковой перегородки за счет отека
2. утолщение стенок правого желудочка
3. истончение стенок левого желудочка
4. истончение стенок правого желудочка
5. отсутствие изменений толщины миокарда

196. Избыток железа при хронических воспалительных процессах формируется в:

1. Эритроцитах
2. Сыворотке крови
3. ЦНС
4. Костной ткани
5. Макрофагах

197. Сфинголипиды при болезнях накопления локализируются преимущественно в:

1. промиелоцитах
2. макрофагах
3. лимфоцитах
4. ретикулоцитах
5. бластах

198. При некомпактном миокарде соотношение некомпактного и компактного слоев составляет у детей более:

1. 0,9
2. 1,2
3. 1,4
4. 1,6
5. 1,7

199. Центральное апноэ это:

1. Угнетение дыхания у пациента с опухолью головного мозга

2. Дыхательная пауза в результате смыкания стенок верхних дыхательных путей
3. Дыхательная пауза в результате прекращения дыхательных усилий грудной клетки и диафрагмы
4. Осложнение кардиогенного отека легких
5. Признак крайней степени трахеобронхиальной дискинезии

200. Какие факторы не ассоциированы с развитием болезни Бехчета?

1. Носительство HLA B51
2. Мужской пол
3. Наличие животных в доме
4. Этническая принадлежность и географическое расположение
5. Употребление большого количества грецких орехов

201. Для синдрома удлинения интервала QT характерно наличие следующих нарушений ритма:

1. Фибрилляции предсердий
2. Неустойчивой наджелудочковой тахикардии
3. Наджелудочковой экстрасистолии
4. Желудочковой экстрасистолии
5. Желудочковая тахикардия torsades de pointes

202. Лимфангиолейомиоматоз редкое заболевание с опухолеподобным разрастанием в интерстиции легких и лимфатических узлах с последующей мелкокистозной трансформацией легочной паренхимы («сотное» легкое)

1. нервных волокон
2. поперечно-полосатых волокон
3. фибротических волокон
4. гладкомышечных волокон
5. эпителиоидных структур

203. Подозрение на гигантоклеточный миокардит является показанием к проведению:

1. коронароангиографии
2. трансплантации сердца
3. перикардиоцентеза
4. эндомикардиальной биопсии

204. Диагностика гемохроматоза включает:

1. Только определение показателей обмена железа
2. Исследование показателей обмена железа, морфологическое исследование костного мозга, определение гена hfe
3. Только исследование функции печени
4. Только определение уровня гликемии
5. Только выявление гепатоспленомегалии

205. Что является главным в лечении болезни Гоше:

1. Антигистаминная терапия
2. Кортикостероидная терапия
3. Антибиотическая терапия
4. Фермент-заместительная терапия (церезим)

206. Апноэ сна у взрослых – это:

1. Дыхательная пауза длительностью более 5 секунд
2. Дыхательная пауза длительностью более 10 секунд
3. Дыхательная пауза длительностью более 15 секунд

4. Дыхательная пауза длительностью более 30 секунд
5. Дыхательная пауза длительностью более 1 минуты

207. Величина соотношения слоя плотного (истинного) миокарда к толщине всей стенки сердца, характерна для умеренной степени некомпактности:

1. 0,15 – 0,19
2. 0,20 – 0,25
3. 0,26 – 0,33
4. 0,34 - 0,38
5. 0,39 – 0,41

208. Выберите наиболее подходящее определение теста патергии:

1. Развитие на месте присасывания клеща мигрирующей кольцевидной эритемы
2. Развитие твердого шанкра через 3-4 недели инкубационного периода с последующей регионарной лимфоаденопатией
3. Появление папулы или пустулы до 2 мм в диаметре через 24-48 часов после укола стерильной иглой как результат неспецифической реактивности
4. Быстрое появление сильно зудящих, плоско приподнятых бледно-розовых волдырей
5. Развитие фотоаллергической, фототоксической и воспалительной реакции на участке кожи, подвергнутому световому облучению

209. Для лечения синдрома удлинённого интервала QT используют:

1. Ингибиторы АПФ
2. Этакизин
3. Бета-блокаторы
4. Ивабрадин
5. Новокаиномид

210. Лимфангиолейомиоматоз редкое заболевание с опухолеподобным разрастанием гладкомышечных волокон вокруг:

1. нервных пучков
2. альвеол
3. структур базальной мембраны
4. кровеносных и лимфатических сосудов, вокруг бронхов и бронхиол
5. плевральных листков

211. Для диагностики миокардита наиболее информативным является:

1. тропониновый тест
2. ЭХОКГ
3. ЭКГ
4. компьютерная томография сердца
5. МРТ сердца

212. В чем кардинальное отличие наследственного (первичного) и вторичного гемохроматоза:

1. присутствует перегрузка железом
2. железо откладывается в паренхиме внутренних органов
3. Нарушается функция органов
4. имеется генетическое нарушение
5. проводится хелаторная терапия

213. Следующее положение при болезни Гоше верно:

1. Излечение с помощью генной инженерии и ТКМ
2. Спленэктомии
3. Тимэктомии

4. Глюкокортикостероидов
5. Цитотоксической терапии

214. Гипопноэ – это:

1. Короткий период исчезновение дыхания
2. Короткий период исчезновение дыхания, сопровождающийся снижением насыщения крови кислородом
3. Короткий период уменьшения объема дыхания
4. Короткий период уменьшения объема дыхания, сопровождающееся снижением насыщения крови кислородом
5. Короткое уменьшение объема дыхания, сопровождающееся значимым изменением частоты сердечных сокращений

215. Величина соотношения слоя плотного (истинного) миокарда к толщине всей стенки сердца, характерна для тяжелой степени некомпактности:

1. 0,15 – 0,19
2. 0,20 – 0,25
3. 0,26 – 0,33
4. 0,34 - 0,38
5. 0,39 – 0,41

216. Всем больным болезнью Бехчета с воспалительным процессом задних сегментов глаз показано назначение:

1. Ацикловир
2. Амоксициллин
3. Азатиоприн
4. Азитромицин
5. Амиксин

217. Для лечения катехоламинергической полиморфной желудочковой тахикардии может использоваться:

1. Селективная симпатическая денервация
2. Радиочастотная абляция
3. Имплантация электрокардиостимулятора
4. Ивабрадин
5. Ударно-волновая терапия

218. По данным ФВД у пациенток с лимфангиолейоматозом выявляются характерные вентиляционные нарушения

1. преобладание обратимой обструкции с первых месяцев начала заболевания
2. преобладание рестриктивных нарушений с первых месяцев начала заболевания
3. сочетание рестрикции и обструкции с первых месяцев начала заболевания
4. генерализованная обструкция с первых месяцев начала заболевания
5. наличие специфических вентиляционных изменений необязательно в течение 2 – 4 лет от начала заболевания

219. Для лечения гигантоклеточного миокардита не используют:

1. Кортикостероиды
2. Азитромицин
3. Циклоспорин
4. Моромонаб
5. Плаквенил

220. Наследственный гемохроматоз:

1. Часто встречается.

2. Редко встречается
3. Не встречается у взрослых
4. Характеризуется эндемичностью
5. Заболевание вообще не описано

221. Грифельный цвет кожи характерен для:

1. Эритремии
2. Множественной миеломы
3. Болезни Гоше
4. Синдроме Гудпасчера
5. Анемии

222. Косвенным признаком обструктивного характера гипопноэ является:

1. Наличие тяжелой гипоксемии
2. Отсутствие тяжелой гипоксемии
3. Усиление храпа при восстановлении нормального дыхания
4. Избыточный вес пациента
5. Регистрация нарушений сердечного ритма по результатам мониторингирования ЭКГ

223. ЭХО-КТ критериями некомпактности миокарда является наличие ... и более трабекул:

1. 3
2. 2
3. 4
4. 6
5. 5

224. Всем больным болезнью Бехчета с воспалительным процессом задних сегментов глаз показано назначение:

1. Тестостерона пропионат
2. Левотироксин натрия
3. Преднизолон
4. Эстрадиол
5. Препараты инсулина

225. Для катехоламинергической полиморфной желудочковой тахикардии характерно:

1. Гипертрофия миокарда левого желудочка
2. Дилатация полости левого желудочка
3. Фиброзно-жировая инфильтрация стенки левого желудочка
4. Дилатация полости правого желудочка
5. Отсутствие структурных изменений сердца

226. У пациентов с лимфангиолейомиоматозом по данным МСКТ органов грудной клетки характерно

1. наличие инфильтрата в верхних долях
2. увеличение прикорневых лимфатических узлов
3. отсутствие изменения архитектоники сосудистого русла даже при тотальном замещении лёгочной ткани тонкостенными кистами
4. наличие бронхиолита по типу изменений легочной структуры («дерево в почках»)
5. мозаичный тип распределения феномена «матового стекла»

227. Для лечения гигантоклеточного миокардита эффективно проведение:

1. монотерапии кортикостероидами
2. монотерапии азитромицином
3. двойная цитостатическая терапия
4. терапия кортикостероидами в комбинации с двумя цитостатиками
5. симптоматическая терапия

228. При часто применяемых трансфузиях эритромассы необходимо контролировать уровень обмена железа:

1. После каждого введения эритромассы
2. Вообще не проводить контроль обмена железа
3. При любом подозрении на появление признаков гемосидероза
4. Проводить только контроль уровня гемоглобина
5. Проводить только уровень эритроцитов

229. С чем связан иммунодефицит при болезни Гоше:

1. с иммунными реакциями
2. недостатком гуморального иммунитета
3. развитием тяжелой панцитопении
4. дефектом в системе комплемента
5. дефектом в клеточной фагоцитарной системе

230. Дыхание Чейна-Стокса называется так, потому что:

1. Было описано британским врачом Чейном-Стоксом
2. Было описано британскими врачами Чейном и Стоксом
3. Описано еще Гиппократом, а название получило в честь первых исследователей его патогенеза – физиологов Чейна и Стокса
4. Описано в середине 20-го века и названо в честь известных литературных персонажей – доктора Чейна и доктора Стокса
5. Первый описанный в литературе пациент с таким типом дыхания проходил лечение в Чейн-Стокском Королевском госпитале Лондона

231. ЭХО-КГ критериями некомпактности миокарда являются все указанные, кроме:

1. чрезмерная трабекулярность
2. глубокие межтрабекулярные карманы
3. связь межтрабекулярных карманов с полостью желудочка
4. заполнение кровью межтрабекулярных карманов из левой коронарной артерии
5. сегментарность поражения миокарда

232. Больным болезнью Бехчета при тяжелом поражении глаз со снижением остроты зрения или поражении сетчатки (вазкулит сетчатки или вовлечение макулы) показано назначение:

1. Цефтриаксон
2. Ципрофлоксацин
3. Циклоспорин А
4. Цефепим
5. Цикламет натрия

233. Синдром Сенгерса это вариант митохондриальной кардиомиопатии при которой наблюдается сочетание:

1. Гипертрофической кардиомиопатии с врожденной катарактой и лактацидозом.
2. Дилатационной кардиомиопатии с катарактой
3. Рестриктивной кардиомиопатии с лактацидозом
4. Дилатационной кардиомиопатии с офтальмоплегией

234. Методом окончательной верификации диагноза лимфангиолейомиоматоза является сочетание

1. рестрикции по данным ФВД и сетчатого строения с повышением прозрачности лёгочных полей при рентгенографии органов грудной клетки

2. наличия гемосидерофагов в бронхиальном смыве на ФБС и двустороннее усиление лёгочного рисунка за счет интерстициального компонента при рентгенографии органов грудной клетки
3. наличие ангиомиолипом по данным УЗИ органов брюшной полости и рентгенологически подтвержденного плеврального выпота
4. наличия тонкостенных кист по данным МСКТ органов грудной клетки и наличие в биопсии гладкомышечной пролиферации в паренхиме лёгких
5. обструктивных изменений по данным ФВД и наличие повышения прозрачности лёгочных полей при рентгенографии органов грудной клетки

235. Консервативная терапия при гигантоклеточном миокардите позволяет:

1. добиться временной ремиссии
2. добиться стойкой ремиссии
3. используется как «медикаментозный мост» к трансплантации сердца
4. добиться полного излечения
5. оказать паллиативную помощь

236. В костном мозге при гемохроматозе много:

1. клеток с широкой цитоплазмой
2. эритрокариоцитов
3. мегакариоцитов
4. нейтрофильных лейкоцитов
5. сидеробластов

237. Какое заболевание относится помимо болезни Гоше к болезням накопления:

1. Множественная миелома
2. Болезнь Дауна
3. Болезнь Рандю-Ослера
4. Болезнь Фабри
5. Болезнь Верльгофа

238. Под синдромом Пиквика понимают:

1. Вариант морбидного ожирения
2. Тяжелую форму обструктивного апноэ сна
3. Гиповентиляционную дыхательную недостаточность при морбидном ожирении
4. Морбидное ожирение в сочетании с тяжелой ХОБЛ
5. Посттромбоэмболическую дыхательную недостаточность и легочную гипертензии при ожирении

239. Дифференциальный диагноз некомпактного миокарда левого желудочка проводится с:

1. дилатационной кардиомиопатией
2. миокардитом
3. инфекционным эндокардитом
4. гипертрофической кардиомиопатией
5. острой ревматической лихорадкой

240. Больным болезнью Бехчета при дуральном тромбозе синуса назначаются все препараты кроме:

1. Преднизолон
2. Азатиоприн
3. Осельтамивир
4. Циклофосфамид
5. Инфликсимаб

241. Наличие нейтропении характерно для:

1. АДПЖ
2. Катехоламинергической полиморфной желудочковой тахикардии
3. Болезни Данона
4. Синдрома Барта (митохондриальная кардиомиопатия)
5. ГКМП

242. Заболеваемость лимфангиолейомиоматозом среди женщин достигает

1. от 1 до 5 на 100000 человек в популяции
2. от 1 до 5 на 200 человек в популяции
3. от 1 до 5 на 40000 человек в популяции
4. от 1 до 5 на 1 млн человек в популяции
5. от 1 до 5 на 10000 человек в популяции

243. Гигантоклеточный миокардит в 20 % случаев может сочетаться с:

1. бронхиальной астмой
2. аутоиммунными заболеваниями
3. ишемической болезнью сердца
4. гипертрофической кардиомиопатией
5. дислипидемией

244. Гемохроматоз связан с нарушением всасывания следующих микроэлементов:

1. магния
2. меди
3. кальция
4. железа
5. натрия

245. Неметаболизированные продукты депонируются при болезнях накопления преимущественно:

1. Внеклеточно
2. Внутриклеточно
3. Эндоваскулярно
4. Интерстициально
5. В атеросклеротических бляшках

246. У пациентов с синдромом ожирения-гиповентиляции часто диагностируют:

1. Синдром центрального апноэ сна
2. Анемию хронических состояний
3. Синдром обструктивного апноэ сна
4. Хроническую почечную недостаточность, как следствие повреждения почек при хронической гипоксии
5. Частичную атрофию и парез дыхательной мускулатуры

247. В сложных случаях для диагностики некомпактного миокарда левого желудочка необходимо проведение следующих исследований, кроме:

1. спирозргометрии
2. МРТ сердца
3. генетическое исследования
4. КТ сердца
5. биопсии миокарда

248. Какой из компонентов относится к критериям болезни Бехчета?

1. Парез лицевого нерва
2. Ливедо
3. Рецидивирующие язвы гениталий
4. Остеолиз ногтевых фаланг
5. Петехиальная сыпь

249. Синдром Вольфа-Паркинсона- Уайта характерен для одной из ниже перечисленных кардиомиопатий:

1. ГКМП
2. ДКМП
3. Тако-Цубо
4. Перипартальная кардиомиопатия

250. На современном этапе таргетной терапией альвеолярного протеиноза является:

1. применение ингибитора mTOR (эверолимус)
2. проведение цитостатической пульс-терапии
3. применение рекомбинантного человеческого гранулоцитарно-макрофагального колониестимулирующего фактора (неостим, молграмостим)
4. высокодозная антифибротическая терапия пирфенидоном
5. применение ингибитора протеинкиназ (нинтеданиб)