**Перечень вопросов для устного собеседования:**

|  |  |
| --- | --- |
| ***Б 1.В.ОД.1***«Детская онкогематология» | 1. Факторы риска, ранняя диагностика злокачественных новообразований в детском возрасте. 2. Факторы риска, патогенез,клинические проявления острого лейкоза, предлейкозных состояний. Опухолевый клон. Диагностика, лечениена фоне кардиологической патологии. 3. Опухоли ЦНС.Эпидемиология, факторы риска, патогенез. Начальные клинические симптомы повышения внутричерепного давления, общемозговые и очаговые симптомы при опухолях мозжечка, ствола головного мозга, полушарных опухолей, опухолей гипофиза. Диагностика, лечение на фоне кардиологической патологии, диспансерное наблюдение. 4. Солидные опухоли, факторы риска, патогенез. Физические методы исследования. Стандарты визуализации опухолевого роста при подозрении на злокачественное новообразование, опухолевые маркеры. Терапиясолидных опухолейна фоне кардиологической патологии. 5. Система неинкапсулированных лимфатических скоплений и фолликулов (MALT –система).Факторы риска, патогенез увеличения лимфатических узлов. 6. Этапы диагностики (первичный диагностический комплекс); диагностические критерии отдельных вариантов лимфаденопатий.Современные подходы к лечению, реабилитационные мероприятия и диспансерное наблюдение. 7. Дифференциально - диагностический модуль при синдроме лимфаденопатии (увеличение лимфоузлов при опухолях из лимфатических структур, метастатическом поражении, других мезенхимальных опухолях и доброкачественных новообразованиях в области шеи). 8. Факторы риска, патогенез гемокоагуляционных нарушений.Семиотика и основные клинические синдромы при поражении органов кроветворения и состава периферической крови (клинические типы кровоточивости). 9. Лабораторные методы диагностики нарушения системы коагуляционного и тромбоцитарного звеньев гемостаза. Типы лейкемоидных реакций. 10. Факторы риска, патогенез гемолитических анемий.Клинические симптомы и лабораторные признаки, характеризующие гемолитический криз. 11. Диагностические критерии (клинические и лабораторные) наследственных гемолитических анемий.Современные подходы к лечению детей с синдромом лимфаденопатиина фоне кардиологической патологии, реабилитационные мероприятия и диспансерное наблюдение. 12. Приобретенная нейтропения (инфекционно-ассоциированная, перераспределительная нейтропения, лекарственная, иммунная нейтропения, неонатальная аллоиммунная нейтропения, аутоиммунная нейтропения, идиопатическая), патогенез, клиническая и лабораторная диагностика, терапевтическая тактика. 13. Патогенез, клиника наследственных синдромов и иммунодефицитных состояний, протекающих с увеличением селезенки (диагностика болезни Гоше, синдрома Вискотта–Олдрича и др.). Терапия. 14. Аномалии развития и опухоли селезенки, гепатолиенальный синдром, причины нарушения кровотока в портальных и селезеночных венах, гиперспленизм. Патогенез, клиническая и лабораторная диагностика, особенности терапии на фоне кардиологической патологиии диспансерного наблюдения. 15. Клинические симптомы и лабораторные признаки гиперспленизма. 16. Факторы риска, патогенез тромбозов у детей (артериальные, венозные, тромбоэмболии, тромбозы микроциркуляторного русла). Клиника, ранняя диагностика, терапия. 17. Железодефицитные анемии, факторы риска, патогенез, клиническая и лабораторная диагностика, терапевтическая тактика. Осложнения длительного дефицита железа, наследственные железодефицитные синдромы (резистентные к ферротерапии). 18. Факторы риска, патогенез, клиника первичной перегрузки железом (наследственный гемохроматоз, ювенильный, у новорожденных, африканская перегрузка железом).Лабораторная диагностика, лечение перегрузки железом. 19. Организация диспансерного наблюдения и реабилитационные мероприятия у пациентов с онкологической патологией. 20. Организация диспансерного наблюдения и реабилитационные мероприятия у пациентов с гематологической патологией. |

**Перечень вопросов для письменных контрольных работ:**

|  |  |
| --- | --- |
| ***Б 1.В.ОД.1***«Детская онкогематология» | 1. Причины, патогенез увеличения лимфатических узлов.Группировка, клиника лимфаденопатий.Этапы диагностики (первичный диагностический комплекс); диагностические критерии отдельных вариантов лимфаденопатий.Современные подходы лечения пациентов на фоне кардиологической патологии, реабилитационные мероприятия и диспансерное наблюдение. 2. Дифференциально - диагностический модуль при синдроме лимфаденопатии (увеличение лимфоузлов при опухолях из лимфатических структур, метастатическом поражении, других мезенхимальных опухолях и доброкачественных новообразованиях в области шеи).Терапия, реабилитационные мероприятия и диспансерное наблюдение. 3. Патогенез, клиника наследственного дефекта в мембране эритроцитов. Диагностические клинические и лабораторные критерии. Современные подходы к лечению пациентов на фоне кардиологической патологии, реабилитационные мероприятия и диспансерное наблюдение. 4. Патогенез, клиническая и лабораторная диагностика дефицита внутриэритроцитарных ферментов, патологии гемоглобинов. Дифференциальный диагноз с другими причинами желтух,аутоиммунными и микроангиопатическими гемолитическими анемиями. Лечение, реабилитационные мероприятия и диспансерное наблюдение. 5. Причины, патогенез, клиника гемолитического криза.Диагностика, основные принципы выведения из криза и профилактика кризов. 6. Клиническая картина наследственного сфероцитоза, диагностические критерии (клинические и лабораторные). 7. Хронический миелолейкоз (ХМЛ). Начальные клинические симптомы и изменения в анализе периферической крови. Морфологический субстрат опухоли (опухолевый клон клеток). Патогенез, стандарт диагностики, дифференциальный диагноз, терапия, осложнения.Диспансерное наблюдение. 8. Болезнь Ходжкина (лимфогранулематоз).Начальные клинические проявления в зависимости от локализации опухолевого конгломерата. Диагностические критерии опухолевого увеличения лимфатических узлов при болезни Ходжкина. Патогенез, стандарт диагностики, дифференциальный диагноз, терапия, осложнения.Диспансерное наблюдение. 9. Неходжкинские лимфомы.Морфологический субстрат опухоли. Начальные клинические симптомы в зависимости от первичного очага поражения. Патогенез, классификация, стандарт диагностики, дифференциальный диагноз, терапия, осложнения.Диспансерное наблюдение. 10. Х-гистиоцитоз.Классификация. Морфологический субстрат опухоли. Начальные клинические проявления (изменения на коже, костной системы, поражение печени, селезенки, легких, костного мозга, увеличение периферических лимфатических узлов). Патогенез, классификация, стандарт диагностики, дифференциальный диагноз, терапия, осложнения.Диспансерное наблюдение. 11. Патогенез токсического действия железа, клиника приобретенной перегрузки железом (гематологические заболевания, пищевая перегрузка, хронические заболевания печени). Лабораторная диагностика, лечение. 12. Наследственная предрасположенность к развитию тромбозов (мутация в гене Vф., гене протромбина, гене МТГФР, аномалии физиологических антикоагулянтов), метаболические тромбофилии, тромбофилии при онкологических заболеваниях. Патогенез, клиническая и лабораторная диагностика, особенности терапии и диспансерного наблюдения пациентов на фоне кардиологической патологии. 13. Нейтропении при первичных иммунодефицитных состояниях. Патогенез, клиническая и лабораторная диагностика, терапевтическая тактика пациентов на фоне кардиологической патологии, особенности диспансерного наблюдения. 14. Врожденные нейтропении (агранулоцитоз Костмана, доброкачественная нейтропения, синдром Швахмана, циклическая нейтропения, синдром «ленивых лейкоцитов», синдром Чедиака-Хигаси). Патогенез, клиническая и лабораторная диагностика, особенности терапии и диспансерного наблюдения. 15. Семиотика и основные клинические синдромы при поражении органов кроветворения и состава периферической крови. Патогенез, семиотика геморрагического синдрома (клинические типы кровоточивости).Типы лейкемоидных реакций.Лабораторные методы диагностики нарушения системы коагуляционного и тромбоцитарного звеньев гемостаза. 16. Факторы риска, патогенез, клиника, ранняя диагностика и лечение тромбозов у детей и подростков. 17. Антифосфолипидный синдром (причины, патогенез, клиника, диагностика, лечение). 18. Посттромботический синдром патогенез, клиника, диагностика, лечение. 19. Организация диспансерного наблюдения и реабилитационные мероприятия у пациентов с онкологической патологией. 20. Организация диспансерного наблюдения и реабилитационные мероприятия у пациентов с гематологической патологией. |

**Банк тестовых заданий (c ответами);**

|  |  |
| --- | --- |
| ***Б 1.В.ОД.1****»* «Детская онкогематология» | 1. При каких анемиях детского возраста чаще развивается вторичная перегрузка железом: 2. большая β- талассемия 3. анемия Даймонда-Блекфана 4. апластические анемии 5. наследственный сфероцитоз 6. Какое значение имеет определение концентрации трансферриновых рецепторов для диагностики дефицита железа: 7. установление истинного дефицита железа в тканях на фоне инфекции или воспаления 8. установление истинного дефицита железа на фоне анемии при хронических заболеваниях 9. установление дефицита ЭПО, других регуляторов эритропоэза. 10. Диагностический подход к больному ребенку с гемолитической анемией: 11. выделить лабораторные критерии гемолиза 12. осмотр больного с целью установления места разрушения эритроцитов (внутриклеточно, внутрисосудисто или смешанный гемолиз) 13. сбор анамнеза 14. лабораторная диагностика с описанием морфологии эритроцитов, проба Кумбса, электрофорез гемоглобинов, определение активности некоторых ферментов, миэлограмма, генная диагностика 15. все перечисленное 16. Назовите состояния, при которых появляются мишеневидные эритроциты: 17. синдром талассемии 18. обструктивные болезни печени 19. после спленэктомии 20. на фоне лечения цитостатиками 21. ферментопатии. 22. Какие анемии относятся к группе несфероцитарных гемолитических анемий: 23. дефицит фермента Г- 6- ФДГ 24. дефицит пируваткиназы 25. дефицит гексокиназы 26. акантоцитоз. 27. Дайте определение аутоиммунной гемолитической анемии: 28. разрушение эритроцитов антителами или иммунными лимфоцитами 29. разрушение эритроцитов вследствие их повреждения в сосудах микроциркуляции 30. разрушение эритроцитов МАК. 31. Какая форма АИГА наиболее часто встречается в детском возрасте: 32. образование тепловых Ig G – антител 33. образование холодовых Ig M – антител 34. образование антител класса IgG Доната- Ландштейнера. 35. Наиболее важный лабораторный тест для постановки диагноза АИГА с тепловыми агглютининами: 36. микроцитоз и сфероцитоз 37. лейкемоидная реакция миэлоидного типа 38. повышение ЛДГ 39. прямая проба Кумбса. 40. Факторы риска нейтропений: 41. прием анальгетиков 42. аутоиммунное заболевание 43. острые инфекции 44. Патогенез приобретенных иммунных нейтропений: 45. повышенная деструкция нейтрофилов под воздействием ауто- или аллоантигранулоцитарных антител 46. прием противосудорожных препаратов 47. генетические заболевания 48. Назовите наиболее частые причины вторичного тромбоцитоза. 49. после спленэктомии 50. воспалительные заболевания ЖКТ 51. при хронической скрытой кровопотере 52. реакция на лекарства 53. после стресса. 54. Патогенез геморрагического синдрома при болезни Шенлейна- Геноха обусловлен: 55. тромбоцитопений 56. дефицитом факторов свертывания крови 57. патологией сосудистой стенки 58. Факторы риска ДВС- синдрома. 59. наследственный дефицит факторов свертывания 60. тромбоцитопатия 61. шоковые состояния 62. передозировка антикоагулянтов 63. тяжелые инфекции 64. Факторы риска развития шока у детей со злокачественными новообразованиями. 65. сепсис 66. желудочно-кишечное кровотечение 67. острый панкреатит 68. кардиогенный шок 69. веноокклюзионная болезнь. 70. Тактика лечения лимфоганулематоза (лимфомы Ходжкина) зависит: 71. от гистологического варианта 72. от стадии заболевания 73. от возраста ребенка 74. всегда одинакова. 75. Наиболее частые типичные клинические проявления ГКЛ при поражении одной системы? 76. единичные или множественные патологические очаги в плоских костях черепа, тазовых или в позвоночнике 77. поражение кожи 78. вульвовагиниты 79. поражение ЦНС. 80. Какая терапия является наилучшей при ЖДА? 81. коррекция дефицита пищевыми продуктами 82. вспомогательное лечение витаминами, препаратами меди, эригемом 83. назначение препаратов железа по выбору:  * пероральными * парентеральными (в/м, в/в) * переливание эритроцитной взвеси.  1. Патогенез гистиоцитоза из клеток Лангерганса: 2. соматические генетические аберрации, приводящие к активации сигнального пути MEK-ERK 7 в миелоидных дендритных клетках 3. клональная пролиферация патологических клеток Лангерганса и аномальная регуляция взаимодействия клеток иммунной системы в очагах поражения 4. появление одноядерных опухолевых клеток и/или опухолевых клеток с большим количеством ядер (клетки Березовского-Рида-Штернберга) наряду с воспалительно-гранулематозной инфильтрацией 5. Диспансерное наблюдение больных с ЖДА: 6. в течение одного года с момента установления диагноза, перед снятием больного с диспансерного наблюдения выполняется общий анализ крови 7. в течение двух лет с момента установления диагноза, перед снятием больного с диспансерного наблюдения выполняется анализ крови - определение концентрации сывороточного железа 8. в течение трех лет с момента установления диагноза, перед снятием больного с диспансерного наблюдения выполняется анализ крови - определение концентрации сывороточного ферритина. 9. Диспансерное наблюдение пациентов с лимфомой Ходжкина на 1-ом году от окончания химиолучевой терапии: 10. клинический осмотр 4-8; ОАК – 4; ФВД-1; УЗИ-4; КТ, МРТ -2; гормоны щитовидной железы – 1; ЭКГ, ЭХО-КГ - 1 11. клинический осмотр 4-8; ФВД-1; УЗИ-4; КТ, МРТ -2; ЭКГ, ЭХО-КГ - 1 |

**Банк ситуационных клинических задач**

|  |  |
| --- | --- |
| ***Б 1.В.ОД.1***«Детская онкогематология» | 1. Задача № 1 (Врожденная эритробластопения (анемия Даймонда-Блекфана), тяжелая форма. Вторичная перегрузка железом. Нарушения мозгового кровообращения).   БольнаяЮ,10 лет.Госпитализирована в стационар в тяжелом состоянии в связи со снижением Нb до 58г/л. При поступлении — состояние тяжелое. Выражена бледность кожных покровов и слизистых, тахикардия, систолический шум над всей областью сердца анемического характера, увеличение печени (выступает из-под края реберной дуги до 6 см).  **Анамнез жизни:** девочка родилась в срок, но с низкой массой тела — 1700. Беременность протекала с угрозой прерывания. На грудном вскармливании до 2-х лет, мясной прикорм с 6 мес. На 3-и сутки после рождения Нb снизился до 80г/л. Переливалась эритроцитная масса. В возрасте 2-х мес. в г.Ташкенте верифицирован диагноз врожденной эритробластопении (Анемия Даймонда-Блекфана). С возраста 5 мес. до 5 лет получала преднизолон и гемотрансфузии. Нb удерживался в пределах 90-120г/л. В возрасте 5 лет на фоне приема преднизолона Нb снизился до 23г/л. В последующие годы находилась на трансфузионной терапии каждые 6 недель. В августе 2013г. обследована КНР. Выявлено повышение сывороточного ферритина до 5000мкг/л. Был назначен эксиджад 750 мг/сутки с 2013г. Доза эксиджада - 500 мг/сутки, получает до настоящего времени. Периодически дополнительно проводилась инфузия десферала по 500 мг. За 2 или 4 часа. В январе 2013г. возникло острое нарушение мозгового кровообращения по ишемическому типу с правосторонним гемипарезом. На МРТ головного мозга выявлены признаки ОНМК по смешанному типу в бассейне средней мозговой артерии справа, энцефалопатия с наличием зон ишемии, лакунарных инфарктов. Проведено лечение актовегином в/в, пирацетам, магния сульфат в/в, кортан, реосорбилакт в/в, преднизолон 50 мг/сут.(3 мес.). На этом фоне Нb снизился до 58г/л, переливались отмытые эритроциты. Неврологические нарушения постепенно восстановились. В последующем сохранялась трансфузионная зависимость каждые 3 — 4 недели.  **При поступлении в отделение-** состояние тяжелое, беспокоит слабость, повышенная утомляемость, головная боль в правой височной области, выражена бледность кожных покровов и слизистых, без геморрагических проявлений**.** В сознании, на вопросы отвечает адекватно. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Дыхание везикулярное, одышки нет, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца слегка приглушены, систолический шум над всей областью сердца, тахикардия, пульс 120 ударов в1 мин, удовлетворительного наполнения и напряжения. Язык обложен у корня беловатым налетом. Живот при пальпации мягкий, безболезненный, печень выступает из-под края реберной дуги до 3-х см, плотноватой консистенции. Селезенка не пальпируется. Нервная система – без очаговых и менингеальных симптомов. Стул оформлен. Мочеиспускание не нарушено.  **Лабораторные показатели:**  *Клинический анализ крови* - Нb- 59г/л, Эритроциты- 2,52×10/л, Лейкоциты.- 3,8×10/л, Нt- 18,0% MCV- 75fl, MCH- 23,4pg, MCHC- 312,0г/л, тромбоциты- 207,0×10/л.СОЭ - 63 мм/час, сегментоядерные - 39, эозинофилы - 2 моноциты- 10, лимфоциты–49, ретикулоциты - 3‰  *Биохимия крови*: щелочн.фосфатаза - 195,8е/л, АЛТ - 149,0е/л, АСТ - 87,8е/л, ГГТ - 297,0 е/л, ЛДГ - 174,1, билирубин общ.- 12,7мкм/л, креатинин - 46,1 мкм/л, сывороточноежелезо - 39,9мкм/л, мочевина - 6,3 мм/л, трансферрин - 1,56г/л, ферритин - 3390 нг/мл (норме 48нг/мл)  *Исследование полиморфизма генов свертывающей системы крови*- выявлена мутация в гене МТГФР в гетерозиготном состоянии.  *ЭХО-КГ*- фракция выброса левого желудочка 77%. Умеренная легочная гипертензия - высокий СВ.  *УЗИ брюшной полости*: очаговой инфильтрации в печени, селезенке, поджелудочной железе, почках - не выявлено.  *Общий анализ мочи* - без патологии.   1. Сформулируйте предварительный диагноз, осложнения. 2. Патогенез ведущих клинических синдромов. 3. Какие дополнительные исследования необходимо выполнить. 4. Составьте план лечения, реабилитации и диспансерного наблюдения. 5. Задача № 2 (Иммунная гемолитическая анемия. Острый внутрисосудистый гемолиз. ВПС. Вторичный ДМПП)   Больной К,**,** 12 лет,доставлен в отделение машиной скорой помощи в крайне тяжелом состоянии: вялый, заторможен, на вопросы отвечает односложно, крайне замедленно.  **Анамнез заболевания:** Мальчик заболел 4 дня тому назад, когда повысилась температура до 38,9, на 2-е сутки выделялась моча темного цвета. Быстро нарастала бледность кожных покровов, слабость, сохранялась высокая лихорадка до 5 дней. Получал жаропонижающие препараты, ципрофлоксацин перорально. Однако состояние не улучшалось.  **Анамнез жизни:** Родился 1-м ребенком в семье. Масса при рождении 3850,0, Беременность и роды протекали без особенностей. На грудном вскармливании до 1 года. Рос и развивался хорошо. Профилактические прививки проводились согласно календарного плана, Из перенесенных заболеваний отмечает ветряную оспу, ангину, редко – ОРВИ. Наследственность не отягощена.  Лекарственной и пищевой непереносимости не выявлено.  **При поступлении –** на фоне тяжелого общего состояния отмечалась резко выраженная бледность кожных покровов и слизистых, умеренная иктеричность кожи и склер, без геморрагических проявлений. Отеков, пастозности нет. Из периферических лимфатических узлов пальпировались заднешейные с обеих сторон, мягко-эластической консистенции, умеренно болезненные, размером до 1 см. в диаметре. Слизистая зева гиперемирована, зернистая.Дыхание везикулярное, тоны сердца слегка приглушены, систолический шум над легочной артерией, тахикардия до 130 уд. в 1 мин. АД 100/60 мм.рт.ст. Живот при пальпации мягкий, безболезненный, печень и селезенка не увеличены. Моча темного цвета, кал окрашен.  **Лабораторно:**  *Группа крови* А (II) Резус положительная, ССDeeKell отриц.  *Проба Кумбса*прямая и непрямая положительная. Рекомендовано переливание эритроцитной массы индивидуально подобранного донора.  *ИФА на маркеры вирусов гепатита В и С, ВИЧ, сифилис* – результат отрицательный;  *Общий анализ мочи*: белок 0,33 г/л, Л.10-12 в п/зр., кристаллы гемосидерина не обнаружены (5-й день болезни);  *Биохимия крови*: АЛТ - 20,9е/л, АСТ - 45,0е/л, билирубин общ. - 60,5 мкм/л, прямой - 9,9мкм/л, непрямой - 51,5 мкм/л; мочевина - 5,6 мм/л, креатинин - 57,8 мкм/л, сывороточное железо - 37,9 мкм/л, общий белок - 64,7г/л;  *Коагулограмма*: протромбиновое время - 20,4 сек, тромбиновое время - 18,6 сек, АЧТВ - 27,7 сек., фибриноген - 3,1 г/л, РФМК - положит.  *Клинический анализ крови*: Нb- 37г/л, эритроциты- 1,16× 10/л,Лейкоциты- 26,8 × 10/л, Нt - 10,3% , тромбоциты - 509,0 тыс. ретикулоциты - 38‰, миэлоциты- 1, юные- 1, палочкоядерные– 4, сегментоядерные–61, эозинофилы–1, базофилы- 1, моноциты- 2, лимфоциты– 29, СОЭ - 81 мм/час.  *Пунктат костного мозга*: умеренно клеточный, с преобладанием клеток миэлоидного ряда, бластов 0,4%, клеток эритроидного ряда 0,8% (разведен периф. кровью), МГКЦ не обнаружены.  *УЗИ брюшной полости* – без патологии, печень и селезенка не увеличены.  *ЭКГ*: неполная блокада ПНПГ, правограмма, признаки гипертрофии правого желудочка, наджелудочковые аритмии.  *Рентгенография органов грудной полости*: увеличение легочного рисунка, расширение правого желудочка и легочного ствола, узкая аорта.  *ЭХО-КГ* Заключение: Вторичный ДМПП. Дилатация правых отделов сердца. Умеренная легочная гипертензия.   1. Поставьте предварительный диагноз. 2. Причины, патогенез данного заболевания. 3. Стандарт обследования: лабораторные тесты, подтверждающие диагноз. 4. Тактика ведения больного на данном этапе. 5. Задача№ 3 (Врожденная циклическая нейтропения.Врожденная циклическая нейтропения.Первичный иммунодефицит. Артрит правого коленного сустава).Вторичная гипертензия.   БольнаяО,2-х лет,впервые обратились с жалобами на увеличение периферических лимфатических узлов, рецидивирующий стоматит и гингивит. С возраста 1 мес – гнойничковые элементы на коже туловища и волосистой части кожи головы. С возраста 1г 3 мес, частые ОРВИ , бронхит, пневмония Неоднократно лечилась антибиотиками, полиоксидоний. Период выздоровления не затягивается (7-10 дней). До 1 года – частый жидкий стул, без патологических примесей.  **Анамнез жизни:** Мама во 2-м браке. В первом браке - двое здоровых детей.  Во 2-м браке 3-я беременность – замершая. В 14 недель искусственное прерывание. Во время «замершей» беременности мама прошла обследование. Подтвержден диагноз АФС (повышенный риск тромбоза). Получала курантил, аспирин. Через 6 мес наступила 4-я беременность данной девочкой. Беременность протекала без токсикоза. На протяжении срока беременности принимала курантил. Роды в срок, естественным путем. Закричала сразу. К груди приложена в родильном зале, на грудном вскармливании до 1 года. Прикорм с 6 мес. В психомоторном развитии не отставала. В возрасте 2г 3 мес стала произносить отдельные слова.  Отец девочки часто болел ОРВИ, пневмонии до 14 лет (3 раза в год), лечился стационарно. После 14-летнего возраста – практически здоров.  Наследственность по линии матери не отягощена, по линии отца – у бабушки сахарный диабет 2-го типа.  **При осмотре:** Состояние девочки удовлетворительное, ребенок активный, контактный. Умеренная бледность, пальпируются все группы периферических лимфатических узлов. Слизистая полости рта с единичными афтами, умеренной гиперплазией и гиперемией десен. Слизистая зева гиперемирована, умеренная гипертрофия миндалин. Косолапость слева, внутри суставной выпот в области правого коленного сустава, функция не нарушена, кожа над суставом не гиперемирована, но горячая на ощупь, держится около 5 мес. Дыхание везикулярное. Тоны сердца отчетливые. Пульс ритмичный, 92 удара в 1 мин. АД 135/95 мм.рт.ст.Печень у края реберной дуги, селезенка не увеличена. Стул в настоящее время оформлен. Титр антител к ЦМВ повышен.  **Лабораторные данные:**  С возраста 1 мес у девочки циклическое колебание количества нейтрофилов (от 550 клеток до 1760 в 1 мкл). **Колебания гранулоцитов в 1 мкл:**  2016г. в возрасте 1 мес - 1200,0 в 2 мес. – 1760,0  2017г – возраст 1,5г – 1200,0  1г.7 мес. – 550,0  1г.8 мес - 640,0 после ВВИГ на протяжении 3-х дней – повышение до 2180,0  2018г. – возраст 2 года – на фоне пневмонии гранулоцитов 280,0 получает антибиотики.  2 года 2 мес. – 540,0 – 536,0 . После ВВИГ – 2160,0. Получает полиоксидоний.  2г.3,5 мес. – 770,0. В иммунограмме – снижение количества В-лимфоцитов.  **Задание:**   * 1. Выделите основные клинические симптомы у ребенка.   2. Причины, патогенез данного заболевания.   3. Поставьте клинический диагноз.   4. Какие дополнительные исследования необходимо выполнить.   5. Составьте план лечения, реабилитации и диспансерного наблюдения.  1. Задача№ 4 (Хронический миелолейкоз. Взрослый вариант. Ph +, хроническая фаза). Артериальная гипотензия.   БольнаяЮ,11 лег. Поступила б отделение с жалобами на боли вживоте, слабость.  **Анамнез заболевания:** несколько дней назад девочка обнаружила уплотнение в животе,появились боли, повысилась температура до 38°С. С подозрением на острый панкреатитгоспитализирована в ДХО 2 КБ №7, за время наблюдения данных за хирургическуюпатологию не выявлено. На УЗИ брюшной полости выявленагепатоспленомегалия,диффузные изменения в структуре печени, селезенки. В общем анализе крови эрит.2,88×1012, Нb 95г/л, гиперлейкоцитоз до 80.0×109 со сдвигом влево до молодых форм.Ребенок переведен в ДОГЦ.  **Анамнез жизни:** От 2-йбеременности, протекавшей без патологии, роды 2-е в срок. Масса при рождении 3500,0. Грудное вскармливание до 1 года. Привита по календарю. Перенесенные заболевания: в/оспа, дифтерия глотки в 1997г. Туберкулез, вен.заболевания отрицает. Лекарственной, пищевой аллергией не страдает.  Объективные данные: Состояние при поступлении средней тяжести.АД 85/65 мм.рт.ст. Астеническоготелосложения. Кожные покровы чистые, выраженная бледность, периорбитальные теня.Периферические лимфатические узлы мелкие по всем группам. Печень на Зсмниже краяреберной дуги, селезенка **+**18см из-под края реберной дуги,болезненная при пальпации,плотной консистенции, мало подвижная.  **Проведено обследование**  *Группа крови* 0 (1) Rhположительный  Кровь из ВИЧ, HbsAg, HCV, реакцию Вассермана, реакции микропреципитацииизсифилис отр.  *Общий анализ крови*:Нb - 93 г/л эритроциты - 3.22×1012, ретикулоциты - 15%, Лейкоциты- 188.0×109, бласты – 5, миелоциты – 6, метамиелоциты – 13, п/я – 19, сегментоядерные – 39,эозинофилы– 8, базофилы– 4, лимфоциты – 2, моноциты– 2, Тромбоциты- 681.0×109, СОЭ 3 мм/ч.  *Биохимия печени*: кадмиевая проба - отр. Тимоловая - 3.6 ед, общий билирубин - 10.8 мкм/л, АЛТ - 0.5ммоль/л,ACT- 0.6 ммодь/л,щелочная фосфатаза 1.9 мкг/л,ГГТ - 0.4 мкг/л  *Биохимия почек*: креатинин - 0.053 мкм/л, ост.азот - 19.6 ммоль/л, мочевина - 3.7 ммоль/л.  *Костный мозг*(03.11.06):  Бласты - 4.8  Нейтрофилы  Промиелоциты - 6.2  Миелоциты - 12.6  Метамиелоциты - 19.2  Палочкоядерные - 10.4  Сегментоядерные - 15.0  Базофилы - 4.8  Лимфоциты - 4.2  Моноциты - 0.8  Эритробласты - 4.0  Базофильные - 0.4  Полихроматофильные - 0.4  Оксифильные - 3.2  Мегакариоциты оксифильиыеполихроматофильныебазофильные. Соотношение лейко/эритро - 22.8/1, индекс созревания нейтрофилов - 1.5, индекс созревания эритробластов - 0.9  *Иммунофенотипированне*: выделяются бластные клетки с иммунофенотипомCD 34+/HLA-DR+/CD33+/. Данныйиммунофенотип в наибольшей степени соответствует миелоидной дифференцировке бластных клеток.  *ПЦР методом Real-Time*: обнаружена высокая экспрессия гена bcr-abl.   1. Причины, патогенез данного заболевания. 2. Поставьте клинический диагноз. 3. Какие дополнительные исследования необходимо выполнить. 4. Составьте план лечения, реабилитации и диспансерного наблюдения. 5. Задача№ 5 (Острый промиэлоцитарный лейкоз, М3 вариант, период развернутых клинических проявлений, высокий риск).   Больная Х., 11 лет поступила в отделение с жалобами на повышенную утомляемость, непостоянную фебрильную лихорадку на протяжении 4-х недель.  **Анамнез жизни:** Девочка от 1-й беременности, протекавшей с угрозой прерывания, роды в срок, масса при рождении 3200,0. Период новорожденности протекал без особенностей, на грудном вскармливании до 1 года. Росла и развивалась хорошо. Профилактические прививки проводились согласно календарного плана.Из перенесенных заболеваний отмечает частые ОРВИ до 2-х лет, ветряная оспа в 6 лет, ларинготрахеит, перелом правой плечевой кости.  Наследственность не отягощена.  **Анамнез заболевания:** Считает себя больной на протяжении последних 4-х недель, когда появились катаральные симптомы со стороны верхних дыхательных путей, умеренная гиперемия слизистой зева, повысилась температура до 38,6о. Лечилась анафероном, состояние улучшилось, однако через 4дня вновь подъем температуры до фебрильных цифр. Лечение флемоксином без особого эффекта, лихорадка продолжалась преимущественно в вечернее время. В ан. периф. крови через 2 недели от начала заболевания отмечалась тенденция к лейкопении(2,9-2,3×10/л). Гранулоцитопения, относительный лимфоцитоз, тенденция к тромбоцитопении (72 тыс., Нb 100г/л). Принимала лейкопид, а затем была направлена на консультацию к гематологу.  **При поступлении** состояние средней тяжести, умеренная бледность кожных покровов с восковидным оттенком, единичный экхимоз в области правого предплечья до 0,5 см, умеренная гиперемия слизистой зева, пальпировались единичные заднешейные, подмышечные и паховые лимфоузлы до 0,5 – 1 см, подвижные, эластичные, безболезненные. Костно-мышечная система без патологии. Дыхание везикулярное. Границы относительной сердечной тупости не расширены, тоны сердца отчетливые, пульс ритмичный 80 уд. в 1 мин. Живот при пальпации мягкий, безболезненный, печень выступает из-под края реберной дуги до 2-х см., селезенка не пальпируется.  **Лабораторные данные:**  *Анализ периферической крови*: Лейкоциты - 2,2×10/л, эритроциты - 4,15×10/л, Нb- 117г/л, тромбоциты - 65,0×10/л, ретикулоциты - 8%о, СОЭ - 16 мм/час, гранулоцитов 0,4×10/л, бластные - 7%, с.12, лимфоциты - 81.  *Пунктат костного мозга*: тотальная инфильтрация бластными клетками миэлоидной природы, вариант М3, в цитоплазме бластов обильная мелкая зернистость, покрывающая ядро, обнаружены палочки Ауэра в большом количестве. Миэлопероксидаза и липиды резко положительны, гликоген положительный в диффузной форме.  *Ликвор* б/цв, прозрачный, цитоз 3/3 в 1 мкл, белок 0,2 г/л;  *Коагулограмма* –протромбиновое время 22,9сек., тромбиновое время 21 сек., АЧТВ 29,6 сек., фибриноген 0,6г/л, РФМК отриц., Д-димеры 2,5 мкг/мл.  *Биохимия крови*: общ.белок 82г/л, альбумины 51,3г/л; АЛТ 11,6е/л, АСТ 19,9е/л, Г-ГТ 13,2е/л, ЛДГ 232,8е/л, билирубин общ.13,4 мкм/л, мочевина 5,4 мм/л, креатинин 76,1 мкм/л, щелочная фосфатаза 160,6е/л, мочевая кислота 272,1 мкм/л.  *Группа крови* О(1) резус положительная.  *Цитогенетическое исследование*: выявлена транслокация (15;17), ген RARA.  *Проточная цитофлюориметрия, иммунофенотипирование*: большинство клеток миэлоидного происхождения с иммунофенотипом CD33+, CD13+;   1. Причины, патогенез данного заболевания. 2. С какими заболеваниями нужно проводить дифференциальный диагноз? 3. Поставьте клинический диагноз. 4. Какие дополнительные исследования необходимо выполнить. 5. Составьте план лечения, реабилитации и диспансерного наблюдения. 6. Задача№ 6 (Дефицитная анемия с комплексным патогенезом(дефицит железа, фолиевой кислоты), тяжелая форма.Белково-энергетическая недостаточность. Транзиторный гипотиреоз в возрасте 5 мес.). ВПС. ОАП.   Больная Э., 10 мес.  Госпитализирована в отделение в тяжелом состоянии с выраженной бледностью кожных покровов, отказом от еды, склонностью к запорам, отставанием в психомоторном развитии.  Ребенок от 2-й беременности, доношенный, масса при рождении 3250,0. Беременность протекала без токсикоза. 1-й ребенок в семье, 3 года, здоров. До 1-й беременности мама в 15 лет лечилась стационарно по поводу тяжелой степени железодефицитной анемии. Во время 2-й беременности Нb у мамы - 120г/л. Девочка родилась бледной, крик слабый, по шкале Апгар 8 баллов. До 3-х месяцев находилась на грудном вскармливании и в массе прибавляла хорошо. В виду гипогалактии у матери с 3-х месячного возраста переведена на искусственное вскармливание козьим и коровьим молоком. С 5 мес. отстает в развитии. Масса тела в 10 мес. 7200,0.  В возрасте 5 мес. обследовалась у эндокринолога по поводу транзиторного гипотиреоза. Два месяца принимала Л-тироксин в дозе 12,5 мг/сут. В родильном доме привита против туберкулеза и гепатита «В». Другие прививки на 1-м году жизни не получала.  Наследственность не отягощена.  Перенесенные болезни – частые ОРВИ, бронхит в 3 мес. Антибиотиками не лечилась. Лекарственной и пищевой аллергии не выявлено.  **При поступлении:** состояние тяжелое, резкая бледность кожных покровов, тургор тканей снижен, зубов 0/2, большой родничок 2,5х2 см., края податливые, выражены лобные и теменные бугры, облысение затылка, рахитические четки на ребрах. Сидит самостоятельно, не стоит, не произносит отдельных слогов. Дыхание пуэрильное, одышки нет. Тоны сердца отчетливые, тахикардия, грубый систолический шум над областью сердца. Пульс 160 уд. в 1 мин., ритмичный, удовлетворительного наполнения и напряжения. Живот умеренно вздут, при пальпации мягкий, безболезненный, печень выступает из-под края реберной дуги на 2,5 см, мягко-эластической консистенции, селезенка + 1,5 см, подвижная. Стул со склонностью к запорам, мочеиспускание свободное.  **Лабораторные данные:**  *Клинический анализ крови*: Нb - 30г/л, эритроциты - 2,32×10/л, Лейкоциты - 16,9×10/л, тромбоциты - 809,0×10/л, ретикулоциты - 21‰, нормоциты - 1%, MCV - 53fl, MCH - 13,1pg, MCHC - 24%, СОЭ - 20 мм/час, сегментоядерные -.26, моноциты - 6, лимфоциты - 65, эозинофилы - 1, базофилы - 1, плазмат. кл.- 1;  *Общий анализ мочи*: белок - 0,28г/л, Л.- 20-30 в п/зр., эритроц. - 3-4 в п/зр, слизь 2+;  *Группа крови* А(II) Резус положит.(подгруппная-альфа, бета) ;  *Биохимия крови*: АЛТ - 21е/л, АСТ - 29е/л, Г-ГТ - 8 е/л, ЛДГ - 236 е/л, билирубин общий - 5,5 мкм/л, мочевина - 5,6 мм/, креатинин - 29,5 мкм/л, щелочная фосфатаза - 166е/л.  *Пунктат костного мозга*: полиморфный, клеточный, МГКЦ в достаточном количестве, бластов 3%, клеток эритроидного ряда 27,8% с нарушением гемоглобинизации и с признаками дизэритропоэза.  *ИФА на маркеры вирусов гепатита «В» и «С», ВИЧ, сифилис* – результат отрицат.  *Обмен железа*: ОЖСС 75 мкм/л, ЛЖСС 54,0 мкм/л, коэффициент насыщения плазмы железом 12%, сывор. Железо 1,5 мкм/л, ферритин сывор. Крови 10мг/л.  *ЭХО*-*КГ*систолическое давление вЛ,А до 25,0мм. рт.ст.ОАП до 2,5 мм. Заключение: гемодинамически значимый ОАП.   1. Причины, патогенез данного заболевания. 2. С какими заболеваниями нужно проводить дифференциальный диагноз? 3. Поставьте клинический диагноз. 4. Какие дополнительные исследования необходимо выполнить. 5. Составьте план лечения, реабилитации и диспансерного наблюдения. 6. Задача№ 7 (Острый лимфобластный лейкоз Л1 вариант, В-клеточная линия с экспрессией миэлоидных антигенов, промежуточный риск, период развернутых клинических проявлений).   Больная Д.,8 лет госпитализирована в детское отделение с жалобами  непостоянные головные боли, боли в позвоночнике, похудание, длительный субфебрилитет.  **Анамнез жизни:** Девочка от 1-й беременности, протекавшей на фоне пиэлонефрита у матери. Роды в срок, масса при рождении 3150,0. Вскармливание искусственное. Росла и развивалась хорошо. Профилактические прививки проводились согласно календарного плана. Наследственность не отягощена. Из перенесенных заболеваний отмечает ОРВИ 1 – 2 раза в год.  **Анамнез заболевания:** Считает себя больной на протяжении последних 6 мес., когда стала часто болеть ангиной. Из зева высеян золотистый стафилококк и обнаружено повышение титра антител к вирусу простого герпеса I, II типа. Лечилась антибиотиками. Состояние улучшилось. Спустя 2 мес. отмечает повышенную утомляемость, ухудшение аппетита, похудание, непостоянная субфебрильная и фебрильная лихорадка. Принимала парацетамол, нурофен. В ан. периф. крови отмечалось повышение лейкоцитов до 22 тыс., эозинофилия до 30-50%. Консультирована гематологом, гастроэнтерологом, инфекционистом. Установлен диагноз: Хронический тонзиллит декомпенсированная форма, дискинезия желчевыводящих путей, холестаз, лямблиоз. Проведено 3 курса лечения (немозол, аллохол), но состояние не улучшалось. Продолжалась непостоянная лихорадка, похудание, на 5-м мес. от начала заболевания усилились головные боли, появились боли в спине, сформировался кифосколиоз грудо-поясничного отдела позвоночника, на МРТ картина диспластических изменений в грудном и поясничном отделах позвоночника. Неврологом установлено наличие прогрессирующей мышечной дистрофии. Заподозрена болезнь Шаурмана Мау. Проводилось симптоматическое лечение. В ан. периф. крови эозинофилия 22%, СОЭ 19 мм/час.  После повторного осмотра гематолога Ребенок направлен на стационарное обследование.  При поступлении (на 7-м мес. от начальных симптомов): состояние средней тяжести. Температура тела 37,4, с повышением в вечернее время до 38,5°С. Девочка истощена (дефицит массы 20%) Периферические лимфатические узлы пальпируются шейные, 2-го размера. Суставы не изменены, выражен сколиоз, лордоз. Дыхание везикулярное, слегка ослаблено в нижних отделах. Границы относительной сердечной тупости не расширены. Тоны сердца отчетливые, умеренная тахикардия. Живот мягкий, безболезненный, печень и селезенка у края реберной дуги. Стул и мочеиспускание не нарушены. Умеренная ригидность затылочных мышц.  Предположительный диагноз?  Дифференциальный диагноз?  Стандарт обследования?  **Обследование.**  *Клинический анализ крови*:Лейкоциты - 11,5×10/л, эритроциты - 3,92×10/л, Нb– 105г/л, Нt - 30,7% тромбоциты - 301,0×10/л, СОЭ - 55 мм/час, юные- 1,палочкоядерные - 10, сегментоядерные - 33, эозинофилы – 33(максим. 51%), моноциты- 4, лимфоциты - 22.  *Группа крови* О (1) Резус положит.  *Общий анализ мочи:* без патологии, уд.вес 1020.  *Биохимия крови:* общ. Белок - 53,4г/л, альб.- 27,7г/л, амилаза - 10е/л, СРБ - 45,5мг/л;АЛТ - 8,7е/л, АСТ - 9,5е/л, ЛДГ - 148,1е/л, Г-ГТ - 10,4е/л, щелочнач фосфатаза - 49,1е/л; глюкоза - 3,69мм/л, билирубин общ. - 5,3мкм/л, мочевина - 4,4 мм/л, креатинин - 44,7мкм/л, сыв. Fe- 10,8мкм/л, Са - 1,98 мм/л, Р - 1,27 мм/л, Mg - 0,61мм/л, К - 5,08мм/л.  *Пунктат костного мозга:* умеренно клеточный, мономорфный, бластные клетки 57,6%, лимфоидные 5,2%, моноцитов 0,6%, клеток эритроидного ряда 15,0%, мегакариоциты в небольшом количестве. Бластные клетки- мезогенерации, с высоким ядерно- цитоплазматическим индексом, расположение ядра эксцентрично, ядро округлое и овальное, полиморфизм ядер умеренный, структура хроматина тонкопетлистая, наличие нуклеол – О-1 с четкими контурами; контуры цитоплазмы ровные, окраска умеренно базофильная, без вакуолизации, зернистость в цитоплазме отсутствует, палочки Ауэра не обнаружены.  *Цитохимические реакции:*МПО и липиды отрицательные, на PAS- положительная в гранулярной форме. Заключение: в пунктате бластные клетки вероятно лимфоидной природы.  *Проточная цитофлюориметрия:* CD 19+/CD10+ 79%, CD22+/CD19+ 77%; CD38+64%; CD33+/CD13- 80%. Заключение: Данный иммунофенотип в наибольшей степени соответствует В-лимфобластному лейкозу с аберрантной экспрессией CD33.  *Трепанобиопсия:* гиперпластический костный мозг. Представлен тремя ростками гемопоэза. Гиперплазия гранулоцитарного ростка. Жировой ткани <10%.  *Ликвор:* прозрачный, бесцветный, цитоз 1/3, белок 0,15г/л.  *Иммуногистохимия костного мозга:* фенотип бластных клеток не удалось установить из-за небольшого их количества (около 20%).  *КТ органов грудной клетки, брюшной полости, забрюшинного пространства:*В легочно й ткани выявляется диффузное утолщение междольковых перегородок и стенок бронхов с наличием милиарных, мелко- и среднеочаговых перилимфатических образований, образующих в нижней доле левого легкого зону очагово-сливной инфильтрации. Визуализируются множественные увеличенные лимфоузлы в зоне сканирования: с обеих сторон аксиллярные до 1,3 см, над- и подключичные, трахеобронхиальные и бронхопульмональные до 1 см., переднее-верхнего средостения до 0,8см, забрюшинные до 1,4 см., множественные мезентериальные до 0,7см. Умеренная гепатоспленомегалия, диффузная неоднородность контрастного усиления паренхимы селезенки. Выявляются признаки диффузного разрежения костной ткани костей скелета в зонах сканирования по типу диффузного остеопороза с наличием компрессионных переломов тел большинства нижнегрудных и поясничных позвонков 1 степени, явных очагов литической деструкции не обнаружено.  *Цитогенетика:*При исследовании методом FISHtr(12;21), tr(9;22), tr(1;19)**,** перестроек гена MLL, делеции Sp не обнаружено.   1. Причины, патогенез данного заболевания. 2. С какими заболеваниями нужно проводить дифференциальный диагноз? 3. Поставьте клинический диагноз. 4. Какие дополнительные исследования необходимо выполнить. 5. Составьте план лечения, реабилитации и диспансерного наблюдения 6. Задача№ 8(наследственный сфероцитоз, хронический субкомпенсированный гемолиз).ПМК 1 ст, незначительная регургитация трикуспидального клапана.   Больной В., 10 лет  Поступил в клинику с жалобами на выраженную иктеричность кожи и склер, слабость, бледность, потемнение мочи.  **Анамнез жизни:** Ребенок от 1-й беременности, протекавшей с умеренным токсикозом и угрозой прерывания. Родился в срок, по шкале Апгар 7/8 баллов. Закричал сразу, Масса при рождении 3150,0. К груди приложен в родильном зале, грудь взял при первом прикладывании, сосал хорошо. На грудном вскармливании находился до 1г. 2 мес.  Рос и развивался соответственно возраста.  Профилактические прививки проводились согласно календарного плана.  Наследственность: у мамы ребенка в 2-х летнем возрасте верифицирован диагноз наследственной микросфероцитарной гемолитической анемии. В возрасте 9 лет выполнена спленэктомия. 2-й ребенок в семье здоров.  **Анамнез заболевания:** В периоде новорожденности перенес неонатальную желтуху с 3-го по 10-й день. Билирубин повышался до 260 мкм/л за счет непрямой фракции. Проводилась фототерапия. Выписан из родильного дома на 10-е сутки в удовлетворительном состоянии. В возрасте 17 дней ребенок пожелтел, непрямой билирубин повысился до 280 мкм/л, гемоглобин снизился до 85г/л. Переливалась дважды эритроцитная масса. Повторный гемолитический криз развился в возрасте 1г.7 мес. Гемоглобин снижался до 95г/л, проводилось симптоматическое лечение. В последующие годы жизни кризы повторялись каждые 6 мес., характеризовались усилением желтухи кожи и склер, гемоглобин удерживался в пределах от 95 до 125г/л. Проводилось симптоматическое лечение. В настоящее время госпитализирован в связи с возникновением болевого синдрома в области левой реберной дуги.  **При поступлении:** Состояние средней тяжести. Выражена бледность, умеренная иктеричность кожи, краевая иктеричность склер. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Отмечается аномальное строение ушных раковин, готическое небо, сандалевидная щель. Дыхание везикулярное. Тоны сердца отчетливые, нежный систолический шум, пульс ритмичный, 80 ударов в 1 мин., удовлетворительного наполнения и напряжения. АД 100/55 мм рт ст. Живот при пальпации мягкий, безболезненный, умеренная венозная сеть в верхнем эпигастрии. Печень выступает из-под края реберной дуги до 3,5 см., умеренной плотности, безболезненная. Селезенка, плотной консистенции выступает из-под края реберной дуги до 7 см. Размеры по Курлову: 7-10/23см.  Стул окрашен. Моча насыщенно-желтого цвета.  **Лабораторные данные:**  *Клинический анализ крови*: Лейкоциты - 5,9×109/л, эритроциты - 2,82×1012/л, Hb- 99г/л, Ht- 0,246, тромбоциты - 365,0×109/л, ретикулоцты - 98,0%о, СОЭ - 5 мм/час, сегментоядерные - 40%, моноциты - 13%, лимфоциты - 47%. Выражена тенденция к микроцитозу, сфероцитоз, минимальная осмотическая резистентность – 0,57%, максим. 0,38%.  *Пунктат костного мозга*: клеточный, полиморфный, бластные клетки 2,6%, МГКЦ в небольшом количестве функционально активные, лимфоциты 3,6%, эритроидный ряд 45,2%, с признаками мегалобластоидности. Костномозговые индексы: лейко/эритро 2,5:1, индекс созревания нейтрофилов 0,6; индекс созревания эритробластов 0,87.  *Биохимия крови*: щелочная фосфатаза - 142,1е/л, АЛТ- 14,1е/л, АСТ - 33,9е/л, Г-ГТ - 8,4е/л, билирубин прямой - 8,7мкм/л, непрямой - 36,0мкм/л, ЛДГ- 399,5е/л, креатинин - 47,1 мкм/л, мочевина - 1,9 мм/л, мочевая кислота - 307,4 мкм/л, глюкоза - 5,53мм/л, общий белок - 63,6г/л, сывороточное железо - 12,5 мкм/л, ферритин сыворотки - 182,5 мкг/л, трансферрин - 1,46 г/л.  *Общий анализ мочи*: белок 0, 08г/л, осадок без патологии.  *ЭХО*-*КГ*заключение:ПМК 1 ст, незначительная регургитация трикуспидального клапана.   * 1. Перечислите причины гемолиза в периоде новорожденности.   2. Патогенез данного заболевания.   3. Поставьте клинический диагноз.   4. Какие дополнительные исследования необходимо выполнить.   5. Составьте план лечения, реабилитации и диспансерного наблюдения.  1. Задача№ 9 (Острый лимфобластный лейкоз, Л-2 вариант, период развернутых клинических проявлений, стандартный риск).   **Больная О., 6 лет.** поступила в гематологическое отделение с жалобами на умеренную бледность кожных покровов, нарастающую слабость, повышенную утомляемость, отеки на лице.  **Анамнез жизни:** Родилась 1-м ребенком в семье. Беременность и роды протекали без осложнений. Масса при рождении 2950,0. Грудное вскармливание до 3-х мес. Росла и развивалась хорошо. Профилактические прививки проводились согласно календарного плана, без осложнений. Туберкулез и вен. заболевания в семье отрицаются. Лекарственной и пищевой аллергии не выявлено.  **Перенесенные болезни:** ОРВИ редко, в легкой форме. Наследственность не отягощена.  **Анамнез заболевания:** Около 6 недель тому назад девочка переболела гриппом с высокой лихорадкой. Лечилась симптоматическими средствами и жаропонижающими препаратами. Состояние улучшилось. При прохождении медицинской комиссии перед оформлением в школу в анализе крови выявили снижение гемоглобина. Не лечилась. Последние 2 недели стала нарастать слабость, умеренная бледность, отечность лица. Госпитализирована в нефрологическое отделение с подозрением на развитие гломерулонефрита. В анализе периферической крови выявлено умеренное снижение гемоглобина, лейкопения за счет гранулоцитопении и ускоренная СОЭ. Мочевой осадок без патологии. Для дальнейшего обследования девочка переведена в гематологическое отделение.  **При поступлении:** состояние средней тяжести, умеренная бледность. Кожные покровы чистые, без геморрагических проявлений. Отмечается умеренная отечность лица, особенно верхних век, пастозность голеней, суставы не изменены. Пальпируются все группы периферических лимфатических узлов, плотной консистенции, безболезненные, размером от 0,5 до 1,0см, не спаяны между собой и окружающими тканями. Слизистая зева не гиперемирована, миндалины не выступают из-за дужек. Грудная клетка не деформирована. Перкуторно над легкими легочный звук, при аускультации дыхание везикулярное, хрипы не выслушиваются. Границы относительной сердечной тупости в пределах возрастной нормы. Тоны сердца отчетливые, мягкий систолический шум на верхушке, пульс ритмичный, 86 ударов в 1 мин, удовлетворительного наполнения и напряжения. АД 95/80мм рт ст. Живот участвует в акте дыхания, симметричен, не вздут, при пальпации мягкий, безболезненный, доступный глубокой пальпации. Печень выступает из-под края реберной дуги до 3,5 см, плотноватой консистенции, селезенка не пальпируется. Нервная система без очаговых и менингеальных симптомов. Стул и мочеиспускание не нарушены.  **Лабораторные данные:**  Клинический анализ крови: Нb - 82,0г/л, эритроц.иты - 2,48×10/л, Нt - 0,226, ретикулоциты - 12‰, Лейкоциты - 1,8×10/л, тромбоциты - 111,0×10/л, MCV- 91fl, MCH- 33,0pg, RDW- 15.9%, бластные - 3, палочкоядерные - 1, сегментоядерные - 21, эозинофилы – 3, моноциты - 5, лимфоциты – 67, СОЭ 58мм/час.  *Группа крови* А(II) Резус положительная  *Биохимия крови*: щелочная фосфатаза 105,8е/л, АЛТ 10,6е/л, АСТ 36,4е/л, Г-ГТ 13,7е/л, ЛДГ 539,5е/л, билирубин общ.5,5 мкм/л, общ. белок 77,1г/л, креатинин 53,3мкм/л, мочевина 3,4 мм/л, мочевая кислота 467,2 мкм/л, СРК 8,46мг/л, сывороточное железо 16,5 мкм/л;  *Обший анализ мочи* общ. уд.вес 1005, белок не обн. ,мочевой осадок без патологии.  *Ликвор* – прозрачн., бесцв., цтоз 1 клетка в 1 мкл. Белок 0,24г/л  *Пунктат костного мозга*: тотальная метаплазия бластными клетками, МГКЦ не найдены. Бластные клетки мезогенерации, ядерно-цитоплазматический индекс умеренный и высокий, ядро округлое, расщепленное, поиморфизм ядер умеренный, структура хроматина тонко-дисперсная, цитоплазма умеренно базофильная, без вакуолизации, зернистость в цитоплазме отсутствует.  *Цитохимические реакции*: на МПО – отриц., на липиды отриц. на PAS – положит. В 3% бластов, в гранулярной форме.  *УЗИ брюшной полости*: печень 111х47мм, эхоплотность обычная, эхоструктура однородная. Желчный пузырь 34×20мм, овоидный, гомогенный, четкий контур. Пожделудочная железа – однородная, обычной эхогенности. 13×15х10мм. Селезенка 80×33, обычной эхогенности, мелкозернистая. Мочевой пузырь без особенностей. ПОЧКИ: правая 84×33мм, паренхима 11мм, левая 84×33мм, паренхима 11 мм, обе ротированы под углом 45градусов в положении стоя.  Заключение: Увеличение размеров печени, поджелудочной железы. Ротация обеих почек.  *Рентгенография органов грудной клетки*: Легочные поля без очаговых и инфильтративных теней. Легочный рисунок в прикорневых зонах несколько усилен. Корни структурны. Конфигурация средостения не нарушена. Плевральные синусы свободны. Костно-деструктивных изменений не выявлено.   1. Причины, патогенез ведущих клинических симптомов. 2. Сформулируйте клинический диагноз с учетом выполненных лабораторных исследований. 3. Какие дополнительные исследования еще необходимо провести. 4. С какими заболеваниями нужно проводить дифференциальный диагноз? 5. Составьте план лечения, реабилитации и диспансерного наблюдения. 6. Задача№ 10 (Ишемически- геморрагический инсульт в правом полушарии головного мозга. Гиперкоагуляционный синдром на фоне наследственной тромбофилии (мутация Vф. Лейдена). Последствия : левосторонний спастический гемипарез, Расходящееся косоглазие правого глаза, Судорожный синдром).   Больная А., **2г. 8 мес.** поступила в отделение с жалобами на неуверенную походку, расходящееся косоглазие правого глаза.  **Анамнез жизни:** Девочка от 1-й беременности, роды оперативные на сроке 30-31 неделя беременности. Масса при рождении 1120,0, по шкале Апгар 6/7 баллов. Беременность протекала с угрозой прерывания, на фоне гестационного пиэлонефрита в 28 недель, ОРВИ во 2-й половине беременности, хронической гипоксии плода, двукратного обвития пуповиной вокруг шеи. При рождении состояние тяжелое за счет дыхательной недостаточности, перенесенной асфиксии, незрелости. Находилась на респираторной поддержке назального СРАР в ОРИТ на протяжении 7 дней, периодически давала апноэ. Затем переведена в ОПН с диагнозом: ишемия головного мозга 2 степени, гипертензонный синдром, синдром нарушенного мышечного тонуса. Выписана под наблюдение детской поликлиники в 2,5 мес. Вскармливание искусственное.  В дальнейшем физическое развитие соответствовало возрасту, отмечалась задержка речевого развития. Из профилактических прививок получила только против кори, краснухи, паротита в возрасте 2 года. Детский сад посещает с 2-х лет. Перенесенные болезни: частые ОРВИ после оформления в детский сад. Наследственность: В семье у женщин по линии матери невынашивание беременности (выкидыши, недоношенность).  **Анамнез заболевания:** После оформления в детский сад девочка стала часто болеть ОРВИ. В возрасте 2г. 5 мес. на фоне очередной ОРВИ с высокой лихорадкой возникли клонико-тонического характера судороги, потеря сознания. С подозрением на нейроинфекцию была госпитализирована в инфекционную больницу, выполнена люмбальная пункция, патологии не выявлено и девочка переведена в ДАРО б-цы №7 в коматозном состоянии. При КТ головного мозга выявлена субдуральная гематома правой гемисферы с латеральной дислокацией срединных структур. При контрольном КТ через 7 дней - картина ишемического поражения. В ДАРО проводилась интенсивная терапия в остром периоде нарушения мозгового кровообращения, состояние улучшилось, а для дальнейшего лечения переведена в неврологическое отделение. Неврологический статус: Девочка в сознании, понимает обращенную речь, ходит с поддержкой. Расходящееся косоглазие справа, гнусавый оттенок голоса, мышечный тонус в левых конечностях повышен по спастическому типу. В верхней правой конечности – тремор. Сухожильные рефлексы S>D повышены. Походка гемипаретическая. В плане выяснения причины ишемического инсульта, учитывая наследственный анамнез, было проведено исследование полиморфизма генов свертывающей системы крови. Была выявлена гетерозиготная мутация ф.V – Лейдена. В неврологическом отделении проводилось лечение: депакин, диакарб, аспаркам, мексидол, кортексин. При гемостатическом обследовании выявлен гиперкоагуляционный синдром. Рекомендовано лечение тромбофилии в гематологическом отделении.  **При поступлении:** состояние средней тяжести, активна, гипервозбудима. Ходит самостоятельно, при ходьбе покачивается, тремор пальцев рук справа, расходящееся косоглазие справа, мышечный тонус в левых конечностях повышен по спастическому типу, походка гемипаретическая. Кожные покровы и слизистые чистые. Периферические лимфоузлы не увеличены. Дыхание везикулярное. Тоны сердца отчетливые. Пульс ритмичный. Живот участвует в акте дыхания, симметричен, при пальпации мягкий, безболезненный, печень и селезенка не увеличены.  **Лабораторные данные:**  *Клинический анализ крови*: Лейкоциты - 9,1×10/л, эритроциты - 5,13×10/л, Нb- 110г/л, Нt- 0,369, тромбоциты - 370,0×10/л, СОЭ - 3 мм/час, ретикулоциты -1‰,сегментоядерные - 40, эозинофилы -15, моноциты - 9, лимфоциты -36, MCV - 71,9fl, MCH - 21,4pg, MCHC - 298, RDW-SD 46.3fl.  *Биохимия крови* - щелочная фосфатаза - 231,8е/л, АЛТ - 12,0е/л, АСТ - 22,1е/л, Г-ГТ - 6,9е/л, ЛДГ - 264,9е/л, билирубин общ. - 5,2 мкм/л, общ. белок - 59,2г/л, альбумины - 38,1г/л, креатинин - 46,5 мкм/л, мочевина - 2,6 мм/л, мочевая кислота - 283,3 мкм/л, СРБ - 1,59мг/л, Fe- 4,4мкм/л, Ферритин - 17,1 мг/л, трансферрин - 2,77г/л.  *Коагулограмма*: протромбиновое время - 16,9 сек,тромбиновое время - 15,0 сек, АЧТВ - 27,4 сек, фибриноген - 2,0г/л, РФМК - полож. Д-димеры >2,5 мкг/мл.  *Общий анализ мочи* – осадок не изменен.   * 1. Сформулируйте клинический диагноз на основании данных анамнеза и объективного осмотра.   2. Какие неблагоприятные факторы из наследственного анамнеза указывают на наличие тромбофилии.   3. Патогенезклинических синдромов у данного ребенка.   4. Перечислите лабораторные показатели тромбогенной опасности.   5. Современные подходы к антикоагулянтной терапии при тромбогенной ситуации.  1. Составьте план реабилитации и диспансерного наблюдения. |