

# ОЦЕНОЧНЫЕ МАТЕРИАЛЫ ДЛЯ ПРОМЕЖУТОЧНОЙ АТТЕСТАЦИИ ПО ДИСЦИПЛИНЕ

## ДЕТСКАЯ ГЕМАТОЛОГИЯ

Код, направление подготовки	31.05.02 Педиатрия
Направленность (профиль)	Педиатрия
Форма обучения	очная
Кафедра-разработчик	детских болезней
Выпускающая кафедра	детских болезней

### ТИПОВЫЕ ЗАДАНИЯ ДЛЯ КОНТРОЛЬНОЙ РАБОТЫ

#### КОНТРОЛЬНАЯ РАБОТА – РЕФЕРАТ (11 СЕМЕСТР)

Написание реферата предполагает глубокое изучение обозначенной проблемы.

**Реферат** (от лат. *refero* – докладываю, сообщаю) представляет собой особое сочинение, в котором определены цели, задачи и выводы излагающие основные положения темы или проблемы.

Тематика рефератов представлена в Фондах оценочных средств и в учебно-методических пособиях для самостоятельной работы ординатора соответствующей рабочей программы.

Рефераты докладываются на занятии соответственно выбранной теме и календарно-тематическому плану, сдаются преподавателю строго в указанный срок.

Сведение отобранной информации должно быть встроено в текст в соответствии с определенной логикой. Реферат состоит из трех частей: введения, основной части, заключения;

а) во введении логичным будет обосновать актуальность темы (почему выбрана данная тема, каким образом она связана с современностью и наукой);

цель (должна соответствовать теме реферата);

задачи (способы достижения заданной цели), отображаются в названии параграфов работы;

б) в основной части дается характеристика и анализ темы реферата в целом, и далее – сжатое изложение выбранной информации в соответствии с поставленными задачами. В конце главы должен делаться вывод (подвывод), который начинается словами: «Таким образом...», «Итак...», «Значит...», «В заключение главы отметим...», «Все сказанное позволяет сделать вывод...», «Подводя итог...» и т.д.

в) заключение содержит выводы по главам (1-1,5 листа). Уместно высказать свою точку зрения на рассматриваемую проблему.

Реферат может быть представлен в виде презентации, при этом обязательно выполнение основных требований к реферату, включая правильность оформления списка литературы!

Раскрытие темы реферата предполагает наличие нескольких специализированных источников (как минимум 8-10 публикаций, монографий, справочных изданий, учебных пособий) в качестве источника информации. Предпочтение отдается публикациям в специализированных журналах и монографиям признанных специалистов в соответствующей области знаний. Обязательно использование иностранной литературы.

#### Список реферативных сообщений:

1. Анемия недоношенных детей.

2. Метгемоглобинопатии у детей
3. Железодефицитная анемия у детей
4. В12 фолиеводефицитные анемии у детей
5. Гемолитико-уремический синдром у детей.
6. Наследственные гемоглобинопатии у детей..
7. Болезнь Минковского-Шоффара у детей.
8. Геморрагическая болезнь новорождённого.
9. Диагностика патологии коагуляционного гемостаза у детей.
10. Диагностика патологии сосудисто-тромбоцитарного гемостаза у детей.
11. Симптоматические тромбоцитопении у детей.
12. Тромбофилии у детей.
13. Болезни Кавасаки у детей.
14. Болезнь Казабаха-Меритта у детей.
15. Тромбоцитопатии у детей.
16. Острый лимфобластный лейкоз у детей.
17. Острый миелобластный лейкоз у детей.
18. Дифференциальная диагностика лимфоаденопатий у детей
19. Промиелоцитарный лейкоз у детей

### **ТИПОВЫЕ ВОПРОСЫ К ЗАЧЕТУ (11 семестр)**

**Задания на зачете содержат 1 теоретические вопросы, перечень практических навыков и 1 ситуационную задачу.**

<i>Задание для показателей оценивания дескриптора «Знает»</i>	<i>Вид задания</i>
<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Обмен железа у детей.</li> <li>2. Этиология железодефицитной анемии у детей</li> <li>3. Патогенез железодефицитной анемии у детей</li> <li>4. Клиника железодефицитной анемии у детей</li> <li>5. Лабораторная диагностика железодефицитной анемии у детей</li> <li>6. Клиническая фармакология препаратов железа у детей</li> <li>7. Лечение железодефицитной анемии у детей</li> <li>8. Профилактика и диспансеризация при железодефицитной анемии у детей</li> <li>9. Белководефицитная анемия у детей: этиопатогенез, клиника, диагностика, лечение и профилактика</li> <li>10. В12-фолиеводефицитная анемия у детей: этиопатогенез, клиника, диагностика, лечение и профилактика</li> <li>11. Этиопатогенез приобретённой апластической анемии у детей</li> <li>12. Клиника приобретённой апластической анемии у детей</li> <li>13. Диагностика и дифференциальная диагностика приобретённой апластической анемии у детей</li> <li>14. Лечение приобретённой апластической анемии у детей</li> <li>15. Врождённая апластическая анемия у детей: этиопатогенез, клиника, диагностика, лечение</li> <li>16. Обмен билирубина у детей, патогенез гемолиза</li> <li>17. Наследственный микросфероцитоз у детей: этиопатогенез, клиника, диагностика, лечение и профилактика</li> <li>18. Гемоглобинопатии у детей: этиопатогенез, клиника, диагностика, лечение и профилактика</li> <li>19. Механизм свёртывания крови. Сосудисто-тромбоцитарный гемостаз</li> <li>20. Коагуляционный гемостаз</li> </ol>	<b>теоретический</b>

<p>21. Противосвёртывающая система крови</p> <p>22. Клинико-лабораторные геморрагические синдромы</p> <p>23. Лабораторная диагностика нарушений свёртывания крови у детей</p> <p>24. Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура у детей: этиопатогенез</p> <p>25. Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура у детей: клиника и диагностика</p> <p>26. Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура у детей: лечение, неотложная помощь и профилактика</p> <p>27. Симптоматическая тромбоцитопения у детей: нозологические формы (лейкозы, апластические анемии, аутоиммунные заболевания, гиперспленизм, болезнь Казабаха-Меритта, синдром Вискотта-Олдрича, ДВС-синдром, гемолитико-уремический синдром), патогенез, дифференциальная диагностика, дифференцированный подход к лечению</p> <p>28. Тромбоцитопатии у детей: болезнь Гланцмана, болезнь Бернара-Сулье</p> <p>29. Геморрагический васкулит у детей: этиопатогенез</p> <p>30. Геморрагический васкулит у детей: клиника и диагностика</p> <p>31. Геморрагический васкулит у детей: лечение, неотложная помощь и профилактика</p> <p>32. Болезнь Рандю-Ослера у детей: клиника, диагностика и лечение</p> <p>33. Гемангиоматоз у детей. Болезнь Казабаха-Меритта: клиника, диагностика и лечение</p> <p>34. Гемофилия у детей: этиопатогенез, клиника</p> <p>35. Гемофилия у детей: лабораторная диагностика, дифференциальная диагностика</p> <p>36. Гемофилия у детей: лечение, неотложная помощь и диспансеризация</p> <p>37. Тромбофилии у детей: этиопатогенез, клиника, диагностика, лечение и профилактика</p> <p>38. ДВС-синдром у детей: этиопатогенез</p> <p>39. ДВС-синдром: клиника и диагностика</p> <p>40. ДВС-синдром: лечение</p> <p>41. Болезнь Виллибрандта: этиопатогенез, клиника, диагностика, лечение</p> <p>42. Общая синдромология лейкозов у детей</p> <p>43. Острые лейкозы у детей: этиопатогенез, клиника</p> <p>44. Хронические лейкозы у детей</p> <p>45. Лабораторная диагностика лейкозов у детей</p> <p>46. Принципы терапии лейкозов у детей</p> <p>47. Лимфогрануломатоз у детей: этиология, патогенез, клиника</p> <p>48. Лимфогрануломатоз у детей: диагностика и дифференциальная диагностика</p> <p>49. Лечение лимфогрануломатоза у детей</p> <p>50. Неходжкинские лимфомы у детей. Лимфосаркома. Этиопатогенез, клиника, диагностика и терапия.</p> <p>51. Дифференциальная диагностика лимаденопатий у детей</p>	
<p><i>Задание для показателя оценивания дескриптора «Умеет», «Владеет»</i></p>	<p><i>Вид задания</i></p>

### Ситуационная задача №1

Больная А., 4 года.

Заболела остро. При поступлении в стационар состояние средней тяжести. Кожа с обильной геморрагической сыпью от 0,2 до 1,0 см в диаметре, сыпь местами сливная, ярко-розовая и вишневая с синюшным оттенком, элементы несколько возвышаются над поверхностью кожи. Голеностопные, локтевые, коленные суставы отечны. Слизистые чистые. Лимфоузлы шейные, подмышечные до 1,0 см. В легких дыхание везикулярное, ЧД 26 в минуту. Тоны сердца ритмичные, отчетливые, ЧСС 96 в минуту, АД 95/60 мм рт ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень, селезенка не увеличены. Диурез достаточный, моча светлая. Стул оформлен, регулярный.

Общий анализ кров: Hb 115 г/л, Eг  $3,6 \times 10^{12}$ /л, тромбоциты  $287,0 \times 10^9$ /л, лейкоциты  $10,0 \times 10^9$ /л, п/я 2%, с/я 71%, лимфоциты 20%, моноциты 6%, СОЭ 28 мм/ч.

Коагулограмма: АВР 60сек, АчТВ 46 сек, ТВ 26 сек, ПИ 100%, фибриноген 4,76 г/л, этан. тест +, о-фенантролиновый тест 11,0 мг%, АТ III 87%.

Биохимия крови: АлАТ 0,24 мккат/л, АсАТ 1,91 мккат/л, ЛДГ 8,2 мкат/л, билирубин 12,0 мкмоль/л, креатинин 76 мкмоль/л, мочевины 5,35 ммоль/л, глюкоза 5,0 ммоль/л.

Протеинограмма: общий белок 57,8 г/л, альбумины 56,6 г/л, глобулины  $\alpha_1$  2,9%,  $\alpha_2$  8,3%,  $\beta$  14,24%,  $\gamma$  18,6%.

HbsAg, антитела к HCV не обнаружены.

Иммунограмма: IgG 14,0 г/л, IgA 3,0 г/л, IgM 1,25 г/л, лизоцим 20%, ревматоидный фактор-отрицательный.

Антитела к иерсиниям не обнаружены.

LE клетки не обнаружены

Антитела к нативной ДНК - отрицательные.

Антитела к *Chlamydia pneumoniae*, *psittaci*, *trachomatis*-отрицательные.

Антитела к *Mycoplasma hominis* – отрицательные.

Общий анализ мочи без патологии.

УЗИ брюшной полости, почек: без патологии.

ЭхоКГ: признаки ложной кривой хорды полости левого желудочка. Умеренная гипертрофия МЖП.

Рентгенограмма грудной клетки: без патологии.

Окулист: патологии на глазном дне не обнаружено.

При выписке состояние удовлетворительное. Общее самочувствие не нарушено. Кожа и слизистые чистые. Дыхание везикулярное. Тоны сердца ритмичные, отчетливые. Печень, селезенка не пальпируются. Стул оформлен.

Вопросы:

1. Каков предполагаемый диагноз?
2. Патогенез данного заболевания?
3. С какими заболеваниями необходимо проводить дифдиагноз?
4. В консультациях каких специалистов нуждается больная?
5. Назначьте лечение.
6. Определите прогноз заболевания.

### Ситуационная задача №2

Больной М., 15 лет.

Анамнез заболевания: болен с годовалого возраста, когда после падения с дивана отмечалась обширная гематома левой височной области. В дальнейшем отмечались повторные кровоизлияния в суставы, преимущественно в правый коленный сустав (трижды). При поступлении жалобы на припухлость, болезненность правого коленного сустава, значительное увеличение его в размерах, активные и пассивные движения

практический

ограничены. Кожа и слизистые чистые, экхимозы на коже конечностей. В легких дыхание везикулярное, ЧД 18 в мин. Тоны сердца отчетливые, ритмичные, ЧСС 68 в мин, АД 100/60 мм рт ст. Печень и селезенка не пальпируются. Стул оформлен.

Анализ крови: Нб 100 г/л, тромбоциты  $381 \cdot 10^{12}/л$ , лейкоциты  $6,2 \cdot 10^9/л$ , п/я 1%, с/я 63%, эозинофилы 3%, лимфоциты 25%, моноциты 8%, СОЭ 26 мм/ч.

Биохимия крови: АлАт 0,7 мккат/л, АсАт 0,5 мккат/л, ЛДГ 6,7 мккат/л/ч, билирубин 12 мкмоль/л, мочевины 3,8 ммоль/л, креатинин 50 мкмоль/л, гаптоглобин 6,8 ммоль/л, общий белок 79 г/л, альбумины 44%.

Коагулограмма: АВР 50 сек, АчТВ 96 сек, ТВ 24 сек, ПИ 100%, фибриноген 4,06 г/л, этан. тест 0, о-фенантролиновый тест 2,0 мг%, VIII фактор – 1,5%, IX фактор 90%, АТ III 87%, ингибитор VIII фактора - 1 В.Е.

Обнаружены HbsAg, антитела к HCV.

Общий анализ мочи без патологии.

УЗИ правого коленного сустава: синовиальная оболочка верхнего заворота гипертрофирована, толщина 20 мм, хрящи эпифизов неоднородной структуры- признаки синовита.

УЗИ брюшной полости: в области ворот печени лимфоузлы 14x9,11x7, 10x5,6x6 мм, повышение эхогенности печени, поджелудочной железы.

Перетяжка желчного пузыря в средней трети.

ЭхоКГ: без патологии.

Перед выпиской общее самочувствие не нарушено, по органам без динамики, сохраняется умеренная деформация правого коленного сустава, уплотнение мягких тканей над ним.

Вопросы:

1. Ваш предполагаемый диагноз?
2. Этиология данного заболевания?
3. Развитие каких осложнений основного заболевания имеет место у данного больного?
4. Возможно ли предупреждение осложнений?
5. Назначьте терапию данному больному и определите план диспансерного наблюдения.
6. Каков прогноз (для жизни, здоровья, социальный) у данного больного, от чего будет зависеть прогноз?

### Ситуационная задача №3

Больной Д., 4 года

В анамнезе: полгода назад после травмы развилась гематома бедра, в анализе крови тогда без патологии. В последующем сохранялась упорно рецидивирующая синячковость, усилившаяся в течение последней недели перед госпитализацией. В анализе крови амбулаторно накануне госпитализации тромбоциты  $7 \cdot 10^9/л$ .

При поступлении в стационар на коже обильная геморрагическая сыпь в виде петехий и экхимозов, петехии на слизистых полости рта, единичные на конъюнктиве. Лимфоузлы множественные мелкие. В легких дыхание везикулярное, ЧД 24 в мин. Тоны сердца отчетливые, ритмичные, ЧСС 100 в мин, АД 90/60 мм рт ст. Печень и селезенка не пальпируются. Диурез достаточный. Стул оформлен.

Общий анализ крови: Нб 118 г/л, Эр  $3,6 \cdot 10^{12}/л$ , цв.показатель 0,96, ретикулоциты  $18^0/00$ , тромбоциты  $9 \cdot 10^9/л$ , лейкоциты  $12,7 \cdot 10^9/л$ , п/я 2%, с/я 58%, эозинофилы 1%, лимфоциты 33%, моноциты 6%, СОЭ 13 мм/ч.

Биохимия крови: АлАт 0,4 мккат/л, АсАт 0,36 мккат/л, ЛДГ 8,7 мккат/л, билирубин 15 мкмоль/л, общий белок 84 г/л, альбумины 48,9%, глобулины: а<sub>1</sub>3,5%, а<sub>2</sub> 11%, b 13%, g 23,5%, мочевины 4 ммоль/л, креатинин 52 мкмоль/л, гаптоглобин 16 ммоль/л, ферритин 65 нг/мл.

Миелограмма: миелокарициты  $198 \cdot 10^9/л$ , бласты 2,6%, лимфоциты 20%,

соотношение лейко/эритро= 3,2/1, мегакариоциты  $0,066 \times 10^9/\text{л}$ , гранулоцитарный, красный ростки представлены удовлетворительно, созревание не нарушено. Мегакариоциты в достаточном количестве, преимущественно функционально неактивные, встречаются мегакариоциты с отшнуровкой единичных пластинок-8%, изменённые формы мегакариоцитов (микроформы, с вакуолизацией цитоплазмы). С хорошей отшнуровкой пластинок не встретились.

Иммуноглобулины: IgG 23 г/л, IgA 1 г/л, IgM 1,25 г/л, ЦИК 51 ед/мл.

Проба Кумбса отрицательная.

Антитела к неденатурированной ДНК не обнаружены

Общие анализы мочи: эритроциты свежие 5-6 в поле зрения, в динамике без патологии.

УЗИ брюшной полости: умеренно расширены внутривенные желчные ходы.

Рентгенограмма грудной клетки: патологии не выявлено

Консультация фтизиатра: проба Манту отрицательная, данных за туберкулез нет.

Осмотр окулиста: патологии на глазном дне не обнаружено

Посевы со слизистых полости рта: *Staphylococcus aureus*  $10^5$  колоний/мл и грибки рода *Candida*. Посев кала - обильный рост грибков рода *Candida*.

Посев кала на дизбактериоз: дизбактериоз кишечника обусловлен *Staphylococcus aureus*, дефицитом бифидобактерий.

При выписке общее самочувствие не нарушено. Жалоб нет. Кожа и слизистые чистые. Дыхание везикулярное. Тоны сердца ритмичные. Печень у края реберной дуги, селезенка не пальпируется. Стул оформлен.

Общий анализ крови: Hb 119 г/л, Эр  $4 \times 10^{12}/\text{л}$ , тромбоциты  $200 \times 10^9/\text{л}$ , лейкоциты  $4,8 \times 10^9/\text{л}$ , с/я 41%, эозинофилы 3%, лимфоциты 49%, моноциты 7%, СОЭ 11 мм/ч.

Биохимия крови: общий белок 70,9 г/л, альбумины 41,8 г/л, АсАт 0,5 мккат/л, АлАт 0,29 мккат/л, ЛДГ 3 мккат/л, КФК 1,25 мккат/л, мочевины 5,1 ммоль/л, креатинин 40 мкмоль/л.

Вопросы:

1. Каков предполагаемый диагноз?
2. Патогенез данного заболевания?
3. С какими заболеваниями необходимо проводить дифдиагноз?
4. Как Вы полагаете, чем обусловлена консультация фтизиатра?
5. Назначьте лечение данному больному.
6. Составьте план диспансерного наблюдения и оцените прогноз заболевания.

#### **Ситуационная задача №4**

Больная А., 17 лет.

В анамнезе: в течении недели фебрильная температура, затем присоединились боли в левом подреберье, иррадиирующие в подвздошную область слева, развилась выраженная слабость. При обследовании в поликлинике выявлена гепатоспленомегалия, бластные клетки в общем анализе крови. При поступлении в стационар состояние тяжелое. Кожа и слизистые бледные, сухие, на ногах единичные экхимозы. Лимфоузлы во всех группах множественные мелкие. В легких дыхание везикулярное, тоны сердца отчетливые, печень + 2 см, селезенка + 2 см, мочится достаточно, стул оформлен.

Общий анализ крови: Hb 83 г/л, эритроциты  $2,7 \times 10^{12}/\text{л}$ , лейкоциты  $54,9 \times 10^9/\text{л}$ , бласты 28%, миелоциты 26%, метамиелоциты 2%, с/я 15%, эозинофилы 0%, лимфоциты 16%, моноциты 13%, тромбоциты  $69,9 \times 10^9/\text{л}$ , СОЭ 34 мм/ч.

Миелограмма: миелокариоциты  $80 \times 10^9/\text{л}$ , бласты 20,5%, мегакариоциты

0,055 Г/л, без отшнуровки, соотношение грануло/эритро 15,9/1, гранулоцитарный росток 68,6%, представлен всеми переходными формами с накоплением на стадии дифференцировки промиелоцитов и миелоцитов, имеются признаки дизгранулопоэза.

Цитохимическое исследование: на 100 миелокариоцитов активность миелопероксидазы выявляется в 85% клеток, в том числе в 21% бластов.

Иммунофенотипирование: CD14 11%, CD10 7%, CD13 16%, CD33 23%, CD15 80%, HLA-DR 25%.

Анализ ликвора: цитоз 1 клетка, бластов нет.

Антител к ВИЧ, HCV нет, Hbs-Ag, анти Hbs, анти Hbscг- отрицательные.

Биохимия крови: АсАт 0,33 мккат/л, АлАт 0,8 мккат/л, ЛДГ 10 мккат/л/ч, КФК 16,3 мккат/л, билирубин 15 мкмоль/л, общий белок 79 г/л, альбумины 42,8%, глобулины:  $\alpha_1$  16,4%,  $\alpha_2$  13%,  $\beta$  12%,  $\gamma$  15,8%.

Коагулограмма: этаноловый тест положительный, о-фенантролиновый тест 10 мг%, АЧТВ 41 сек, АВР 70 сек, ПИ 95%, фибриноген 3,0 г/л, АТ-III 105%.

Посевы крови на стерильность и грибки: роста нет.

Общий анализ мочи при поступлении и в последующем стойко в норме.

Рентгенограмма грудной клетки: патологии не выявлено.

УЗИ органов брюшной полости: неполное удвоение левой почки, умеренное повышение эхогенности поджелудочной железы.

Осмотр окулиста: патологии на глазном дне не выявлено.

Вопросы:

1. Предполагаемый диагноз?
2. Какие методы обследования необходимы для верификации диагноза?.
3. В консультациях каких специалистов нуждается больная?
4. Какова принципиальная схема терапии данного заболевания?
5. Каков прогноз заболевания?

### **Ситуационная задача №5**

Больная И., 12 лет.

Анамнез заболевания: девочка самостоятельно обнаружила увеличение шейных лимфоузлов, в связи с чем обратилась в поликлинику. Так же девочка отмечала слабость, повышенную утомляемость, боли в костях и суставах. В амбулаторных анализах крови был выявлен лейкоцитоз, анемия.

При поступлении в стационар состояние тяжелое. Температура тела  $37,2^0$  С. Кожные покровы бледные, единичные экхимозы на ногах. Слизистые ротовой полости слегка гиперемированы. Периферические лимфоузлы множественные во всех группах до 2 см в диаметре в виде пакетов, плотные, безболезненные, не спаянные с кожей. Дыхание жестковатое, хрипов нет, ЧД 20 в мин. Тоны сердца ритмичные, приглушены, ЧСС 100 в мин. Живот мягкий, безболезненный, печень +3 см, селезенка +6 см. Физиологические отправления не нарушены.

Общий анализ крови: Hb 68 г/л, эритроциты  $2,6 \times 10^{12}$ /л, цв.показатель 0,78, тромбоциты  $18,2 \times 10^9$ /л, лейкоциты  $43,6 \times 10^9$ /л, из них бласты  $37,4 \times 10^9$ /л, миелоциты 1:200, п/я 2%, с/я 2%, эозинофилы 0%, лимфоциты 8%, моноциты 1%, СОЭ 24 мм/ч.

Миелограмма: миелокариоциты  $58 \times 10^9$ /л, бласты 89,7%, митозов бластных клеток 2:500, тени Боткина в большом количестве, мегакариоциты не встретились, соотношение грануло/эритро 3,07:1.

Иммунофенотипирование: CD5 92%, CD7 96% (линия Т), CD1a 83%, CD3 89%, CD4 68%, CD8 36%.

В образце костного мозга с помощью стандартной мультиплексной ПЦР обнаружена хромосомная транслокация dup 11 MLL/MLL в титре  $10^{-3}$ .

Анализ ликвора при поступлении: цитоз - 7 клеток (бласты 4, лимфоциты 2, нейтрофилы 1), белок 0,32 г/л; в динамике: цитоз 1 клетка, белок 0,054 г/л.

Биохимия крови: АлАт 0,26 мккат/л, АсАт 0,45 мккат/л, ЛДГ 14,8 мккат/л, билирубин 16,0 мкмоль/л, общий белок 70,2 г/л, альбумины 57,9%, глобулины:  $\alpha_1$  4,0%,  $\alpha_2$  9,7%,  $\beta$  14,4%,  $\gamma$  14%, калий 4,0 ммоль/л, натрий 142,0 ммоль/л, кальций 2,63 ммоль/л, хлориды 100,2 ммоль/л, мочевины 5,06 ммоль/л, креатинин 73 мкмоль/л, глюкоза 3,4 ммоль/л, гаптоглобин 22,0 ммоль/л.

Коагулограмма: этаноловый тест  $\pm$ , о-фенантролиновый тест 10,0 мг%, АВР 81 сек, АчТВ 38 сек, ТВ 26 сек, ПИ 102%, фибриноген 3,26, АТ Ш 103%.

Иммунограмма: IgG 20,1 г/л, IgA 1,25 г/л, IgM 1,6 г/л, лизоцим 21%, миоглобин 1/8, ферритин 130 нг/мл.

Общие анализы мочи в динамике – без патологии.

УЗИ брюшной полости: эхографические признаки уплотнения паренхимы печени без очаговых изменений, спленомегалия.

ЭхоКГ: поперечная трабекула полости левого желудочка, гиперкинетический тип гемодинамики. В динамике показатели сократимости сердца не изменены. Размеры левого желудочка на нижней границе нормы, умеренный гипокинез МЖП.

ЭКГ: выраженная аритмия (ритм эктопический), ЧСС 71 (88-60) в 1 мин.

Нормограмма. На длинной ленте ритм предсердный, эктопический. Стоя: ЧСС 107 в 1 мин. Ритм регулярный, синусовый. Сменился водитель ритма. В динамике - ритм синусовый, умеренная аритмия. ЧСС 78 (86-71) в 1 мин. Нормограмма.

Осмотр окулиста: патологии на глазном дне не обнаружено.

Рентгенограмма грудной клетки: легкие без очаговых и инфильтративных изменений, значительное расширение тени средостения.

КТ грудной клетки: картина объемного образования переднего средостения.

Вопросы:

1. Какой диагноз у данной больной?
2. Какие еще данные необходимы для верификации диагноза?
3. Как Вы полагаете, чем обусловлены изменения на рентгенограммах грудной клетки?
4. Какой предположительный генез изменений на ЭКГ, ЭХО-КГ?
5. В консультациях каких специалистов нуждается больная?
6. Какова принципиальная схема терапии данного заболевания?
7. Каков прогноз заболевания? Какие сведения Вам необходимы для уточнения прогноза?

### **Ситуационная задача №6**

Больной А., 10 лет.

Анамнез заболевания: впервые диагноз был установлен в возрасте 2 лет. Жалоб родители на тот момент не предъявляли, диагноз был установлен при плановом обследовании. В последующем с 4 до 8 летнего возраста неоднократно отмечались кризы с падением уровня гемоглобина до 50-70 г/л, повышением уровня общего билирубина до 80 мкмоль/л. Кризы провоцировались ОРВИ. Селезенка была увеличена +5 см из-под края реберной дуги. В 8-летнем возрасте проведена операция спленэктомии. После спленэктомии уровень гемоглобина нормализовался, кризов не было. Из семейного анамнеза известно, что отцу мальчика в возрасте 20 лет также производилась спленэктомия, в настоящее время жалоб у отца нет. Данная госпитализация плановая.

При поступлении состояние средней степени тяжести. Жалоб нет. Кожа и слизистые чистые, розовые. Лимфоузлы множественные мелкие. В легких дыхание везикулярное, ЧД 22 в мин. Тоны сердца отчетливые, ритмичные, ЧСС 60 уд/мин, АД 90/60 мм рт ст. Печень + 0,5 см, селезенка удалена, в левом подреберье послеоперационный рубец. Диурез достаточный. Стул оформленный.



Анализ крови: Нв 146 г/л, эритроциты  $4,3 \cdot 10^{12}$ /л, ретикулоциты 27 %, тромбоциты  $576 \cdot 10^9$ /л, лейкоциты  $8,2 \cdot 10^9$ /л, п/я 1%, с/я 49%, эозинофилы 2%, лимфоциты 42%, моноциты 6%, СОЭ 4 мм/ч, в мазке небольшой анизоцитоз, пойкилоцитоз, тельца Жолли 0-1 в поле зрения.

Биохимия крови: АлАт 0,35 мккат/л, АсАт 0,38 мккат/л, ЛДГ 6,7 мккат/л/ч, общий билирубин 12 мкмоль/л, прямой билирубин 6 мкмоль/л, общий белок 74,1 г/л, альбумины 41,3%, мочевины 3,1 ммоль/л, креатинин 70 мкмоль/л, холестерин 2,8 ммоль/л, гаптоглобин 8,7 ммоль/л.

Антитела к ВИЧ, HCV, HbsAg, анти-Hbs, анти-Hbcог суммарные – отрицательные.

Общий анализ мочи в динамике без патологии.

УЗИ брюшной полости: признаки холестаза, фиксированный перегиб нижней трети желчного пузыря.

ЭКГ: ритм синусовый, выраженная аритмия, брадикардия, ваготония.

Рентгенограмма грудной клетки: патологии не выявлено.

Осмотр окулиста: патологии на глазном дне не обнаружено.

Вопросы:

1. О какой группе заболеваний идет речь?
2. Какие дополнительные методы исследования необходимы для верификации диагноза?
3. Дифференциальный диагноз с какими заболеваниями необходимо провести?
4. Развитие каких осложнений характерно? Наблюдаются ли они у больного?
5. Нуждается ли на настоящий момент больной в терапии и диспансерном наблюдении? Если да, то какие меры необходимы?
6. Каковы показания к спленэктомии?
7. Оцените прогноз заболевания.

### **Ситуационная задача №7**

Больная М., 11 лет.

В анамнезе за неделю до данного заболевания отмечались фебрильная температура, влажный кашель со слизистым отделяемым, насморк; получала амбулаторно амоксилав, бронхолитин, кетотифен. На 6 день заболевания больная была госпитализирована в ЦРБ в связи с появлением геморрагической сыпи на лице, туловище, конечностях.

При поступлении в гематологический стационар состояние средней степени тяжести. Кожные покровы бледные, петехии на лице, туловище, конечностях, экхимозы в области левого виска диаметром до 1,5 см.

Геморрагические корочки в носовых ходах, остальные видимые слизистые чистые. Лимфоузлы множественные мелкие. В легких дыхание жесткое, единичные влажные хрипы, ЧД 22 в минуту. Тоны сердца приглушены, ритмичные, ЧСС 96 в минуту, АД 90/60 мм рт.ст. Живот мягкий, печень и селезенка не пальпируются. Физиологические отправления в норме.

Анализ крови общий: Нв 148 г/л, эритроциты  $4,5 \cdot 10^{12}$ /л, тромбоциты  $2,25 \cdot 10^9$ /л, лейкоциты  $6,2 \cdot 10^9$ /л, п/я 5%, с/я 55%, эозинофилы 0%, лимфоциты 37%, моноциты 3%, плазматические клетки 1:100, СОЭ 6 мм/ч.

Биохимия крови: АлАт 0,37 мккат/л, АсАт 1,58 мккат/л, билирубин 15 мкмоль/л, мочевины 4,6 ммоль/л, креатинин 73 мкмоль/л, глюкоза 4,39 ммоль/л, ферритин 85 нг/мл.

Протеинограмма: общий белок 66,7 г/л, альбумины 55,7%, глобулины:  $\alpha_1$  2,0%,  $\alpha_2$  9,0%,  $\beta$  11,3%,  $\gamma$  22,0%.

Миелограмма: миелокарициты 168 Г/л, бласты 0,7%, соотношение лейко/эритро=3,77/1, гранулоцитарный росток несколько увеличен, представлен всеми переходными формами, процентное содержание лимфоцитов в норме. красный росток представлен удовлетворительно,

созревание не нарушено. Мегакариоциты 0,066 Г/л, встречаются единичные пластинкосодержащие мегакариоциты, с отшнуровкой пластинок не встретились.

Иммуноглобулины- IgG 32 г/л, IgA 0,76 г/л, IgM 2,7 г/л, ЦИК 21 ед/мл, лизоцим 19%. Ревматоидный фактор отрицательный.

Антитела к неденатурированной ДНК класса IgG не обнаружены.

ЛЕ- клетки не обнаружены.

В общих анализах мочи – неизмененные эритроциты 5-7 в поле зрения.

Посев мочи: роста нет

УЗИ брюшной полости: увеличение лимфоузлов в воротах печени.

Осмотр окулиста: патологии на глазном дне не обнаружено.

Перед выпиской общее самочувствие не нарушено, по органам без динамики.

Анализ крови общий: Hb 144 г/л, тромбоциты  $345 \times 10^9$ /л, лейкоциты  $7,9 \times 10^9$ /л, п/я 4%, с/я 43%, эозинофилы 3%, лимфоциты 33%, моноциты 16%, СОЭ 21 мм/ч.

Вопросы:

1. Каков предполагаемый диагноз?
2. Патогенез данного заболевания?
3. Развитие каких осложнений было возможно у данного ребенка?
4. С какими заболеваниями необходимо проводить дифдиагноз?
5. Необходимо ли проведение дополнительных методов исследования? Каких?
6. Назначьте лечение данному больному.
7. Составьте план диспансерного наблюдения и оцените прогноз заболевания.

### **Ситуационная задача №8**

Больной А., 10 лет.

В анамнезе: анемия легкой степени тяжести, периодические носовые кровотечения.

При поступлении активных жалоб нет. Состояние средней тяжести. Кожные покровы и слизистые чистые. Лимфоузлы множественные мелкие. В легких дыхание везикулярное, ЧД 22 в минуту. Тоны сердца отчетливые, ритмичные, ЧСС 84 в минуту, АД 90/60 мм рт ст. Живот мягкий, печень и селезенка не пальпируются. Физиологические отправления в норме.

Анализ крови общий: Hb 132 г/л, Эр.  $4,1 \times 10^{12}$ /л, ретикулоциты 14%, тромбоциты  $272,0 \times 10^9$ /л, лейкоциты  $5,0 \times 10^9$ /л, п/я 3%, с/я 47%, эозинофилы 8%, лимфоциты 38%, моноциты - 6%, СОЭ- 30 мм/ч.

Биохимия крови: АлАт 0,36 мккат/л, АсАт 0,62 мккат/л, ЛДГ 7,5 мккат/л, общий белок 78,8 г/л, альбумины 51,6 г/л, мочевины 6,03 ммоль/л, креатинин 84 мкмоль/л, гаптоглобин 12,1 ммоль/л, калий 4,1 ммоль/л, натрий 140,0 ммоль/л, кальций 2,26 ммоль/л, хлориды 106,3 ммоль/л, ферритин- 40 нг/мл. HbsAg отрицательный, обнаружены антитела к HCV, методом ПЦР РНК HCV отрицательная.

Иммуноглобулины: IgG 18,0 г/л, IgA 1,8 г/л, IgM 1,1 г/л, лизоцим 20%, миоглобин-1\8, ревматоидный фактор- отрицательный.

Антитела к лямблиям: не обнаружены, к хламидиям IgG 1:10, к микоплазмам -отрицательные.

Общий анализ мочи: без патологии.

УЗИ брюшной полости: признаки структурных изменений органов брюшной полости не выявлены. Почки и надпочечники не изменены.

ЭхоКГ: признаки ложной кривой хорды полости левого желудочка.

Рентгенограмма грудной клетки: легочные поля воздушны, без очаговых и инфильтративных изменений. Корни структурны, не расширены. Синусы свободны. Тень средостения не изменена.

Боковая краниограмма: костно-деструктивных изменений не выявлено.

Турецкое седло с четкими ровными контурами.

ЛОР-врач: варикоза вен носовой перегородки нет.

Невропатолог: данных за неврологическую патологию не выявлено.

Фтизиатр: реакция Манту 8мм, слабовыраженная пигментация. Контроль Манту через 6 месяцев. Поствакцинальная аллергия.

Агрегация тромбоцитов: снижение агрегации тромбоцитов с адреналином (23%).

При выписке жалоб нет, общее самочувствие не нарушено. Кровоточивости нет. Кожа и слизистые чистые. Дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные. Печень, селезенка не увеличены. Стул оформлен.

В контрольном анализе крови: Нб 129 г/л, Эр.  $4,0 \times 10^{12}$ /л, тромбоциты  $320,7 \times 10^9$ /л, лейкоциты  $8,1 \times 10^9$ /л, п/я 2%, с/я 35%, эозинофилы 4%, лимфоциты 45%, моноциты 12%, СОЭ- 24 мм/ч.

Вопросы:

1. О какой группе заболеваний идет речь?
2. Какие дополнительные методы исследования необходимы для верификации диагноза?
3. Дифференциальный диагноз с какими заболеваниями необходимо провести?
4. Нуждается ли на настоящий момент больной в терапии и диспансерном наблюдении? Если да, то какие меры необходимы?
5. Оцените прогноз заболевания.

### **Ситуационная задача №9**

Больной В., 8 лет.

Анамнез заболевания: В возрасте 6 месяцев после внутримышечной инъекции отмечалось развитие обширной напряженной гематомы на левой ягодице, с распространением на бедро и мошонку. В возрасте 11 месяцев после незначительной травмы указательного пальца правой кисти – кровотечение, не останавливающееся в течение 3 часов, купировано применением гемостатической губки. С этого возраста наблюдается гематологом. Периодически спонтанно или после незначительных травм возникают гемартрозы левого коленного сустава, однократно – гемартроз правого локтевого сустава. Дядя больного по материнской линии страдает повышенной кровоточивостью (повторные гемартрозы), наблюдается гематологом.

При поступлении состояние средней степени тяжести. Жалобы на ограничение подвижности и болезненность левого коленного сустава, накануне упал в сугроб. Кожа смугловатая, на голених, бедрах, предплечьях, спине – экхимозы различной степени давности диаметром от 1 до 3 см. Слизистые чистые, бледноватые. В легких дыхание везикулярное, ЧД 28 в мин. Тоны сердца отчетливые, ритмичные, ЧСС 90 в мин, АД 100/60 мм рт ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не пальпируются. Моча светлая. Стул оформлен, коричневый. Левый коленный сустав значительно увеличен в объеме, контуры сглажены, определяется флюктуация надколенника. Кожные покровы над суставом наощупь горячие, определяется отечность мягких тканей вокруг сустава. Активные движения практически отсутствуют, конечность находится в вынужденном полусогнутом положении, попытка пассивных движений вызывает болезненность. Окружность левого бедра на 2 см менее правого. Остальные суставы видимо не изменены.

Вопросы:

1. Ваш предполагаемый диагноз? Какие дополнительные методы обследования необходимы для верификации диагноза?
2. Этиология данного заболевания?
3. Развитие каких осложнений основного заболевания имеет место у

данного больного?

4. Возможно ли предупреждение осложнений?
5. Назначьте терапию данному больному и определите план диспансерного наблюдения.
6. Каков прогноз (для жизни, здоровья, социальный) у данного больного, от чего будет зависеть прогноз?

*Эталонные ответы:*

1. Геморрагический васкулит, смешанная форма (кожно-суставной синдромы), активность 2 степени
2. Гемофилия А. Гемартроз. Артропатия правого коленного сустава.
3. Тромбоцитопеническая пурпура, гетероиммунная форма
4. Острый нелимфобластный лейкоз, М2 вариант.
5. Острый лимфобластный лейкоз, Т клеточный, первая клинико-гематологическая ремиссия. Токсическая кардиопатия.
6. Гемолитические анемии наследственные (микросфероцитоз).
7. Тромбоцитопеническая пурпура, гетероиммунная, влажная форма
8. Тромбоцитопатия
9. Гемофилия. Гемартроз. Артропатия левого коленного сустава.

- обосновать назначение методов лабораторной диагностики при различной патологии системы крови у детей;
- на основании полученных данных обследования дать по ним заключение и провести дифференциальную диагностику, назначить лечение и определить методы реабилитации;
- оказывать неотложную помощь при заболеваниях системы крови у детей.
- клиническими методами диагностики заболеваний системы крови у детей;
- методикой интерпретации результатов анализа периферической крови у детей;
- методикой интерпретации результатов клинического и биохимического анализов ликвора у детей при заболеваниях системы крови;
- методикой интерпретации результатов исследования костного мозга у детей;
- методикой интерпретации результатов коагулограммы у детей;
- методикой проведения экспресс-методов исследования длительности кровотечения и времени свёртывания крови;
- определением объёма терапии при неотложных ситуациях в детской гематологии