

Детская онкология-гематология

Ситуационные задачи

Купить: medkeys.ru/product/gema/



Условие ситуационной задачи

Ситуация

В родильном доме родился недоношенный мальчик у 38-летней матери от 2 преждевременных экстренных оперативных родов путем кесарева сечения на сроке гестации 36 недель в связи с отслойкой плаценты. Околоплодные воды окрашены кровью. Кровопотеря у женщины во время операции 1000 мл.

Жалобы

Бледность кожных покровов, тахикардия до 190 ударов в минуту

Анамнез заболевания

В родильном блоке потребовалась стабилизация состояния ребенка: ИВЛ маской, ребенок интубирован, дотация дополнительного O_2 до 45%. В транспортном инкубаторе на ИВЛ переведен в ОРИТ.

Анамнез жизни

Масса тела при рождении 2490 г, длина 47 см, окружность головы 36 см.

Оценка по шкале Апгар 5/7 баллов.

Группа крови матери A(II) первая, Rh -положительная.

Объективный статус

Возраст ребенка – 30 минут жизни.

Состояние ребенка тяжелое. На респираторной терапии - ИВЛ. Потребность в дополнительном кислороде – до 45%. ЧСС = 178-186 уд./мин, $SpO_2 = 93-96\%$, АД = 42/26 мм рт.ст. В микроклимате кувеза. Кожа бледная, чистая. Видимые слизистые чистые, блестящие, бледно-розовые. Периумбиликальная область без воспалительных изменений, пуповинный остаток в скобе. Симптом бледного пятна более 4 секунд. Неврологический статус: реакция на осмотр и двигательная активность снижены, рефлексы новорожденных вызываются, нестойкие, симметрично. Судорог нет. Патологической глазной симптоматики нет. Грудная клетка симметричная. Аппаратное дыхание проводится равномерно во все отделы легких, с двух сторон выслушиваются крупнопузырчатые хрипы. Тоны сердца звучные, ритм правильный. С рождения тахикардия, до 186 ударов/минуту. Периферическая пульсация симметричная, ослабленная. Живот мягкий, печень +1,0 см из-под реберной дуги, селезенка не пальпируется. Перистальтика активная. При контроле желудочное содержимое без патологического отделяемого. Стул - меконий, без патологических примесей. Не мочился. Половые органы развиты по мужскому типу, яички в мошонке.

Необходимым лабораторным методом обследования для постановки диагноза является

Результаты лабораторного метода обследования

Необходимыми инструментальными методами обследования для постановки диагноза являются

Результаты инструментальных методов обследования

На основании результатов клинко-лабораторных и инструментальных исследований можно предположить диагноз

Диагноз

В данной ситуации причиной постгеморрагической анемии является

- фето-материнская трансфузия, развившаяся спонтанно
- фето-материнская трансфузия, спровоцированная поворотом плода на голову или на ножку
- отслойка плаценты с фето-плацентарной трансфузией
- кровоизлияние в головной мозг

Тактикой ведения и лечения ребенка является

- назначение препаратов железа
- проведение трансфузии криопреципитата
- назначение волюм-эспандерной терапии с последующим проведением трансфузии эритроцитосодержащего компонента крови
- назначение препарата витамина А

В данной клинической ситуации с целью лабораторной оценки эффективности проведенного лечения ранней анемии недоношенных (гемотрансфузии) необходимо определение уровня

- назначение препаратов железа
- проведение трансфузии криопреципитата
- назначение волюм-эспандерной терапии с последующим проведением трансфузии эритроцитосодержащего компонента крови
- назначение препарата витамина А

Результаты исследования

При данной клинической ситуации к признакам декомпенсации ребенка относят

- потребность в проведении искусственной вентиляции легких (ИВЛ), тахикардию, гипотонию
- бледность кожи
- бледность видимых слизистых
- крупнопузырчатые хрипы в легких при аускультации

Согласно правилам проведения трансфузии (переливания) донорской крови до проведения трансфузии необходимо

- провести ребенку экстренную вакцинацию против гепатита В
- вести ребенку иммуноглобулин человеческого внутривенно
- провести пробу на индивидуальную совместимость
- провести очистительную клизму

При трансфузии (переливании) эритроцитсодержащих компонентов новорожденным используют

- эритроцитсодержащие компоненты, обогащенные тромбоцитами
- цельную кровь
- эритроцитсодержащие компоненты, обедненные лейкоцитами
- эритроцитсодержащие компоненты, обедненные тромбоцитами

В данной ситуации предпочтительно провести гемотрансфузию в объеме ___ мл/кг

- 5
- 15
- 90
- 50

Биологическая проба при проведении трансфузии (переливании) донорской крови и (или) ее компонентов реципиенту детского возраста состоит в + _____ + введении донорской крови и (или) ее компонентов с последующим наблюдением за состоянием реципиента детского возраста в течение 3 - 5 минут при пережатой системе для переливания крови

- двукратном
- пятикратном
- однократном
- трехкратном

При трансфузии (переливании) эритроцитсодержащих компонентов новорожденным используют компоненты со сроком хранения + _____ + дней с момента заготовки

- двукратном
- пятикратном
- однократном
- трехкратном

Условие ситуационной задачи

Ситуация

На консультацию к радиотерапевту обратились родители ребенка 4-х лет 2-х месяцев с диагнозом «Альвеолярная рабдомиосаркома» для решения вопроса о необходимости проведения курса лучевой терапии.

Жалобы

На тошноту, снижение аппетита, вялость.

Анамнез заболевания

Ребенок 4-х лет 2-х месяцев, заболел около 7 месяцев назад (в возрасте 3-х лет 7-ми месяцев), когда стали отмечаться эпизоды задержки стула. Через месяц после появления первых симптомов мама самостоятельно заметила пальпируемое образование брюшной полости. После консультации хирурга проведено ультразвуковое исследование, выявлено образование брюшной полости. Пациент был госпитализирован в специализированную клинику для проведения дообследования и лечения.

На основании представленной выписки пациенту проведено:

* Компьютерная томография органов грудной клетки, органов брюшной полости и малого таза - многоузловое образование малого таза и левой подвздошной области (78x80x93мм), компримирует левую подвздошную вену, левый мочеточник, прилежит к мочевому пузырю, гидронефротическая трансформация левой почки, данных за поражение легких нет.

* Магнитно-резонансная томография малого таза с внутривенным контрастированием - многоузловое образование малого таза и левой подвздошной области размерами (82x80x95мм).

* Проведена операция - лапаротомия, удаление опухоли малого таза; интраоперационное диапедезное кровотечение из опухоли на протяжении всей операции, биопсия участка сальника и 2 мезентериальных л/у. Маркировки краев резекции не проводилось.

* Гистологическое исследование – альвеолярная рабдомиосаркома; сальник и

л/у интактны, в краях резекции обнаружены опухолевые клетки.

* Иммуногистохимическое исследование - клетки опухоли позитивны к антителам Myf4, Desmin, MSA, отрицательные реакции с антителами MyoD1, SMA, PCK AE1/AE3, CD99, CD34.

* Цитогенетическое исследование – перестройки гена FOXO-1 не обнаружено.

* Повторная компьютерная томография - признаки образования в послеоперационной области, накапливающего контрастное вещество по периферии, накопление по ходу брюшины (послеоперационные изменения, продолженный рост?).

Анамнез жизни

Ребенок от 3-й беременности (1-я беременность - девочка, здорова, 2-я беременность - м/а), протекавшей без особенностей. Роды в срок, самостоятельные, закричал сразу. Вес при рождении 4220 г, рост 59 см. БЦЖ проведена в роддоме. Последняя реакция Манту - отрицательно. Вакцинирован по национальному календарю. Перенесенные заболевания – острые респираторные вирусные инфекции 6-8 раз в год. Наследственность по онкопатологии не отягощена.

Объективный статус

Состояние тяжелое по основному заболеванию, стабильное. Не лихорадит. Самочувствие выражено не страдает.

Сознание ясное. Кожные покровы физиологической окраски, умеренно влажные, чистые от аллергической и инфекционной сыпи. Геморрагического синдрома нет.

Слизистые оболочки чистые, розовые, влажные. Сердечно-легочная деятельность удовлетворительная. Живот не вздут, при пальпации мягкий, безболезненный во всех отделах.

Мочеиспускание свободное, безболезненное.

Стул с тенденцией к задержке.

Для стадирования заболевания пациенту необходимо провести дополнительное инструментальное обследование в объеме

- двухкратном
- пятикратном
- однократном
- трехкратном

Результаты инструментального метода обследования

Для корректного стадирования заболевания пациенту необходимо провести дополнительное лабораторное обследование в объеме

- двукратном
- пятикратном
- однократном
- трехкратном

Результаты лабораторного метода обследования

Стадия болезни по критериям TNM, стадия по IRS и группа риска пациента на основании данных обследования соответствует

- двукратном
- пятикратном
- однократном
- трехкратном

Диагноз

У пациента после трех курсов химиотерапии констатирован(а)

- частичный ответ, есть необходимость в решении вопроса о проведении хирургического лечения или переводе пациента на вторую линию химиотерапии
- частичный ответ, необходимости в проведении хирургического лечения или переводе пациента на вторую линию химиотерапии нет
- стабилизация, есть необходимость в решении вопроса о проведении хирургического лечения или переводе пациента на вторую линию химиотерапии
- полный ответ, необходимости в проведении хирургического лечения или переводе пациента на вторую линию химиотерапии нет

Показания к проведению лучевой терапии у данного пациента

- присутствуют, так как всем пациентам с альвеолярной рабдомиосаркомой необходимо проведение лучевой терапии
- присутствуют, поскольку лучевая терапия требуется абсолютно всем пациентам с рабдомиосаркомой, как с альвеолярным, так и с эмбриональным вариантом
- отсутствуют, поскольку при указанном гистологическом варианте опухоли проведение лучевой терапии не требуется
- отсутствуют, поскольку по данным инициального обследования у данного пациента не было выявлено поражения лимфоузлов

Сроки проведения лучевой терапии в рамках локального контроля для данного пациента соответствуют

- 20-22 неделе полихимиотерапии (после 6-7 курсов полихимиотерапии)
- периоду после завершения проведения всех курсов полихимиотерапии
- 9-12 неделе полихимиотерапии (после 3-4 курса)
- 6-8 неделе полихимиотерапии (после 1-2 курсов полихимиотерапии)

При планировании облучения отступ на субклиническое распространение болезни вокруг пораженного участка должен составлять

- 3 см во всех направлениях без коррекции на анатомические барьеры распространения опухоли
- 1-2 см с коррекцией на анатомические барьеры распространения опухоли
- 0,5 см во всех направлениях без коррекции на анатомические барьеры распространения опухоли
- 0,5-0,7 см с коррекцией на анатомические барьеры распространения опухоли

При обычном режиме фракционирования суммарная доза облучения должна составлять +_____ + Гр

- более 60
- 50,4
- 36,0
- 30,6

Во время проведения лучевой терапии во избежание выраженной токсичности предусмотрена следующая модификация режимов химиотерапии

- исключение использования актиномицина D вне зависимости от зоны облучения; пауза в проведении химиотерапии в случае если в зону облучения попадает печень
- исключение использования винкристина; в случае вовлечения в поле облучения сердца – откладывание химиотерапии
- исключение использования ифосфамида
- откладывание всего курса химиотерапии вне зависимости от вовлекаемых в поле облучения зон

Проявлением острой лучевой реакции у данного пациента может быть

- сморщивание мочевого пузыря
- коксартрит
- диарея
- острая почечная недостаточность

Данному пациенту в течение первого года после окончания лечения показано проведение сцинтиграфии костей скелета с периодичностью

- сморщивание мочевого пузыря
- коксартрит
- диарея
- острая почечная недостаточность

В данном случае степень гематологической токсичности в соответствии со шкалой оценки токсичности соответствует + _____ + степени

- сморщивание мочевого пузыря
- коксартрит
- диарея
- острая почечная недостаточность

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Девушка 15 лет пришла на консультацию к радиотерапевту для определения тактики дальнейшей терапии основного заболевания.

Жалобы

На слабость, подъемы температуры в течение последних двух суток, ближе к вечеру, максимально до 38.2°C.

Анамнез заболевания

Семь месяцев назад пациентка пожаловалась на ухудшение состояния в виде слабости, усталости, повышения температуры тела (до 38.9°C), боли в животе. Обратилась к педиатру по месту жительства. По данным осмотра у пациентки была обнаружена лимфоаденопатия шейных и надключичных лимфоузлов. Проведено обследование: Общий анализ крови, общий анализ мочи, рентгенография органов грудной клетки, УЗИ периферических лимфоузлов, консультация онколога. На основании дополнительного обследования, проведенного в специализированной клинике по месту жительства, пациентке был установлен диагноз: «Лимфома Ходжкина, смешанно-клеточный вариант, III В стадия с поражением лимфоузлов шеи, средостения, парааортальных и подвздошных лимфоузлов». Пациентке была начата полихимиотерапия. По данным контрольного обследования после двух курсов химиотерапии – частичный ответ. Известно, что дозы химиопрепаратов во время последнего 6 курса полихимиотерапии были редуцированы на 25%. На момент осмотра – 7-й день после окончания полихимиотерапии.

Анамнез жизни

Хронические заболевания не выявлены. Онкологический анамнез – у дедушки рак желудка. Болела редко, в основном ОРВИ – 2-3 раза в год. Детские инфекции – ветряная оспа. Привита по возрасту.

Объективный статус

- * Состояние средней тяжести, за счет слабости, головной боли. Вес 40 кг, рост 160 см. Температура тела 37,6°C.
- * Кожные покровы и видимые слизистые физиологической окраски.
- * Периферические лимфатические узлы не пальпируются.
- * Дыхание через нос свободное. Грудная клетка правильной формы, симметричная. Аускультативно дыхание жесткое, хрипов нет. ЧД – 17 в минуту
- * Гемодинамические показатели стабильные, тоны сердца ясные, ритм правильный, ЧСС 75 уд в мин, АД 110/70 мм.рт.ст.
- * Живот не вздут, не напряжен, при пальпации незначительно болезненный во всех отделах. Перитонеальных симптомов нет. Мочеиспускание самостоятельное, в достаточном количестве, стул регулярный.

С целью оценки статуса ремиссии необходимо провести

- сморщивание мочевого пузыря
- коксартрит
- диарея
- острая почечная недостаточность

Результаты обследования

С целью выявления осложнений полихимиотерапии, препятствующих проведению лучевой терапии, необходимо исследование

- сморщивание мочевого пузыря
- коксартрит
- диарея
- острая почечная недостаточность

Результаты обследования

Сформулируйте основной диагноз

- сморщивание мочевого пузыря
- коксартрит
- диарея
- острая почечная недостаточность

Диагноз

Осложнением лечения основного заболевания у данной пациентки является

- мукозит 2 степени тяжести по шкале RTOG
- индуцированная аплазия кроветворения
- лимфоаденопатия внутрибрюшных лимфоузлов
- железодефицитная анемия 3 степени по шкале RTOG

Тактикой лучевой терапии в данном случае является

- облучение всех групп лимфоузлов с бустом на медиастинальные лимфоузлы
- проведение мантийного облучения
- облучение всех инициально пораженных лимфоколлекторов
- проведение лучевой терапии по радикальной программе

Проведение лучевой терапии должно быть назначено

- на 10-14 день от первого дня последнего курса полихимиотерапии
- на 28-36 день от окончания последнего курса полихимиотерапии
- на 48 день после приема последней дозы преднизолона
- на 14 - 28 день от приема последней дозы преднизолона

Рекомендовано проведение облучения в суммарной дозе + ____ + Гр

- 24
- 36
- 19,8
- 16

При планировании лучевой терапии врачом будут оконтуриваться критические структуры

- гипофиз, тела позвонков, орбита, печень, почки, яичники, хрусталики
- слизистая ротовой полости, пищевод, желудок, головка бедренной кости
- пищевод, легкие, сердце, кишечник, почки, печень, яичники, молочная железа
- селезенка, желудок, слюнные железы, кишечник, кожа, зрительные нервы

Лучевому терапевту для определения токсичности лечения необходимо контролировать следующие показатели общего анализа крови

- нейтрофилы, гемоглобин, эозинофилы, лимфоциты

- нейтрофилы, лимфоциты, гемоглобин, тромбоциты
- гемоглобин, нейтрофилы, лейкоциты, тромбоциты
- тромбоциты, лейкоциты, лимфоциты, гематокрит

Во время проведения лучевой терапии у пациентки могут наблюдаться острые реакции в виде

- мукозитов, алопеции, лейкопении, тромбоцитопении
- мукозитов, эпидермита, алопеции, лимфоцитоза, тромбоцитопении
- сухости слизистых, герпетической инфекция кожи, алопеции, лейкопении, тромбоцитопении
- кожной герпетической инфекции, мукозитов, алопеции, лейкопении, тромбоцитопении

После лучевой терапии поздние осложнения могут возникнуть в виде

- рака молочной железы, рака легкого, меланомы кожи, гастрита
- рака молочной железы, рака легкого, рака кожи, миокардиодистрофии
- рака молочной железы, рака легкого, гипотиреозидизма, ранней менопаузы
- мукозитов, рака легкого, меланомы кожи, ранней менопаузы, гипотиреозидизма

Данного пациента в случае достижения полной ремиссии по окончании терапии необходимо наблюдать

- рака молочной железы, рака легкого, меланомы кожи, гастрита
- рака молочной железы, рака легкого, рака кожи, миокардиодистрофии
- рака молочной железы, рака легкого, гипотиреозидизма, ранней менопаузы
- мукозитов, рака легкого, меланомы кожи, ранней менопаузы, гипотиреозидизма

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Родители с ребенком 9 лет 8 месяцев пришли на прием к радиотерапевту.

Жалобы

В настоящий момент не беспокоят.

Анамнез заболевания

Около 8 месяцев назад появились начальные признаки заболевания: тошнота, периодическая рвота, эпизоды головной боли. Наблюдалась гастроэнтерологом

по месту жительства, обследовалась, получала симптоматическое лечение. Симптомы сохранялись на фоне проводимой терапии. Через 6 месяцев присоединилась шаткость походки. В связи с жалобами госпитализирован в детскую краевую больницу. По данным МРТ определяется объемное образование в IV желудочке. Пациент переведен в хирургическое отделение. Выполнена операция: Удаление опухоли IV желудочка и червя мозжечка под контролем нейромониторинга. Гистологическое заключение, выполненное в экспертной лаборатории, позволило установить морфологический диагноз: гистологическая картина и иммунофенотип соответствуют классической медуллобластоме, WHO grade IV.

Анамнез жизни

От 3-й беременности, 2-х родов на 39-й неделе путем кесарева сечения. Вес при рождении 3200 г, рост 54 см, по Апгар 8/9 б. Рост и развитие по возрасту. На диспансерном учете не состоит. Травмы отрицает, операции - удаление опухоли IV желудочка.

Объективный статус

Состояние тяжелое по основному заболеванию. Температура – 36,2°C. Самочувствие не страдает. Ребенок вялый. Кожные покровы и видимые слизистые нормального цвета.

Лимфоузлы не увеличены. Видимых периферических отёков нет.

Носовое дыхание не затруднено. В легких аускультативно дыхание везикулярное, проводится во все отделы, хрипов нет. ЧД – 22/мин, ЧСС – 100/мин, АД – 110/70 мм.

Тоны сердца ясные, ритмичные, тахикардия, выслушивается систолический шум на верхушке.

Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень + 1 см, селезёнка – у края реберной дуги.

Неврологический статус: выявляется общемозговая и гипертензионная симптоматика в виде периодической головной боли, тошноты и рвоты. Умеренные статико-динамические нарушения по типу мозжечковой атаксии, координаторные нарушения. Стволовая симптоматика представлена горизонтальным нистагмом, недостаточностью отводящих нервов с двух сторон, недостаточностью 7 нерва справа.

Необходимые инструментальные методы исследования для формулировки диагноза

- рака молочной железы, рака легкого, меланомы кожи, гастрита
- рака молочной железы, рака легкого, рака кожи, миокардиодистрофии
- рака молочной железы, рака легкого, гипотиреозидизма, ранней менопаузы

- мукозитов, рака легкого, меланомы кожи, ранней менопаузы, гипотиреозидизма

Результаты инструментальных методов обследования

Необходимые лабораторные методы исследования для формулировки диагноза

- рака молочной железы, рака легкого, меланомы кожи, гастрита
- рака молочной железы, рака легкого, рака кожи, миокардиодистрофии
- рака молочной железы, рака легкого, гипотиреозидизма, ранней менопаузы
- мукозитов, рака легкого, меланомы кожи, ранней менопаузы, гипотиреозидизма

Результаты лабораторных методов обследования

Сформулируйте основной диагноз, стадию заболевания

- рака молочной железы, рака легкого, меланомы кожи, гастрита
- рака молочной железы, рака легкого, рака кожи, миокардиодистрофии
- рака молочной железы, рака легкого, гипотиреозидизма, ранней менопаузы
- мукозитов, рака легкого, меланомы кожи, ранней менопаузы, гипотиреозидизма

Диагноз

Тактика ведения данного пациента предусматривает

- химиотерапию
- комбинированное лечение (лучевая терапия + химиотерапия)
- лучевую терапию
- отсутствие необходимости в дальнейшей терапии

Тактика проведения лучевой терапии у данного пациента включает

- краниоспинальное облучение с бустом на заднюю черепную ямку (ЗЧЯ)
- паллиативную лучевую терапию
- локальную лучевую терапию на ложе опухоли по радикальной программе
- краниоспинальное облучение

Начало локальной лучевой терапии после операции должно быть осуществлено

- не позднее 8 недель
- не позднее 6 недель
- в течение 4-х недель
- не позднее 42 дня

Необходимым исследованием для планирования и проведения лучевой терапии является

- разметочная компьютерная топометрия
- МРТ головного мозга с контрастным усилением и разметочная компьютерная топометрия
- МРТ головного и спинного мозга
- МСКТ головного мозга

Краниоспинальная ось будет в себя включать

- весь объем головного и спинного мозга, дуральный мешок
- весь объем головного мозга и спинного мозга
- заднюю черепную ямку и весь объем спинного мозга
- весь объем головного мозга, два верхних сегмента спинного мозга

КОМ (Клинический Объем Мишени) полного объема головного мозга включает в себя

- весь головной мозг, включающий лобные доли
- весь объем головного мозга, два верхних сегмента спинного мозга
- весь головной мозг
- весь головной мозг, включающий весь объем лобных долей, зрительные нервы и область решетчатой пластинки

КОМ (Клинический Объем Мишени) спинального объема включает в себя

- весь спинной мозг (уровень L1-2)
- позвоночный канал до нижнего края текального мешка по МРТ
- спинной мозг + дуральный мешок
- весь позвоночный канал до уровня L5

Суммарная доза, предписываемая на краниоспинальную ось должна составлять + ___ + Гр

- 18
- 23,4
- 35,2
- 24

Суммарная доза, предписываемая на заднюю черепную ямку должна составлять +___+ Гр

- 18
- 23,4
- 35,2
- 24

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Родители с сыном 7 лет пришли на прием к радиотерапевту.

Жалобы

На умеренную головную боль, слабость.

Анамнез заболевания

Ребенок заболел около 5 месяцев назад, когда появились жалобы на периодическую головную боль и рвоту в утренние часы. В дальнейшем появились жалобы на боли в пояснице, слабость правой ноги, шаткость походки, головная боль и рвота сохранялись. Месяц назад ребенок был госпитализирован в специализированную клинику с подозрением на опухоль головного мозга. Было выполнено МРТ, по данным которой определяется объемное образование в IV желудочке размерами 40x43x52 мм, с неровными четкими контурами. Проведена операция - удаление опухоли IV желудочка с нейрофизиологическим мониторингом. Гистологическое заключение, выполненное в экспертной лаборатории, позволило установить морфологический диагноз: гистологическая картина и иммунофенотип соответствуют классической медуллобластоме, ВОЗ, степень IV.

Анамнез жизни

От 7-й беременности, 6-х родов на 37-й неделе. Вес при рождении 3500 г, рост 54 см, по Апгар 7/8 б. Рост и развитие по возрасту. На диспансерном учете не состоит. Травмы отрицает, операции - удаление опухоли IV желудочка.

Объективный статус

Состояние тяжелое по основному заболеванию. Температура – 36,2°C. Самочувствие не страдает. Ребенок вялый. Кожные покровы и видимые слизистые нормального цвета.

Лимфоузлы не увеличены. Видимых периферических отёков нет.

Носовое дыхание не затруднено. В легких аускультативно дыхание везикулярное, проводится во все отделы, хрипов нет. ЧД – 22 в мин.

Тоны сердца ясные, ритмичные, тахикардия, выслушивается систолический шум

на верхушке. ЧСС – 100/мин, АД – 110/70 мм. рт. ст.

Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень + 1 см, селезёнка – у края реберной дуги.

Неврологический статус: Сознание ясное, менингеальных знаков нет. Активен.

На вопросы отвечает четко. Глазные щели, зрачки симметричны, реакция живая. Диплопии нет. Лицо симметричное. Язык по средней линии.

Сухожильные рефлексы в руках симметричные, в ногах – справа отрицательный, слева в норме. Мышечный тонус в руках симметрично снижен, в ногах – справа резко снижен. Активных движений в правой ноге нет. Сидит без поддержки. Стоять не может: выраженная боль в поясничной области. Чувствительность ориентировочно сохранена.

Выберите необходимые инструментальные методы исследования для формулировки диагноза

- 18
- 23,4
- 35,2
- 24

Результаты инструментальных методов обследования

Сформулируйте основной диагноз, стадию заболевания

- 18
- 23,4
- 35,2
- 24

Диагноз

Тактика ведения данного пациента предусматривает

- отсутствие необходимости в дальнейшей терапии
- химиотерапию
- лучевую терапию
- комбинированное лечение (химиотерапия + лучевая терапия)

Тактика проведения лучевой терапии у данного пациента включает

- краниоспинальное облучение с бустом на заднюю черепную ямку а также буст на метастазы в головном мозге
- краниоспинальное облучение с бустом на заднюю черепную ямку

- краниоспинальное облучение с бустом на заднюю черепную ямку, а также буст на метастазы в головном и спинном мозге
- краниоспинальное облучение

Необходимым исследованием для планирования и проведения лучевой терапии является

- МРТ головного и спинного мозга
- МРТ головного мозга и МРТ спинного мозга с контрастным усилением и разметочная компьютерная топометрия
- МСКТ головного мозга
- разметочная КТ

Для интракраниального метастаза КОМ (Клинический Объем Мишени) включает в себя макроскопический объем опухоли (МОО) +

- 1,5 см
- 2 см
- 0,5 см по МРТ с учетом анатомических барьеров
- 1 см по МРТ с учетом анатомических границ

Для метастаза в спинном мозге КОМ (Клинический Объем Мишени) включает в себя макроскопический объем опухоли (МОО) +

- 1 см по МРТ с учетом анатомических границ и в краниокаудальном направлении должен быть равным высоте тела одного позвонка
- 1,5 см отступ от видимой опухоли, в краниокаудальном направлении должен быть равным высоте тела одного позвонка
- 2 см отступ от видимой опухоли, в краниокаудальном направлении должен быть равным высоте тела одного позвонка
- 0,5 см отступ от видимой опухоли, в краниокаудальном направлении должен быть равным высоте тела одного позвонка

Суммарная доза, предписываемая на метастаз в инфундибулярном углублении III желудочка, составляет

- не менее 60 Гр
- 50 Гр
- 54 Гр
- 45 Гр

Суммарная доза, предписываемая на метастаз в спинном мозге, составляет +__+ Гр

- 49,6
- 50,4
- 54
- 44,2

Суммарная доза, предписываемая на заднюю черепную ямку должна составлять + ___ + Гр

- не менее 60
- 54-55
- 50,4
- 59,4

Проявлениями острой токсичности у данного пациента могут быть

- тиреоидит, ксеростомия
- эпидермит, эзофагит
- лучевой цистит, лучевой ректит
- перикардит, эндокардит

Проявлениями поздней токсичности у данного пациента могут быть

- тиреоидит, ксеростомия
- эпидермит, эзофагит
- лучевой цистит, лучевой ректит
- перикардит, эндокардит

Условие ситуационной задачи

Ситуация

На прием к радиотерапевту обратились родители ребенка 5-ти лет для определения дальнейшей тактики после комбинированного лечения нейробластомы правого надпочечника.

Жалобы

На наличие участков гиперемии и шелушения кожных покровов в периоральной области на фоне проводимой терапии.

Анамнез заболевания

Согласно представленной выписке, в дебюте заболевания отмечалось повышение температуры тела до фебрильных значений, увеличение шейных, надключичных лимфатических узлов. На фоне антибактериальной терапии без динамики. В связи с подозрением на лимфопролиферативное заболевание

(лимфаденопатия, гепатомегалия) выполнена костно-мозговая пункция: бласты 0,8%, скопления клеток крупных и средних размеров с грубым хроматином, вакуолизированы. Для верификации диагноза проведена биопсия надключичного лимфатического узла слева.

Гистологическое заключение: низкокодифференцированная нейробластома.

Проведено комплексное обследование:

Компьютерная томография органов грудной клетки и органов брюшной полости: В мягких тканях шеи слева с переходом на заднее средостение отек и свободный воздух, определяется образование размером 51x41x46 мм. В мягких тканях шеи патологически увеличенные лимфатические узлы размером до 12 мм. В заднем средостении и лимфатический узел размером 21x18 мм. В проекции правого надпочечника определяется массивное мягкотканное образование с четкими, ровными контурами, размером до 65x61x68 мм. Интимно прилегая к образованию, отмечается конгломерат патологически измененных частично кальцинированных лимфатических узлов в возможной опухолевой ткани, размером не менее 40x78x98 мм.

На основании комплексного обследования (сцинтиграфия с Технецием, магнитно-резонансная томография и т.д.) ребенку установлен диагноз «Нейробластома правого надпочечника» и начата специфическая терапия в рамках группы риска и стадии заболевания в соответствии с протоколом NB-2004.

После 4 курсов терапии проведен аферез периферических стволовых клеток. После 6 курсов терапии выполнен хирургический этап терапии - срединная лапаротомия, туморадреналэктомия.

Результаты сцинтиграфии с МЙБГ: На ОФЭКТ/КТ изображениях определяются патологическое накопление МЙБГ в измененных л/у забрюшинного пространства, расположенных паравертебрально справа на уровне тел L1-L3 позвонков. Заключение: на момент исследования сохраняется патологическое накопление МЙБГ в измененных л/у забрюшинного пространства (расположенных паравертебрально справа на уровне тел L1-L3 позвонков), что свидетельствует о наличии активной специфической ткани нейrogenной природы.

Компьютерная томография органов брюшной полости: В ложе удаленного надпочечника определяется локальный участок уплотнения однородной структуры без признаков накопления контрастного препарата постоперационного характера. Межаортокавально, от уровня правой почечной ножки до уровня бифуркации аорты, сохраняется конгломерат увеличенных патологически измененных лимфатических узлов (остаточная опухоль?), размерами 11x25x88 мм (V=12,6 мл). Слева, визуализируются отдельно расположенные патологически измененные парааортальные лимфатические узлы прежними размерами 6x10 мм.

С учетом стадии заболевания и группы риска проведена высокодозная полихимиотерапия с последующей ауто-ТГСК.

Анамнез жизни

Ребенок от 2 беременности, 2 самостоятельных родов, досрочное родоразрешение ввиду предлежания плаценты. Вес при рождении 3200 г. Рост 52 см. Закричал сразу. К груди приложен сразу. БЦЖ, гепатит В - проведено в роддоме. Естественное вскармливание до 1 года. Профилактические прививки: по Национальному календарю до болезни. Перенесенные заболевания: ОРВИ. Наследственность: не отягощена.

Объективный статус

Состояние ребенка тяжелое по основному заболеванию, стабильное, не лихорадит.

Сознание: ясное

Самочувствие: выражено не страдает. Тошноты и рвоты нет.

Кожные покровы: бледные, с проявлениями токсидермии в перiorальной области. Геморрагического синдрома нет.

Ротоглотка без признаков воспаления.

Периферические лимфатические узлы не увеличены.

Органы дыхания: носовое дыхание свободное, отделяемого нет, в легких дыхание пуэрильное, проводится по всем полям равномерно, хрипов нет.

Сердечно-сосудистая система: тоны сердца ясные, ритмичные

Пищеварительная система: живот при пальпации мягкий, безболезненный, послеоперационный рубец на передней брюшной стенке состоятельный, без признаков воспаления.

Мочевыводящая система: мочеиспускание свободное, безболезненное

Нервная система: очаговой, общемозговой и менингеальной симптоматики на момент осмотра нет

Носитель имплантируемой порт-системы.

Какие результаты лабораторной диагностики, необходимые для стадирования и определения группы риска, не указаны в эпикризе

- тиреоидит, ксеростомия
- эпидермит, эзофагит
- лучевой цистит, лучевой ректит
- перикардит, эндокардит

Результаты лабораторных методов обследования

Какие инструментальные методы, необходимые для стадирования, не указаны в эпикризе

- тиреоидит, ксеростомия
- эпидермит, эзофагит
- лучевой цистит, лучевой ректит
- перикардит, эндокардит

Результаты инструментальных методов обследования

На основании данных комплексного инициального обследования можно установить диагноз

- тиреоидит, ксеростомия
- эпидермит, эзофагит
- лучевой цистит, лучевой ректит
- перикардит, эндокардит

Диагноз

Тактикой терапии для данного пациента является проведение

- 4 курсов полихимиотерапии по схеме N7 и локальной лучевой терапией
- локальной лучевой терапии на +30 сутки от ауто-ТГСК
- дифференцировочной терапии 13-цис-ретиноевой кислотой и локальной лучевой терапии
- 4 курсов полихимиотерапии по схеме N7 и дифференцировочной терапии 13-цис-ретиноевой кислотой

В данном клиническом случае имеются показания для проведения лучевой терапии ввиду наличия

- очагов патологического накопления МЙБГ в остаточной опухоли забрюшинного пространства после индукционной терапии и хирургического удаления опухоли
- очагов патологического накопления МЙБГ в области забрюшинного пространства при инициальном исследовании
- конгломерата увеличенных патологически измененных лимфатических узлов по данным компьютерной томографии после хирургического лечения
- метастатических МЙБГ-позитивных очагов в надключичной области слева и области средостения при инициальном исследовании

Клинический объем мишени (КОМ) определяется как

- инициальное распространение опухоли +1-2 см с учетом анатомических барьеров

- объемом остаточной опухоли после хирургического лечения +1-2 см с учетом анатомических барьеров
- распространение опухоли до хирургического лечения + 1-2 см с учетом анатомических барьеров
- остаточная опухоль забрюшинного пространства + 1-2 см с учетом анатомических барьеров

Суммарная доза облучения с учетом локализации мишени облучения составляет

- 36-40 Гр
- более 40 Гр
- не более 18 Гр
- 21-27 Гр

Лучевая терапия проводится

- на фоне проведения дифференцировочной терапии
- после первого курса дифференцировочной терапии
- после 3-4 курсов дифференцировочной терапии
- после завершения дифференцировочной терапии

Минимальный интервал от момента приема 13-цис-ретиноевой кислоты до начала лучевой терапии составляет + ____ + дней

- 5
- 7
- 10
- 7

Дифференцировочная терапия возобновляется через + ____ + дней после завершения курса лучевой терапии

- 7-10
- 10-15
- 20-25
- 15-20

Пациенту необходимо проведение сцинтиграфии с МЙБГ через + ____ + месяца (ев) после ауто-ТГСК

- 1
- 5
- 3

- 2

В рамках первого года диспансерного наблюдения для данного пациента планируется проведение сцинтиграфии с МЙБГ через + _____ + месяца(ев)

- 1
- 5
- 3
- 2

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Девочка 5 лет направлена на консультацию радиотерапевта.

Жалобы

На момент осмотра активных жалоб нет.

Анамнез заболевания

Пациентка больна с 4-х лет, когда мама самостоятельно обнаружила увеличение объема живота, появился болевой абдоминальный синдром. По месту жительства выполнено ультразвуковое исследование органов брюшной полости: обнаружено объемное образование, исходящее из левой почки, размерами 92x95x150 мм. Пациентке было проведено инициальное обследование в объеме компьютерной томографии органов брюшной полости, толстоигольная биопсия образования. По данным гистологического заключения – нефробластома. В соответствии с диагнозом начата неoadъювантная полихимиотерапия. Спустя 4 недели предоперационной химиотерапии, выполнено оперативное вмешательство в объеме туморнефрадреналэктомии слева. В настоящий момент +12 сутки после оперативного лечения, швы сняты. Обратились для определения дальнейшей тактики терапии.

Анамнез жизни

Хронические заболевания не выявлены. Онкологический анамнез – у дедушки рак желудка. Болела редко, в основном острые респираторные вирусные инфекции – 2-3 раза в год. Детские инфекции – ветряная оспа. Привита по возрасту.

Объективный статус

- * Состояние средней тяжести. Вес 20 кг, рост 118 см. Температура тела 37,6°C.
- * Кожные покровы и видимые слизистые физиологической окраски, послеоперационный рубец без признаков воспаления
- * Дыхание через нос свободное. Грудная клетка правильной формы,

симметричная. Аускультативно дыхание пуэрильное, хрипов нет. ЧД – 19-21 в минуту.

* Гемодинамические показатели стабильные, тоны сердца ясные, ритм правильный, ЧСС 75 уд в мин, АД 110/70 мм.рт.ст.

* Живот не вздут, не напряжен, при пальпации безболезненный.

Перитонеальных симптомов нет. Мочеиспускание самостоятельное, в достаточном количестве, стул регулярный.

Необходимый объем обследования для стадирования заболевания должен включать

- 1
- 5
- 3
- 2

Результаты обследования

Согласно полученным данным обследования можно установить диагноз

- 1
- 5
- 3
- 2

Диагноз

Тактикой дальнейшей терапии с учетом стадии заболевания является проведение

- химиолучевой терапии
- лучевой терапии
- адъювантной полихимиотерапии
- лучевой терапии после курса адъювантной терапии

Начало лучевой терапии показано

- после окончания адъювантной химиотерапии
- через 2-3 недели после оперативного лечения
- через 3-4 недели после оперативного лечения
- через 2-3 недели от окончания поддерживающей терапии

Разовая доза лучевой терапии должна составлять

- 1,6 Гр
- 2,0 Гр
- 1,8 Гр
- 1,5 Гр

Суммарная доза лучевой терапии должна составлять + ____ + Гр

- 25,2
- 10,8
- 14,4
- 30,6

Показания к проведению тотального облучения брюшной полости у данного пациента

- неизвестны, для решения вопроса о проведении тотального облучения брюшной полости необходим пересмотр гистологических препаратов
- неизвестны, для решения вопроса необходимо проведение дополнительной компьютерной томографии органов брюшной полости
- не выявлены, так как у пациента не было данных за разрыв опухоли во время оперативного вмешательства
- имеются, так как пациенту проводилась биопсия образования

Показания к проведению тотального облучения легких у данного пациента

- неизвестны
- не выявлены
- имеются
- имеются, в редуцированной дозе

Клинический объем облучения у данного пациента оконтуривается

- с учетом УЗИ + 2 см окружающих тканей + должен исключать все позвонки на уровне поражения
- с учетом КТ/МРТ/УЗИ после проведенной операции + должен быть обсужден отдельно совместно с лечащим онкологом
- с учетом КТ/МРТ/УЗИ после химиотерапии перед операцией + 1 см окружающих тканей
- с учетом КТ/МРТ/УЗИ после химиотерапии перед операцией + 2 см окружающих тканей + должен включать все позвонки на уровне поражения

Рекомендованное ограничение дозы на единственную здоровую почку составляет + ____ + Гр

- 12
- 9
- 14
- 16

Токсичность во время и после проведения лучевой терапии у данного пациента может наблюдаться со стороны

- легких, сердца, мочевого пузыря
- кишечника, единственная почки, печени
- мочевого пузыря, почки, печени
- сердца, надпочечника, почки

После завершения специального лечения по поводу нефробластомы рекомендуется диспансерное наблюдение по месту жительства у

- легких, сердца, мочевого пузыря
- кишечника, единственная почки, печени
- мочевого пузыря, почки, печени
- сердца, надпочечника, почки

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Девочка 15 лет пришла с родителями на консультативный прием радиотерапевта.

Жалобы

На момент осмотра боли в области правого бедра (до 3-4 баллов по цифровой шкале боли).

Анамнез заболевания

Около 9 месяцев назад появилась болезненность в правом бедре при физической нагрузке. Через 2 месяца боли усилились и стали постоянными, появилась припухлость в области верхней трети правого бедра, при рентгенологическом исследовании выявлено образование в верхней трети правой бедренной кости 9,5x6x5 см (V=212 мл), повышенные уровни СОЭ, ЛДГ, ЩФ, снижение уровня гемоглобина до 100 г/л. В специализированной клинике выполнено комплексное обследование, на основании которого установлен диагноз «Саркома Юинга правой бедренной кости, T2N0M0». Начата полихимиотерапия по схеме VIDE (согласно протоколу EuroEWING 2008). После 5-го курса при контрольном обследовании отмечалась положительная динамика в виде уменьшения первичной опухоли на 47% по сравнению с

инициальным исследованием. Всего проведено 6 блоков, без нарушения тайминга. Оперативное лечение в объеме тотального удаления опухоли с одномоментным эндопротезированием тазобедренного сустава, биопсия пахового лимфоузла справа проведены 14 дней назад. По данным гистологического исследования - саркома Юинга с ростом в окружающие мягкие ткани, роста опухолевых клеток в краях резекции и лимфоузлах нет, лечебный патоморфоз 2 степени.

Анамнез жизни

Ребенок от 1 беременности, 1 самостоятельных срочных родов. Течение беременности: на фоне угрозы прерывания во 2-м триместре. Вес при рождении 3200 г, рост 51 см. Закричала сразу, 9/10 баллов по шкале Апгар. К груди приложена сразу. БЦЖ проведено в роддоме. Естественное вскармливание до 10 месяцев. Профилактические прививки согласно национальному календарю. Перенесенные заболевания: ОРВИ, ветряная оспа.

Объективный статус

На момент осмотра состояние относительно удовлетворительное, жалобы на болезненность в области оперативного вмешательства. Кожные покровы бледно-розовые, сыпи нет. Послеоперационные раны заживают первичным натяжением, признаков воспаления нет. Лимфоузлы, доступные пальпации, не увеличены. Живот мягкий, безболезненный во всех отделах, печень, селезенка не увеличены. Дыхание везикулярное, хрипы не выслушиваются. Сердечные тоны ясные ритмичные. ЧДД 21 в минуту, ЧСС -84 ударов в минуту. АД 110/70 мм.рт.ст. Температура тела 36,5°C.

Ответ на неoadъювантную терапию расценивается как

- стабилизация заболевания
- прогрессия заболевания
- частичный ответ
- полный ответ

Неблагоприятными прогностическими факторами у данного пациента являются

- расположение опухоли в области бедра, снижение уровня гемоглобина
- размер инициальной опухоли более 8 см, возраст более 5 лет
- объем инициальной опухоли >200 мл, возраст более 14 лет
- объем инициальной опухоли >100 мл, возраст более 10 лет

Категория T2 определена на основании

- размера инициальной опухоли более 5 см, но менее 10 см

- размера инициальной опухоли более 8 см
- размера инициальной опухоли более 5 см, но менее 8 см
- наличия прорастания в скелетную мускулатуру

Учитывая данные первичного обследования, пациент относится к группе

- промежуточного риска
- высокого риска
- ультравысокого риска
- стандартного риска

Макроскопический объем опухоли (GTV) определяются на основании данных

- обследования проведенного после 2-го курса полихимиотерапии
- КТ/МРТ проведенных непосредственно перед курсом дистанционной лучевой терапии
- обследования проведенного после 5-го курса полихимиотерапии
- КТ/МРТ с максимальным распространением опухоли

Проведение курса дистанционной лучевой терапии на весь объем легких

- показано ввиду частого метастатического поражения легких неопределяемого при обследовании
- не показано, ввиду отсутствия данных о метастатическом поражении легких
- показано из-за плохого проникновения химиопрепаратов в ткань легкого
- не показано ввиду высокой токсичности после ранее примененной химиотерапии

Суммарная очаговая доза на область первичного очага должна составлять

- не более 30 Гр
- не более 20 Гр
- не менее 45 Гр
- не менее 60 Гр

Оценку гематологической токсичности во время лучевой или химиотерапии необходимо проводить

- только в начале и конце курса лечения
- не реже 1 раза в неделю
- только при ухудшении состояния пациента
- не реже 1 раза в 2 недели

Применение Г-КСФ должно быть прекращено до начала курса химиотерапии не менее, чем за

- только в начале и конце курса лечения
- не реже 1 раза в неделю
- только при ухудшении состояния пациента
- не реже 1 раза в 2 недели

Степень токсичности по RTOG равна

- 3
- 1
- 4
- 2

Проведение лучевой терапии должно быть прервано при уровне лейкоцитов менее

- $2 \times 10^9/\text{л}$
- $1,5 \times 10^9/\text{л}$
- $1,0 \times 10^9/\text{л}$
- $2,5 \times 10^9/\text{л}$

В первый год диспансерного наблюдения радиоизотопное исследование костей проводится

- $2 \times 10^9/\text{л}$
- $1,5 \times 10^9/\text{л}$
- $1,0 \times 10^9/\text{л}$
- $2,5 \times 10^9/\text{л}$

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Мальчик 11 лет пришел с родителями на консультативный прием радиотерапевта.

Жалобы

На момент осмотра боли в области крестца справа (до 3-4 баллов по цифровой шкале боли).

Анамнез заболевания

Около 9 месяцев назад стал отмечать болезненность в области креста справа при физической нагрузке. Около 7 месяцев назад после падения боли

усилились и стали постоянными, при рентгенологическом исследовании выявлено образование в области крестцово-подвздошного сочленения справа. В специализированной клинике проведено обследование, установлен диагноз Саркома Юинга правой подвздошной кости с распространением на окружающие мышцы, T2N0M1, множественные метастазы в лёгкие до 1 см, группа высокого риска. Начата полихимиотерапия по схеме VIDE (согласно протоколу EuroEWING 2008). После 2-го и 5-го курса при контрольном обследовании отмечалась положительная динамика в виде уменьшения первичной опухоли. После 5-го курса определялся 2 метастатических очага размерами 4 мм в правом и 5 мм левом легком. Всего проведено 6 блоков, без нарушения тайминга. 12 дней назад проведено оперативное лечение в объеме удаления крыла правой подвздошной кости, надацетабулярной резекцией костей таза со стабилизацией системой Expidium De Puy с последующей пластикой костным цементом. Выполнена биопсия пахового лимфоузла справа. По данным гистологического исследования - саркома Юинга, роста в краях резекции и лимфоузлах нет, лечебный патоморфоз 3 степени.

Анамнез жизни

Ребенок от 2 беременности, 2 самостоятельных срочных родов. Течение беременности: на фоне угрозы прерывания в 3-м триместре. Вес при рождении 3600 г, рост 53 см. Закричал сразу, 9 баллов по шкале Апгар. К груди приложен сразу. БЦЖ проведено в роддоме. Естественное вскармливание до 5 месяцев. Профилактические прививки согласно календарю. Перенесенные заболевания: ОРВИ, ветряная оспа.

Объективный статус

На момент осмотра состояние относительно удовлетворительное, жалобы на болезненность в области оперативного вмешательства. Кожные покровы бледно-розовые, сыпи и расчесов нет. Послеоперационные раны заживают первичным натяжением, признаков воспаления нет. Лимфоузлы, доступные пальпации, не увеличены. Живот мягкий, безболезненный во всех отделах, печень, селезенка не увеличены. Дыхание везикулярное, хрипы не выслушиваются. Сердечные тоны ясные, ритмичные. ЧДД 20 в минуту, ЧСС -82 в минуту. Температура тела 36,7°C.

Дальнейшая тактика ведения данного пациента требует

- проведения поддерживающей химиотерапии
- обследования каждые 3 месяца без проведения адъювантной терапии
- проведения только адъювантной дистанционной лучевой терапии
- проведения адъювантных курсов полихимиотерапии и дистанционной лучевой терапии

Проведение лучевой терапии на область легких

- не показано, учитывая размер метастатических очагов на момент выявления менее 1 см
- необходимо при наличии множественных метастатических очагов в обоих легких на момент установления диагноза
- необходимо при наличии определяемых метастатических очагов при обследовании после 2-х блоков предоперационной химиотерапии
- не показано, учитывая полный регресс метастатических очагов в легких

Лучевая терапия на область метастатических очагов в легких проводится

- после облучения всего объема легких до СОД 45 Гр (с учетом дозы, полученной на этапе тотального облучения легких)
- без облучения всего объема легких с РОД 1,5 Гр до СОД 30 Гр
- перед облучением всего объема легких до СОД 30Гр (с учета дозы, получаемой на этапе тотального облучения легких)
- после облучения всего объема легких до СОД 45 Гр (без учета дозы, полученной на этапе тотального облучения легких)

Бустовое облучение очагов в легких противопоказано при необходимости суммарного облучения

- более 100 мл
- более 50 % всего объема легких
- более 25% всего объема легких
- более 200 мл

Контур макроскопического объема опухоли (GTV) должен определяться на основании данных

- обследования проведенного после 5-го курса полихимиотерапии
- обследования проведенного после 2-го курса полихимиотерапии
- КТ/МРТ проведенных непосредственно перед курсом дистанционной лучевой терапии
- КТ/МРТ с максимальным распространением опухоли

Суммарная очаговая доза на первичный объем опухоли должна составлять

- не более 30 Гр
- не менее 45 Гр
- не менее 60 Гр
- не более 20 Гр

Оценка гематологической токсичности во время лучевой или химиотерапии

- не более 30 Гр
- не менее 45 Гр
- не менее 60 Гр
- не более 20 Гр

Степень токсичности по RTOG равна

- 4
- 3
- 2
- 1

Применение Г-КСФ должно быть прекращено до начала курса химиотерапии не менее, чем за

- 72 часа
- 48 часов
- 24 часа
- 12 часов

Проведение лучевой терапии должно быть прервано при уровне лейкоцитов менее

- $1,5 \times 10^9 / \text{л}$
- $2 \times 10^9 / \text{л}$
- $2,5 \times 10^9 / \text{л}$
- $1,0 \times 10^9 / \text{л}$

Проведение трансфузии эритроцитарной массы необходимо при уровне гемоглобина ниже _____ г/л

- 100
- 80
- 75
- 110

В первый год диспансерного наблюдения радиоизотопное исследование костей проводится

- 100
- 80
- 75
- 110

Условие ситуационной задачи

Ситуация

На прием к радиотерапевту обратились родители ребенка 4-х лет для определения тактики дальнейшей терапии.

Жалобы

На слизистое отделяемое из носовых ходов, отечность век справа, тошноту, снижение аппетита.

Анамнез заболевания

Ребенок заболел около 2,5 месяцев назад, отмечалась фебрильная лихорадка, слизистое отделяемое из носовых ходов. На фоне антибактериальной терапии появилась отечность век справа. С подозрением на верхнечелюстной синусит выполнена КТ головы и шеи: определяется мягкотканное объёмное образование, тотально заполняющее правую верхнечелюстную пазуху и распространяющееся в правую крылонёбную ямку, правую половину полости носа с проращением всех носовых раковин, задних ячеек решётчатого лабиринта справа, пролабированием в правые отделы носоглотки и в полость глазницы, размерами до 50x34x42 мм. Определяется небольшое расхождение правого скуло-верхнечелюстного шва до 1,2 мм и увеличение размеров лимфоузлов шеи, максимальным размером до 20x14 мм.

Выполнена правосторонняя гайморотомия, биопсия опухолевидного образования.

Гистологическое исследование: эмбриональная рабдомиосаркома.

Ликворограмма: цитоз 0,33/мкл, белок – 0,4 г/л. В цитопрепаратах – единичные лимфоциты, макрофаги, моноциты. Атипичные клетки не обнаружены.

Миелограмма (4 точки): в пределах просмотренного материала атипичные клетки не обнаружены.

Сцинтиграфия костей скелета: патологического накопления радиофармпрепарата не обнаружено.

КТ органов грудной клетки: патологии со стороны органов грудной клетки не обнаружено.

Проведено 3 курса программной химиотерапии в соответствии со стадией заболевания и группой риска.

По данным КТ головы и шеи: в правой подвисочной ямке, правой крылонебной ямке, правой верхнечелюстной пазухе, задних отделах правой глазницы и верхних отделах носового хода справа сохраняется солидное образование, неправильной формы, активно накапливающее контрастный препарат. Размеры образования в динамике уменьшились на 53%, с 50x34x42 мм ($V=37,2 \text{ см}^3$) до 29x35x33 мм ($V=17,5 \text{ см}^3$).

Анамнез жизни

Ребенок от 2-ой беременности (1-я - девочка, 6 лет, со слов матери, здорова), 2-х физиологических родов, протекавших без особенностей, на сроке 39-40 недель. Вес при рождении 3250 г, рост 52 см. Росла и развивалась по возрасту до 2-х лет, затем отмечена задержка речевого развития. Перенесенные заболевания: ОРВИ, бронхит. Детские инфекции (ветряная оспа, корь, краснуха) - не болела. Вакцинация по Национальному календарю. Наследственность по онкопатологии не отягощена.

Объективный статус

Состояние: тяжелое по основному заболеванию, стабильное.

Беспокоит тошнота, рвоты нет. Самочувствие: страдает умеренно.

Сознание: ясное. Кожные покровы: бледно-розовые окраски, влажные, чистые.

Геморрагического синдрома нет.

Слизистые оболочки: чистые, розовые, влажные. Сердечно-сосудистая система: область сердца не изменена, тоны сердца ясные, громкие, ритмичные, шумы не выслушиваются. Пищеварительная система: живот мягкий, безболезненный во всех отделах при поверхностной и глубоко пальпации. Мочевыделительная система: мочеиспускание свободное, безболезненное.

Стул с тенденцией к задержке.

Визуально определяется асимметрия глазных щелей, экзофтальм справа, гиперемия верхнего века справа.

Укажите объем дополнительного обследования для уточнения распространенности болезни

- 100
- 80
- 75
- 110

Результаты обследования

Оцените распространенность процесса по критериям TNM, стадию по IRS и группу риска

- T1bN1M0, III стадия по IRS, группа стандартного риска
- T2aN0M1, III стадия по IRS, группа высокого риска
- T2bN0M0, II стадия по IRS, группа высокого риска
- T2aN0M0, III стадия по IRS, группа стандартного риска (подгруппа D)

Дальнейшей тактикой терапии в соответствии с установленным диагнозом является

- проведение химиолучевой терапии
- проведение лучевой терапии с перерывом в проведении полихимиотерапии
- проведение лучевой терапии с последующим возможным хирургическим лечением без полихимиотерапии
- продолжение полихимиотерапии без лучевой терапии

Сроками начала проведения лучевой терапии в рамках локального контроля для данного пациента является

- 9-12 неделя полихимиотерапии (после 3-4 курса)
- 20-22 неделя полихимиотерапии (после 6-7 курсов)
- 27 неделя полихимиотерапии (после 9 курсов)
- 6-8 неделя полихимиотерапии (после 1-2 курсов)

Во время проведения лучевой терапии во избежание выраженной токсичности предусмотрена отмена

- этопозид
- ифосфамида
- винкристина
- актиномицина D

Подготовка к лучевой терапии пациентов с опухолями головы и шеи включает

- проведение ПЭТ/КТ с использованием индивидуальных средств фиксации
- проведение ПЭТ с использованием индивидуальных средств фиксации
- проведение компьютерной томографии с использованием индивидуальных средств фиксации
- проведение МРТ пораженной области с использованием индивидуальных средств фиксации

Объем МОО (макроскопический объем опухоли) будет определяться на основании

- инициального распространения опухоли
- распространения инициальной опухоли с включением регионарных лимфатических узлов
- распространения опухоли на момент проведения разметки на компьютерном томографе
- распространения опухоли после 1 курса полихимиотерапии

Объем КОМ (клинический объем мишени) для данного пациента составляет безопасный отступ

- 0,5 см с коррекцией на анатомические барьеры распространения опухоли
- 1-2 см с коррекцией на анатомические барьеры распространения опухоли
- 3 см во всех направлениях с коррекцией на анатомические барьеры распространения опухоли
- 2 см в продольном направлении с коррекцией на анатомические барьеры распространения опухоли

Предпочтительной методикой облучения для данного пациента является

- 3D конформная лучевая терапия
- стереотаксическая лучевая терапия
- лучевая терапия с модуляцией по интенсивности (IMRT)
- конвенциональная лучевая терапия

Для данного пациента суммарная очаговая доза (СОД) дистанционного облучения будет составлять + ____ + Гр

- 54
- 59,4
- 50,4
- 34,2

На проведенную терапию после 3-х курсов ПХТ в данном случае можно констатировать

- 54
- 59,4
- 50,4
- 34,2

В данном случае проявлением острой лучевой токсичности является лучевой мукозит + ____ + степени

- 54
- 59,4
- 50,4
- 34,2

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Родители с ребенком 3,5 лет пришли на прием к радиотерапевту.

Жалобы

Со слов мамы редкие головные боли, шаткость походки.

Анамнез заболевания

Ребенок болен 3 месяца, когда впервые появились жалобы на частые головные боли, многократную рвоту в течение суток, шаткость походки. Обратились в краевую больницу, выполнено КТ головного мозга, по данным которой определялось объемное образование IV желудочка. Был госпитализирован в нейрохирургическое отделение. Проведено тотальное удаление опухоли 3 недели назад. Гистологическое заключение, выполненное в экспертной лаборатории, позволило установить морфологический диагноз: анапластическая эпендимома, Grade IV. МРТ головного мозга, проведенная в течение 48 часов после хирургического вмешательства, показала отсутствие остаточной опухоли.

Анамнез жизни

От 1-й беременности, 1-х родов на 39-й неделе путем кесарева сечения. Вес при рождении 3500 г, рост 54 см, по Апгар 8/9 б. Рост и развитие по возрасту. На диспансерном учете не состоит. Травмы отрицает, операции - удаление опухоли IV желудочка.

Объективный статус

Состояние тяжелое. Температура – 36,2°C. Самочувствие не страдает. Ребенок вялый. Кожные покровы и видимые слизистые нормального цвета.

Лимфоузлы не увеличены. Видимых периферических отёков нет.

Носовое дыхание не затруднено. В легких аускультативно дыхание пуэрильное, проводится во все отделы, хрипов нет. ЧД – 22/мин, ЧСС – 100/мин, АД – 90/59 мм.

Тоны сердца ясные, ритмичные, тахикардия, выслушивается систолический шум на верхушке.

Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень + 1 см, селезёнка – у края реберной дуги.

Неврологический статус: Состояние сознания ясное, зрение не снижено, глазные щели OD=OS, зрачки D=>S, фотореакция сохранена, движения глаз не ограничены, нистагм установочный, тригеминальные точки безболезненные, лицо симметричное, слух не снижен, глотание не нарушено, глоточные рефлексy средние, дизартрии нет, язык не девирует, голос обычный.

Выберите необходимые для стадирования диагноза инструментальные методы обследования

- 54
- 59,4

- 50,4
- 34,2

Результаты инструментальных методов обследования

Выберите необходимый для стадирования диагноза лабораторный метод обследования

- 54
- 59,4
- 50,4
- 34,2

Результаты лабораторного метода обследования

Ваш предположительный основной диагноз

- 54
- 59,4
- 50,4
- 34,2

Диагноз

Тактика ведения данного пациента предусматривает

- лучевую терапию
- комбинированное лечение (лучевая терапия + полихимиотерапия)
- химиотерапию
- повторное хирургическое лечение

Тактика проведения лучевой терапии у данного пациента включает

- краниоспинальное облучение с последующим бустом на ложе опухоли
- краниоспинальное облучение с бустом на заднюю черепную ямку
- паллиативную лучевую терапию
- локальную лучевую терапию на ложе опухоли

Начало локальной лучевой терапии в послеоперационном периоде должно быть осуществлено в течение

- 4-х недель
- 1 недели
- 2-х недель
- 3-х недель

Необходимым исследованием для планирования и проведения лучевой терапии является

- МРТ головного мозга с контрастным усилением и разметочная компьютерная томография
- МСКТ головного мозга
- МРТ головного и спинного мозга
- Разметочная компьютерная томография

Объем МОО (Макроскопический Объем Опухоли) будет в себя включать

- ложе первичной опухоли
- весь объем головного мозга
- заднечерепную ямку
- весь объем спинного мозга

Объем КОМ (Клинический Объем Мишени) включает в себя

- макроскопический объем мишени + 2 см
- макроскопический объем опухоли + (0,5-1) см
- макроскопический объем мишени + IV желудочек + ствол головного мозга
- макроскопический объем мишени + IV желудочек

Суммарная доза предписываемая на ПОМ (Планируемый Объем Мишени) должна составлять + ___ + Гр

- 59.4
- 50.4
- 54
- 60

Контрольные МРТ исследования головного мозга с контрастным усилением после достижения ремиссии должны выполняться каждый

- 3,12,18,24, и далее каждый 6 месяц, до 5 лет после завершения лечения
- 3,6,12,18,24 и далее каждый 6 месяц, до 10 лет после завершения лечения
- 3,6,9,12,16,24,30 и далее каждый 8 месяц, до 5 лет после завершения лечения
- 3,6,9,12,16,20,24,30,36 и далее каждый 6 месяц, до 5 лет после завершения лечения

Контрольные МРТ исследования спинного мозга с контрастным усилением после достижения ремиссии должны выполняться каждый

- 3,12,18,24, и далее каждый 6 месяц, до 5 лет после завершения лечения
- 3,6,12,18,24 и далее каждый 6 месяц, до 10 лет после завершения лечения
- 3,6,9,12,16,24,30 и далее каждый 8 месяц, до 5 лет после завершения лечения
- 3,6,9,12,16,20,24,30,36 и далее каждый 6 месяц, до 5 лет после завершения лечения

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Ребенок (девочка) 1 месяца госпитализирован в педиатрический стационар с симптоматикой ОРВИ (лихорадка до 38⁰^C) (контакт по ОРВИ в семье).

Жалобы

На повышение температуры тела, увеличение живота в объеме.

Анамнез заболевания

У ребенка отмечается повышение температуры до фебрильных цифр в течение 5 дней, что было расценено, как ОРВИ. Проводилась симптоматическая терапия. Два дня назад родители заметили увеличение в размерах живота. Амбулаторно выполнено УЗИ органов брюшной полости – выявлено объемное образование забрюшинного пространства в диаметре до 4 см, увеличение размеров печени.

Анамнез жизни

Ребенок от 2-й беременности (1-я роды - девочка, здорова) с угрозой в 1 триместре, ОРВИ с фебрильной лихорадкой на сроке 5 недель. От 2-х плановых оперативных родов (рубец на матке). Вес при рождении 3900 г., длина тела 54 см, оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Домой выписан на 6 сутки. На грудном вскармливании с рождения. Вакцинирован в роддоме: БЦЖ и гепатит В.

Объективный статус

Состояние тяжелое за счет лихорадки и абдоминального синдрома. Масса – 5915 г. Температура 37.5⁰^C. Телосложение правильное, повышенного питания. На осмотр реагирует спокойно, "подкряхтывает" при дыхании. Судорог при осмотре нет. Мышечный тонус умеренно дистально снижен.

Физиологические рефлексы: Бабкина +, Робинсона +, Моро 1 фаза + 2 фаза +, опоры +/-, шаговый +/-, ползания +/-, Голова округлой формы, кости черепа средней плотности. Большой родник 2*2 см, не напряжен, не выбухает. Лицо симметричное, глазные щели на одном уровне. Зрачки D=S. Фотореакция

зрачков прямая и содружественная сохранена. Патологическая неврологическая глазная симптоматика отсутствует. Кожные покровы бледно-розовые, чистые. Подкожно-жировая клетчатка развита несколько избыточно, тургор и эластичность удовлетворительны. Дыхание с втяжением нижней апертуры грудной клетки на вдохе. Грудная клетка без деформаций. Перкуторно над легкими коробочный оттенок звука. Аускультативно дыхание проводится симметрично по всем легочным полям, хрипов нет. ЧСС 48-54 в мин. Тоны сердца средней звучности и выслушиваются во всех отделах. ЧСС - 136 в мин. Живот мягкий при пальпации. Печень пальпаторно выступает на 6 см из под края реберной дуги, край плотный, селезенка +1,0 см. Физиологические отправления в норме.

Необходимыми инструментальными методами исследования для уточнения диагноза в данном случае являются

- 3,12,18,24, и далее каждый 6 месяц, до 5 лет после завершения лечения
- 3,6,12,18,24 и далее каждый 6 месяц, до 10 лет после завершения лечения
- 3,6,9,12,16,24,30 и далее каждый 8 месяц, до 5 лет после завершения лечения
- 3,6,9,12,16,20,24,30,36 и далее каждый 6 месяц, до 5 лет после завершения лечения

Результаты инструментальных методов обследования

Необходимыми лабораторными исследованиями в данном случае являются

- 3,12,18,24, и далее каждый 6 месяц, до 5 лет после завершения лечения
- 3,6,12,18,24 и далее каждый 6 месяц, до 10 лет после завершения лечения
- 3,6,9,12,16,24,30 и далее каждый 8 месяц, до 5 лет после завершения лечения
- 3,6,9,12,16,20,24,30,36 и далее каждый 6 месяц, до 5 лет после завершения лечения

Результаты лабораторных методов обследования

Предварительный диагноз в данном случае

- нефробластома справа
- нейробластома правого надпочечника с метастатическим поражением печени, костного мозга
- мезобластная нефрома справа
- светлоклеточная саркома почки

В данном случае предварительно может быть установлена +_____+ стадия заболевания

- 2B
- 2A
- 4S
- 1

Данному пациенту будет показана химиотерапия при

- объеме первичной опухоли более 300 см³
- достижении возраста 6 месяцев
- при достижении веса более 6 кг
- наличии жизнеугрожающих состояний

Первой линией терапии в случае назначения лечения данному пациенту будет являться введение препаратов

- объеме первичной опухоли более 300 см³
- достижении возраста 6 месяцев
- при достижении веса более 6 кг
- наличии жизнеугрожающих состояний

Дальнейшая тактика ведения состоит в

- аутологичной трансплантации периферических стволовых клеток
- динамическом наблюдении
- проведении лучевой терапии
- продолжении химиотерапии

В случае бурной прогрессии основного заболевания за счет гепатомегалии и развития клиники абдоминального компартмент-синдрома тактика ведения будет состоять в

- наложении лапаростомы с целью снижения интраабдоминального давления
- динамическом наблюдении
- удалении опухоли надпочечника
- трансплантации печени

Для окончательной постановки диагноза пациенту необходимо выполнить

- наложении лапаростомы с целью снижения интраабдоминального давления
- динамическом наблюдении

- удалении опухоли надпочечника
- трансплантации печени

Результаты обследования

Окончательный диагноз в данном случае

- наложении лапаростомы с целью снижения интраабдоминального давления
- динамическом наблюдении
- удалении опухоли надпочечника
- трансплантации печени

Диагноз

Расчет препаратов на кг массы тела проводят

- детям до 18 лет
- детям старше 12 мес и/или детям с весом более 10 кг
- детям до 10 лет
- детям младше 12 мес и/или детям с весом менее 10 кг

Наиболее специфичным радиоизотопным методом диагностики и оценки степени распространенности опухолевого процесса при нейробластоме является

- детям до 18 лет
- детям старше 12 мес и/или детям с весом более 10 кг
- детям до 10 лет
- детям младше 12 мес и/или детям с весом менее 10 кг

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Мальчик 2-х лет госпитализирован в хирургическое отделение.

Жалобы

На повышение температуры тела до $38,5^{\circ}\text{C}$, боли в животе, задержку стула до трех дней, снижение аппетита, слабость.

Анамнез заболевания

В течение месяца у ребенка периодически отмечались жалобы на боли в животе, которые проходили самостоятельно. По поводу абдоминального

болевого синдрома ребенок наблюдался хирургом и педиатром, проводилась симптоматическая терапия (креон, но-шпа) без эффекта. В ходе обследования при проведении УЗИ органов брюшной полости выявлено образование в забрюшинном пространстве.

Анамнез жизни

Ребенок от 2 беременности, 2 самостоятельных родов на сроке 39-40 нед. Течение беременности: без осложнений. Вес при рождении 3950 г. Рост 59 см. Раннее излитие околоплодных вод. Закричал сразу. К груди приложен сразу. По шкале Апгар 7/8 баллов. БЦЖ проведено в роддоме. Естественное вскармливание до 1 года 1 мес. Профилактические прививки: по индивидуальному плану.

Объективный статус

Состояние тяжелое за счет болевого и интоксикационного синдрома. Температура $37,7^{\circ}\text{C}$. Кожные покровы и видимые слизистые оболочки физиологической окраски, чистые. Отеков нет. Дыхание через нос свободное, отделяемого нет. При аускультации дыхание пуэрильное, равномерно проводится во все отделы, хрипы не выслушиваются. Живот увеличен в размерах, при пальпации мягкий, безболезненный во всех отделах. Стула не было 3 дня. Мочеиспускание свободное, безболезненное.

К необходимым в данной ситуации наиболее специфичным лабораторным методам исследования относятся

- детям до 18 лет
- детям старше 12 мес и/или детям с весом более 10 кг
- детям до 10 лет
- детям младше 12 мес и/или детям с весом менее 10 кг

Результаты лабораторных методов обследования

Необходимыми инструментальными методами обследования для постановки диагноза является

- детям до 18 лет
- детям старше 12 мес и/или детям с весом более 10 кг
- детям до 10 лет
- детям младше 12 мес и/или детям с весом менее 10 кг

Результаты инструментальных методов обследования

В качестве дополнительного метода обследования для оценки распространенности процесса показано проведение

- детям до 18 лет
- детям старше 12 мес и/или детям с весом более 10 кг
- детям до 10 лет
- детям младше 12 мес и/или детям с весом менее 10 кг

Результаты обследования

На основании проведенного обследования можно заподозрить

- гематому левого надпочечника
- адренокортикальный рак
- нейробластому
- дисгерминому

Для окончательного установления диагноза показано выполнение

- гематому левого надпочечника
- адренокортикальный рак
- нейробластому
- дисгерминому

Окончательный диагноз в данном случае

- гематому левого надпочечника
- адренокортикальный рак
- нейробластому
- дисгерминому

Диагноз

Дальнейшей тактикой ведения пациента является проведение

- гематому левого надпочечника
- адренокортикальный рак
- нейробластому
- дисгерминому

Дальнейшей тактикой ведения пациента является

- гематому левого надпочечника
- адренокортикальный рак
- нейробластому
- дисгерминому

Дальнейшей тактикой ведения является

- проведение лучевой терапии
- протонная терапия
- продолжение индукционной терапии
- переход к этапу консолидации – высокодозная полихимиотерапия и ауто-ТГСК

Для профилактики пневмоцистной пневмонии пациентам на период проведения химиотерапии назначают прием

- глюкокортикостероидов
- аминогликозидов
- антибиотиков цефалоспоринового ряда
- ко-тримоксазола

С целью увеличения гранулоцитов в периферической крови в период индуцированной аплазии кроветворения назначают

- препараты Г-КСФ
- трансфузию гранулоцитов
- глюкокортикостероиды
- антибактериальные препараты

Перед каждым курсом полихимиотерапии с доксорубицином необходимо выполнять

- препараты Г-КСФ
- трансфузию гранулоцитов
- глюкокортикостероиды
- антибактериальные препараты

Условие ситуационной задачи

Ситуация

На приеме мальчик 3 месяцев с наличием подкожных образований (на правой и левой стопе, левом предплечье) и изменениями, выявленными при проведении УЗИ органов брюшной полости: наличие образования правого надпочечника и изменениями структуры печени.

Жалобы

На наличие образований на правой и левой стопе. Самочувствие не страдает.

Анамнез заболевания

С рождения у ребенка отмечалось образование на подошвенной поверхности

правой стопы, которое увеличивалась в динамике. Был установлен предварительный диагноз - гемангиома. Ребенок оставлен под динамическим наблюдением.

Через 4 недели появились аналогичные образования на противоположной стопе и внутренней поверхности левого предплечья. В связи с появлением новых образований выполнено дообследование:

УЗИ мягких тканей: на подошвенной поверхности правой стопы, подкожно, в месте пальпируемой выпуклости визуализируется образование с неровными, нечеткими контурами, средней эхогенности, умеренно неоднородной внутренней структуры. Размеры 17х7 мм, богато васкуляризованное при ЦДК.

УЗИ органов брюшной полости: Размеры долей печени увеличены, по всему срезу паренхимы правой и левой долей определяются множественные очаговые образования неправильной округлой формы с нечеткими контурами, неоднородной изоэхогенной структуры с наличием в отдельных из них кистозных включений, максимальными размерами единичного 12х9 мм, с зарегистрированным кровотоком при ЦДК. В забрюшинном пространстве справа, в проекции правого надпочечника, определяется объемное образование округлой формы с бугристыми контурами, размерами 51х39х48 мм, неоднородной солидной структуры с наличием незначительного кистозного компонента, хорошо васкуляризованное при ЦДК. Смещает почку каудально, структура не изменена. Левый надпочечник увеличен в размерах неоднородной структуры за счет неконкретных зон. ЗАКЛЮЧЕНИЕ:

эхографические признаки объемного образования правого надпочечника.

Множественное очаговое поражение печени. Увеличение левого надпочечника с неоднородностью структуры.

Анамнез жизни

Ребенок от 2-й беременности из двойни (монохориальная, биамниотическая), вторых патологических родов путем кесарева сечения на 37 неделе (1 беременность - мальчик, здоров, на данный момент 4 года). Течение беременности на фоне токсикоза и угрозы прерывания на протяжении всего срока. Масса тела при рождении 2290г., длина тела 47см, по шкале Апгар 8/9 баллов (близнец масса тела 2980г., длина 48см.). Выписан из роддома на 3 сутки с диагнозом: Кавернозная гемангиома правой стопы. Физиологическая незрелость (II из двойни). Грудное вскармливание до 2-х недель, на настоящий момент на искусственном вскармливании. Привит в роддоме – БЦЖ. Наследственность неотягощена.

Объективный статус

Состояние тяжелое по основному заболеванию. Самочувствие удовлетворительное, стабильное. Активен. Не лихорадит. Видимых очагов

инфекции нет. Сон не нарушен. Appetit сохранен. Реакция на осмотр адекватная в виде двигательного и эмоционального беспокойства. Крик громкий. Сознание ясное. Кожные покровы бледно-розовые, умеренной влажности, чистые от высыпаний. На подошвенной стороне правой стопы - образование размерами 3х6х2 см, бледного-розового цвета, безболезненное и не смещаемое при пальпации - в динамике уменьшение в размерах, очаг стал менее плотным. На противоположной стопе аналогичные образования, плотные, не подвижные. В верхней трети левого плеча по медиальной поверхности пальпируется образование округлой формы, однородное, безболезненное, размерами 0.4х0.4х0.5 см, без динамики. Слизистые оболочки ротовой полости розовые, чистые. Тоны сердца звучные, ритм правильный. Гемодинамика стабильная, показатели в пределах возрастных норм. Носовое дыхание свободное. В легких при аускультации над всей поверхностью выслушивается пуэрильное дыхание, равномерно проводится во все отделы. Хрипы не выслушиваются. Живот при пальпации мягкий, безболезненный во всех отделах, доступен глубокой пальпации. Срыгиваний нет. На искусственном вскармливании. Усваивает. Печень +2,0 см из-под края реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Мочеиспускание самостоятельное, безболезненное. Мочится в памперс. Моча визуально не изменена. Неврологический статус: общемозговой и очаговой симптоматики на момент осмотра нет. Наружные половые органы по мужскому типу, грыжевых выпячиваний нет. Стул регулярный, кашицеобразный, 5-6 раз в сутки.

К необходимым в данной ситуации лабораторным методам исследования относятся

- препараты Г-КСФ
- трансфузию гранулоцитов
- глюкокортикостероиды
- антибактериальные препараты

Результаты лабораторных методов обследования

Необходимыми для постановки диагноза инструментальными методами обследования являются

- препараты Г-КСФ
- трансфузию гранулоцитов
- глюкокортикостероиды
- антибактериальные препараты

Результаты инструментальных методов обследования

Для окончательной постановки диагноза необходимо провести

- препараты Г-КСФ
- трансфузию гранулоцитов
- глюкокортикостероиды
- антибактериальные препараты

Результаты обследования

На основании проведенного обследования может быть установлен диагноз

- препараты Г-КСФ
- трансфузию гранулоцитов
- глюкокортикостероиды
- антибактериальные препараты

Диагноз

В качестве дальнейшей тактики ведения может быть выбрано

- динамическое наблюдение
- проведение лучевой терапии
- оперативное вмешательство по образованию обоих надпочечников
- проведение химиотерапии альтернирующими курсами N5/N6

Методом визуализационного обследования, необходимым при наблюдении за данным пациентом, является

- УЗИ мягких тканей нижних конечностей
- ПЭТ/КТ с ФДГ
- МРТ нижних конечностей
- МРТ органов брюшной полости с контрастным усилением

Учитывая билатеральное поражение надпочечников, данному пациенту дополнительно необходимо провести

- УЗИ мягких тканей нижних конечностей
- ПЭТ/КТ с ФДГ
- МРТ нижних конечностей
- МРТ органов брюшной полости с контрастным усилением

Результаты обследования

Тактикой ведения в отношении подкожных метастатических очагов у данного пациента является

- лучевая терапия
- наблюдение
- проведение резекции всех подкожных метастатических образований
- терапия преднизолоном

У данного пациента в дальнейшем ограничения с выбором профессии

- лучевая терапия
- наблюдение
- проведение резекции всех подкожных метастатических образований
- терапия преднизолоном

Ответ в данном случае трактуется как

- смешанный
- полный
- очень хороший частичный
- частичный

В случае необходимости проведения химиотерапии у данного пациента расчет доз химиопрепаратов проводится

- на квадратный метр площади поверхности тела
- на килограмм массы тела, деленный на 1,5
- на килограмм массы тела
- на килограмм массы тела, умноженный на 1,5

Показатель общей выживаемости для пациентов с нейробластомой 4S стадией составляет

- на квадратный метр площади поверхности тела
- на килограмм массы тела, деленный на 1,5
- на килограмм массы тела
- на килограмм массы тела, умноженный на 1,5

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Ребенок 3 недель жизни госпитализирован в онкологический стационар с клиникой дыхательной недостаточности, увеличением в размерах живота и

изменениями, выявленными по данным УЗИ органов брюшной полости в виде образования правой почки/надпочечника, гепатомегалии и диффузными изменениями паренхимы печени.

Жалобы

На увеличение живота в размерах, беспокойство, снижение аппетита, частые срыгивания, учащённое дыхание

Анамнез заболевания

На 32 неделе гестации по данным планового УЗИ у плода выявлено - одностороннее образование надпочечника/почки. На 35 неделе при повторном УЗИ отмечено двустороннее поражение надпочечников/почек.

При рождении отмечено увеличение живота в размерах за счет выраженной гепатомегалии. В связи с выраженными респираторными нарушениями, на фоне увеличения живота в объеме (гепатоспленомегалия), неврологической симптоматикой (угнетение ЦНС), метаболическими нарушениями, наличием интоксикации, ребенок находился в отделении интенсивной терапии. С первых суток ИВЛ с дальнейшим переходом на дотацию увлажненного кислорода через маску. По данным УЗИ брюшной полости и забрюшинного пространства выявлены признаки наличия солидного объемного образования левой почки, структурных изменений правого надпочечника, левой доли печени, вероятнее, обусловлены вторичными изменениями.

Проведенная терапия: инфузионная, коррекция электролитных нарушений, антибактериальная, гемотрансфузионная.

Анамнез жизни

Ребенок от 2 беременности, 2 родов (1 - мальчик, 4 года, здоров). Течение беременности на фоне ОРВИ с фебрильной лихорадкой (мама самостоятельно принимала антибактериальные препараты) на сроке 13-14 недель. Роды самостоятельные, в 40 недель. Вес при рождении - 3550 г., рост - 53 см. Оценка по шкале Апгар 5/6 баллов. В род.доме не вакцинирована. Естественное вскармливание не проводилось (с рождения на искусственном вскармливании).

Объективный статус

Состояние при поступлении тяжелое по основному заболеванию, за счет дыхательной недостаточности, обусловленной выраженной гепатомегалией.

Самочувствие: страдает за счет дыхательной недостаточности, требующей постоянной дотации кислорода на скорости 2 л/мин. Ребенок во время осмотра плачет. На момент осмотра афебрилен.

Сознание: ребенок в сознании.

Кожа и подкожная клетчатка: иктеричная, чистая от инфекционной и аллергической сыпи, умеренно влажная, теплая. На коже передней стенки брюшной полости расширенная венозная сеть. Тургор кожи снижен. Подкожная

жировая клетчатка развита слабо, распределена равномерно. Видимых отеков нет. Язык и слизистые ротовой полости: розовые, влажные, чистые.

Зев: чистый, не гиперемирован.

Костно-мышечная система: видимой деформации скелета нет. Суставы визуально не изменены, пассивные движения в них в полном объеме. Швы сомкнуты, большой родничок 1x1 см, не напряжен.

Мышечный тонус в верхних и нижних конечностях снижен.

Дыхательная система: носовое дыхание свободное, аускультативно в нижних отделах легких ослаблено. Хрипы не выслушиваются. Умеренно выраженная одышка смешанного характера. Дотация увлажненным O₂ - 2л/мин. Без дотации O₂ сатурация снижается менее 90%.

Сердечно-сосудистая система: область сердца визуально не изменена. Тоны сердца ясные, ритмичные. ЧСС 140 в мин. Выслушивается систолический шум над поверхностью сердца.

Лимфатические узлы: периферические лимфатические узлы пальпаторно не увеличены.

Живот: увеличен в объеме за счет гепатомегалии, напряжен, при пальпации во всех отделах безболезненный. Перистальтика сохранена.

Печень: пальпируется на уровне малого таза, плотно-эластичная, безболезненная. Селезенка: выступает из-под края правой реберной дуги на 2 см, край плотно-эластичный, безболезненный.

Стул: кашицеобразный, без патологических примесей.

Диурез: не учитывался.

Мочеиспускание: безболезненное, через мочевого катетер. Моча светло-желтая, прозрачная.

Неврологический статус: грубой очаговой симптоматики и менингеальных знаков не выявлено.

Для постановки диагноза необходимыми методами лабораторной диагностики являются

- на квадратный метр площади поверхности тела
- на килограмм массы тела, деленный на 1,5
- на килограмм массы тела
- на килограмм массы тела, умноженный на 1,5

Результаты лабораторных методов обследования

Необходимыми инструментальными методами обследования для постановки диагноза являются

- на квадратный метр площади поверхности тела

- на килограмм массы тела, деленный на 1,5
- на килограмм массы тела
- на килограмм массы тела, умноженный на 1,5

Результаты инструментальных методов обследования

По результатам проведенного обследования можно предположить диагноз

- рабдомиосаркома
- адренокортиальный рак
- лимфома Ходжкина
- нейробластома с билатеральным поражением надпочечников, метастатическим поражением печени и костного мозга (4S стадия по INSS)

Для окончательной постановки диагноза необходимо выполнить

- рабдомиосаркома
- адренокортиальный рак
- лимфома Ходжкина
- нейробластома с билатеральным поражением надпочечников, метастатическим поражением печени и костного мозга (4S стадия по INSS)

Окончательный диагноз у данного пациента

- рабдомиосаркома
- адренокортиальный рак
- лимфома Ходжкина
- нейробластома с билатеральным поражением надпочечников, метастатическим поражением печени и костного мозга (4S стадия по INSS)

Диагноз

Дальнейшей тактикой ведения пациента является

- трансплантация печени
- химиотерапия альтернирующими курсами N5/N6
- экстренное начало химиотерапии
- проведение лучевой терапии

В связи с массивной гепатомегалией у данного пациента может развиваться

- абдоминальный компартмент-синдром
- кишечная непроходимость
- гипертонический криз
- запоры

При развитии у данного больного абдоминального компартмент-синдрома показано

- проведение заменного переливания крови
- назначение высоких доз глюкокортикоидов
- динамическое наблюдение
- наложение лапаростомы

Для оценки ответа на проводимую терапию у данного пациента показано выполнение

- проведение заменного переливания крови
- назначение высоких доз глюкокортикоидов
- динамическое наблюдение
- наложение лапаростомы

Результаты обследования

Дальнейшей тактикой ведения пациента является

- проведение дифференцированной терапии 13-цис-ретиноевой кислотой
- динамическое наблюдение
- проведение 6 курсов N5/N6
- продолжение химиотерапии (проведение 4 курсов по схеме N4)

У пациентов с нейробластомой и массивным метастатическим поражением печени возможны изменения лабораторных показателей

- общего анализа мочи
- ликвора
- коагулограммы
- уровня гормонов (ТТГ, Т3,Т4)

Наиболее частым побочным эффектом доксорубина является

- общего анализа мочи
- ликвора
- коагулограммы
- уровня гормонов (ТТГ, Т3,Т4)

Условие ситуационной задачи

Ситуация

На приеме ребенок 19 месяцев с установленным неврологом диагнозом: синдром опсоклонус-миоклонус.

Жалобы

на повышенную возбудимость, нарушение сна, тремор рук и ног, утрату моторных навыков - перестала самостоятельно сидеть, стоять, ходить, негативно реагирует на медицинский персонал.

Анамнез заболевания

Месяц назад мама заметила беспокойство ребенка при укладывании спать, на следующий день появилась дрожь в конечностях, выраженное беспокойство. Мать связала данное состояние с отсутствием стула, после клизмы ребенок успокоился. Через два дня ребенок перестал ходить. Еще через один день появилось сходящееся косоглазие.

Ребенок был госпитализирован в травматологическое отделение с целью исключения объемного образования головного мозга.

Проведено МРТ головного мозга - органической патологии не выявлено.

Ребенок был осмотрен окулистом – глазное дно без патологии.

* Осмотр невролога. Состояние сознания: ясное, на осмотр реагирует негативно,

* Психо-моторное развитие: не соответствует возрасту, утрата навыков: не сидит, не стоит, не ходит.

* Черепные нервы: зрение ориентировочно не снижено; зрачки средней ширины OS=OD, фотореакция сохранена; движения глаз в полном объеме, периодический опсоклонус глазных яблок, более выраженный при фиксации взора; лицо при плаче симметричное; слух не снижен; глоточные и небные рефлексы живые; голос громкий; язык в полости рта по средней линии.

* Мышечная сила: удовлетворительная

* Мышечный тонус: незначительно диффузно снижен.

* Периостальные и сухожильные рефлексы: вызываются, средней живости, без четкой разницы сторон

* Кожные рефлексы: брюшные: вызываются

* Чувствительность: не нарушена

* Гиперкинезы: единичная миоклония век, выраженный мелкочастотный тремор, усиливающийся при эмоциональной нагрузке в руках и ногах

* Координаторные пробы выполняет: дисметрия в обеих руках, интенционный тремор

* В позе Ромберга: не исследована - астазия абазия

* Расстройство функции тазовых органов: навыки не сформированы.

* Речь: со слов матери - не нарушилась в динамике от начала заболевания

* Менингеальный синдром: отрицательный

* Корешковый синдром: отрицательный

* Основной клинический диагноз:

Опсоклонус миоклонус синдром (энцефалопатия Кинсбурна). Мозжечковый синдром. Подкорковый синдром. По шкале двигательной активности Пранзателли 30 баллов (тяжелая степень) по шкале OMS/DES 11 баллов

Анамнез жизни

Ребенок от 1 беременности, 1 родов, Течение беременности: без особенностей. Роды: самостоятельные на 39-40 неделе. Вес при рождении 3750 г. Рост 50 см. Естественное вскармливание до 1 мес. Семейный анамнез неотягощен. Аллергоанамнез: неотягощен. Наследственность неотягощена. Травмы, операции – отрицает. Вакцинация по возрасту.

Объективный статус

Состояние - тяжелое по основному заболеванию за счет неврологической симптоматики.

Сознание- ясное.

Самочувствие - страдает за счет неврологической симптоматики. При беспокойстве усиливается тремор конечностей, начинает кусать маму.

Активность снижена. Играть в игрушки. Аппетит сохранен.

Кожные покровы - бледно-розовые. Видимые слизистые розовые, влажные, чистые.

Костно-мышечная система - без ортопедической патологии.

Органы дыхания - дыхание через нос свободное, отделяемого нет. В легких дыхание пуэрильное, равномерно проводится во все отделы, хрипов нет.

Сердечно-сосудистая система - тоны сердца ясные, ритмичные. Гемодинамика стабильна.

Пищеварительная система- Живот мягкий, не вздут, доступен глубокой пальпации во всех отделах, безболезненный. Стул 1 раз за прошедшие сутки, полуоформленный, без патологических примесей.

Мочевыводящая система - диурез не учитывался, мочеиспускание свободное.

Наиболее частой этиологической причиной синдрома опсоклонус-миоклонус является

- нейробластома
- менингококковая инфекция
- медуллобластома
- вирус Эбштейн-Барр

К необходимым в данной ситуации лабораторным методам исследования относятся

- нейробластома

- менингококковая инфекция
- медуллобластома
- вирус Эбштейн-Барр

Результаты лабораторных методов обследования

Необходимыми для постановки диагноза инструментальными методами обследования являются

- нейробластома
- менингококковая инфекция
- медуллобластома
- вирус Эбштейн-Барр

Результаты инструментальных методов обследования

Для окончательной постановки диагноза необходимо провести

- нейробластома
- менингококковая инфекция
- медуллобластома
- вирус Эбштейн-Барр

Результаты обследования

При установленном гистологическом варианте – нейробластома, для оценки метастатического распространения необходимо выполнить

- нейробластома
- менингококковая инфекция
- медуллобластома
- вирус Эбштейн-Барр

Результаты обследования

На основании проведенного обследования и удаления первичной опухоли в объеме 98% может быть установлен диагноз

- нейробластома
- менингококковая инфекция
- медуллобластома
- вирус Эбштейн-Барр

Диагноз

Дальнейшей тактикой ведения пациента является

- динамическое наблюдение, терапия синдрома опсоклонус-миоклонус
- брахитерапия
- химиотерапия альтернирующими курсами N5/N6
- лучевая терапия

Для динамического контроля за нейробластомой пациенту показано выполнение

- ПЭТ/КТ с фтордезоксиглюкозой
- ЭЭГ
- МРТ головы с контрастным усилением
- КТ/МРТ органов брюшной полости и малого таза с контрастным усилением

Вместе с онкологом пациента должен наблюдать

- ортопед
- невролог
- окулист
- психиатр

Для базисной терапии синдрома опсоклоунс-миоконус используют

- нестероидные противовоспалительные препараты
- противовирусные средства
- глюкокортикостероиды
- антибактериальные препараты

В случае если при первичном обследовании нейrogenная опухоль не была выявлена, тактикой ведения больного с синдром опсоклонус-миоклонус является

- проведение скринингового контрольного обследования (УЗИ органов брюшной полости и рентгенография ОГК) 1 раз в 6 мес. на протяжении двух лет от момента постановки неврологического диагноза
- проведение скринингового контрольного обследования (КТ/МРТ шеи, ОГК, ОБП и малого таза с контрастным усилением) 1 раз в 6 мес. на протяжении двух лет от момента постановки неврологического диагноза

- проведение скринингового контрольного обследования (МРТ головного мозга) 1 раз в 6 мес. на протяжении двух лет от момента постановки неврологического диагноза
- проведение скринингового контрольного обследования (люмбальная пункция) 1 раз в 6 мес. на протяжении двух лет от момента постановки неврологического диагноза

Для нейробластомы в сочетании с синдромом опсоклонус – миоклонус характерно

- проведение скринингового контрольного обследования (УЗИ органов брюшной полости и рентгенография ОГК) 1 раз в 6 мес. на протяжении двух лет от момента постановки неврологического диагноза
- проведение скринингового контрольного обследования (КТ/МРТ шеи, ОГК, ОБП и малого таза с контрастным усилением) 1 раз в 6 мес. на протяжении двух лет от момента постановки неврологического диагноза
- проведение скринингового контрольного обследования (МРТ головного мозга) 1 раз в 6 мес. на протяжении двух лет от момента постановки неврологического диагноза
- проведение скринингового контрольного обследования (люмбальная пункция) 1 раз в 6 мес. на протяжении двух лет от момента постановки неврологического диагноза

Условие ситуационной задачи

Ситуация

В онкологический стационар поступил ребенок 9 дней жизни с наличием неврологической симптоматики в виде нижней параплегии и выявленным по данным УЗИ образованием забрюшинного пространства с распространением в канал спинного мозга.

Жалобы

На периодическое беспокойство, отсутствие двигательной активности в нижних конечностях.

Анамнез заболевания

Со слов мамы, после родов отсутствовали движения в нижних конечностях. При осмотре выявлено образование мягких тканей спины.

Осмотр невролога – нижняя параплегия без нарушения функции тазовых органов.

По данным УЗИ органов брюшной полости и мягких тканей спины выявлено забрюшинное образование с распространением в мягкие ткани спины и канал спинного мозга.

Анамнез жизни

Ребенок от 2 беременности (1-я беременность мальчик, 9 лет, здоров), протекавшей без особенностей, роды самостоятельные срочные в 40 недель. Вес при рождении - 3560 г, длина тела - 56 см. По шкале Апгар 7/8 баллов. С рождения отмечено отсутствие движений в нижних конечностях. С рождения на смешанном вскармливании. Вакцинация не проводилась.

Объективный статус

Состояние тяжелое по основному заболеванию за счет неврологической симптоматики. Кожные покровы бледно-розовые, умеренной влажности, чистые от сыпи. Стенки ротоглотки не гиперемированы. Срыгиваний нет. Сон не нарушен. Сердечно-легочная деятельность удовлетворительная. Живот мягкий, безболезненный. Печень +1 см из-под края реберной дуги. Селезёнка не пальпируется. Мочеиспускание свободное, моча светлая. Стул регулярный. Неврологический статус: нижняя параплегия.

Status localis: в области спины отмечается некоторая асимметрия за счет наличия пальпируемого образования в правой поясничной области.

Образование плотное при пальпации, несмещаемое, безболезненное, кожные покровы над образованием не изменены.

Необходимыми данному пациенту лабораторными методами обследования являются

- проведение скринингового контрольного обследования (УЗИ органов брюшной полости и рентгенография ОГК) 1 раз в 6 мес. на протяжении двух лет от момента постановки неврологического диагноза
- проведение скринингового контрольного обследования (КТ/МРТ шеи, ОГК, ОБП и малого таза с контрастным усилением) 1 раз в 6 мес. на протяжении двух лет от момента постановки неврологического диагноза
- проведение скринингового контрольного обследования (МРТ головного мозга) 1 раз в 6 мес. на протяжении двух лет от момента постановки неврологического диагноза
- проведение скринингового контрольного обследования (люмбальная пункция) 1 раз в 6 мес. на протяжении двух лет от момента постановки неврологического диагноза

Результаты лабораторных методов обследования

Необходимыми для постановки диагноза дополнительными методами обследования являются

- проведение скринингового контрольного обследования (УЗИ органов брюшной полости и рентгенография ОГК) 1 раз в 6 мес. на протяжении двух лет от момента постановки неврологического диагноза
- проведение скринингового контрольного обследования (КТ/МРТ шеи, ОГК, ОБП и малого таза с контрастным усилением) 1 раз в 6 мес. на протяжении двух лет от момента постановки неврологического диагноза
- проведение скринингового контрольного обследования (МРТ головного мозга) 1 раз в 6 мес. на протяжении двух лет от момента постановки неврологического диагноза
- проведение скринингового контрольного обследования (люмбальная пункция) 1 раз в 6 мес. на протяжении двух лет от момента постановки неврологического диагноза

Результаты обследования

Предварительный диагноз в данном случае

- порок развития ЦНС
- неходжкинская лимфома
- саркома Юинга
- нейробластома

Для окончательной постановки диагноза необходимо проведение

- порок развития ЦНС
- неходжкинская лимфома
- саркома Юинга
- нейробластома

Результаты обследования

Исходя из результатов обследования, окончательным диагнозом в данном случае является

- порок развития ЦНС
- неходжкинская лимфома
- саркома Юинга
- нейробластома

Диагноз

Дальнейшей тактикой ведения пациента является

- проведение протонной терапии

- начало химиотерапии (блоки N4 для группы наблюдения в рамках протокола NB-2004)
- проведение лучевой терапии
- начало химиотерапия альтернирующими курсами N5/N6

У пациентов с нейробластомой и эпидуральной компрессией за исключением химиотерапии можно использовать

- брахитерапию
- нейрохирургическое лечение (ламинотомия, ламинэктомия)
- лучевую терапию
- установку резервуара Оммаля с интратекальным введением химиопрепаратов

В плане оценки ответа опухоли на химиотерапевтическое лечение необходимо назначить

- брахитерапию
- нейрохирургическое лечение (ламинотомия, ламинэктомия)
- лучевую терапию
- установку резервуара Оммаля с интратекальным введением химиопрепаратов

Дальнейшей тактикой является

- наблюдение
- проведение 4 курсов по схеме N4
- проведение курсов химиотерапии по схеме N5/N6
- лучевая терапия

При проведении нейрохирургического вмешательства наиболее часто развивается

- деформация позвоночника (сколиоз, кифоз, лордоз)
- нарушение динамики ликвора
- задержка психомоторного развития
- деформация конечностей

Частота встречаемости эпидуральной компрессии при нейробластоме составляет + ___ + %

- 5
- 15
- 10

- 0,1

Совместно с онкологом наблюдать данного пациента должен

- 5
- 15
- 10
- 0,1

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Ребенок 3 месяцев с трехростковой цитопенией, лихорадкой госпитализируется в стационар для проведения обследования, определения тактики терапии.

Жалобы

Со слов матери, у ребенка в течение недели отмечаются лихорадка, вялость, бледность кожи.

Анамнез заболевания

За неделю до настоящей госпитализации повысилась температура до 39°C, появились явления ринита. Участковым врачом установлен диагноз ОРВИ.

Ребенок продолжал лихорадить, повторно осмотрен врачом, выявлена гепатомегалия. Назначена антибактериальная терапия.

При исследовании гемограммы: лейкоциты 4 тыс/мкл, гемоглобин 77 г/л, тромбоциты 56 тыс/мкл.

С направляющим диагнозом “острый лейкоз (?)” ребенок госпитализирован в гематологическое отделение.

Анамнез жизни

Ребенок от третьей беременности (I беременность - девочка, II беременность – мальчик, дети здоровы), самостоятельных родов на сроке 38 недель. Вес при рождении 3120 г, рост 50 см. Из родильного дома выписана на 5 сутки жизни. До настоящего момента на естественном вскармливании. Вакцинация - гепатит В, БЦЖ-М в родильном доме.

В месячном возрасте перенесла острый бронхит, ринит. Находилась на стационарном лечении (в период госпитализации в гемограмме - лейкоциты 14,8 тыс/мкл, гемоглобин 118 г/л).

Объективный статус

При поступлении состояние тяжелое. Температура тела 38,6°C. Вес 6,1 кг. Рост 58 см. Вялая. Сознание ясное. Грубой неврологической симптоматики нет. Большой родничок не напряжен. Положение естественное. Кожные покровы

бледные, периферических отеков нет. Гиперемия перианальной области. Слизистые оболочки ротовой полости бледно-розовые. Подкожно-жировой слой распределен равномерно, развит достаточно. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Дыхание через нос умеренно затруднено за счет слизистого отделяемого, в легких дыхание проводится во все отделы, пуэрильное, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца ясные, ритм правильный, тахикардия до 140 ударов в минуту, систолический шум на верхушке сердца. АД 85/60 мм рт. ст. Находится на грудном вскармливании, рвоты нет. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации во всех отделах. Печень {plus} 6 см, селезенка {plus} 7 см от края реберной дуги, умеренной плотности. Стул разжижен, зеленого цвета. Мочится в памперс, цвет мочи не изменен.

Необходимыми лабораторными методами обследования для постановки диагноза являются

- 5
- 15
- 10
- 0,1

Результаты лабораторных методов обследования

Необходимыми инструментальными методами обследования для постановки диагноза являются

- 5
- 15
- 10
- 0,1

Результаты инструментальных методов обследования

На основании результатов проведенного обследования можно установить диагноз

- 5
- 15
- 10
- 0,1

Диагноз

Для исключения/подтверждения первичного характера заболевания нужно выполнить

- молекулярно-генетическое исследование
- биопсию печени
- HLA-типирование пациента
- цитогенетическое исследование костного мозга

Объем минимального обязательного обследования при гемофагоцитарном лимфогистиоцитозе также включает

- проведение электроэнцефалограммы
- исследование уровня витамина B12 в сыворотке крови
- определение групповой принадлежности по системе ABO, определение фенотипа Резус-фактора
- проведение спинномозговой пункции (посев, цитоз, белок, глюкоза, цитопрепарат, ПЦР- вирусология)

К диагностическим критериям гемофагоцитарного лимфогистиоцитоза относится

- гепатомегалия > 5 см из-под края реберной дуги
- гипертриглицеридемия и/или гипофибриногенемия
- лихорадка >38,5°C > 2 дней
- повышение уровня ферритина > 1500 мкг/л

К препаратам, применяемым в первой линии терапии гемофагоцитарного лимфогистиоцитоза по протоколу HLH-2004, относятся

- дексаметазон, винкристин, даунорубицин
- дексаметазон, циклоспорин А, этопозид
- цитозар, этопозид, даунорубицин
- преднизолон, винбластин

При интратекальной терапии данного заболевания вводятся

- дексаметазон
- метотрексат, преднизолон
- цитозар, преднизолон
- этопозид

Пациентам с первичным гемофагоцитарным лимфогистиоцитозом показана

- интратекальная терапия
- аутологичная трансплантация гемопоэтических стволовых клеток
- аллогенная трансплантация гемопоэтических стволовых клеток
- терапия препаратом моноклонального антитела к человеческому рецептору интерлейкина-6

Длительность инициальной терапии гемофагоцитарного лимфогистиоцитоза по протоколу HLH-2004 составляет + ____ + недель

- 1
- 6
- 2
- 8

Частичный ответ по окончании инициальной терапии по протоколу HLH-2004 характеризуется

- сохранением лихорадки $>38^{\circ}\text{C}$, массивной гепатоспленомегалией, уровнем тромбоцитов $<50 \times 10^9/\text{л}$, нейтрофилов $<1 \times 10^9/\text{л}$, потребностями в трансфузиях эритроцитарной массы
- отсутствием лихорадки, печень <3 см, селезенка <5 см из-под края реберной дуги, уровнем тромбоцитов $>50 \times 10^9/\text{л}$, нейтрофилов $>1 \times 10^9/\text{л}$, отсутствием потребности в трансфузиях эритроцитарной массы
- разрешением всех клинических и лабораторных признаков заболевания
- отсутствием лихорадки, печень <3 см, селезенка <5 см из-под края реберной дуги, уровнем тромбоцитов $>50 \times 10^9/\text{л}$, нейтрофилов $>1 \times 10^9/\text{л}$, сохранением потребности в трансфузиях эритроцитарной массы

К диагностическим критериям гемофагоцитарного лимфогистиоцитоза у данного пациента относится

- сохранением лихорадки $>38^{\circ}\text{C}$, массивной гепатоспленомегалией, уровнем тромбоцитов $<50 \times 10^9/\text{л}$, нейтрофилов $<1 \times 10^9/\text{л}$, потребностями в трансфузиях эритроцитарной массы
- отсутствием лихорадки, печень <3 см, селезенка <5 см из-под края реберной дуги, уровнем тромбоцитов $>50 \times 10^9/\text{л}$, нейтрофилов $>1 \times 10^9/\text{л}$, отсутствием потребности в трансфузиях эритроцитарной массы
- разрешением всех клинических и лабораторных признаков заболевания
- отсутствием лихорадки, печень <3 см, селезенка <5 см из-под края реберной дуги, уровнем тромбоцитов $>50 \times 10^9/\text{л}$, нейтрофилов $>1 \times 10^9/\text{л}$, сохранением потребности в трансфузиях эритроцитарной массы

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Ребенок 1 года с трехростковой цитопенией, гепатоспленомегалией, энтеропатией госпитализируется в гематологическое отделение с целью уточнения диагноза, определения тактики терапии.

Жалобы

Со слов матери, у ребенка отмечаются слабость, снижение аппетита, бледность кожных покровов.

Анамнез заболевания

В возрасте 2 месяцев по данным УЗИ выявлено увеличение размеров селезенки.

В 3 месяца в гемограмме выявлена анемия. Получал терапию препаратами железа без эффекта.

В 9 месяцев в биохимическом исследовании сыворотки крови выявлено снижение уровня общего белка.

В 11 месяцев госпитализирован в стационар с диагнозом «Кишечная инфекция».

При обследовании в гемограмме выявлена трехростковая цитопения (лейкоциты 2 тыс/мкл, гемоглобин 72 г/л, тромбоциты 70 тыс/мкл).

Проводилась антибактериальная, симптоматическая терапия, заместительная терапия эритроцитарной массой.

По данным УЗИ и КТ органов брюшной полости выявлена гепатоспленомегалия. Для уточнения диагноза пациент переводится в гематологическое отделение.

Анамнез жизни

Ребенок от второй беременности, протекавшей без особенностей, 2-х родов на сроке 39 недель через естественные родовые пути. Закричал сразу. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Выписан домой на 3 сутки. Естественное вскармливание до 8 месяцев.

Перенесенные заболевания ОРВИ, бронхит.

Объективный статус

На момент поступления самочувствие страдает за счет вялости, слабости. Сознание ясное. Грубой неврологической симптоматики нет. Положение естественное. Кожные покровы бледные с желтоватым оттенком, петехиальная сыпь на спине, конечностях. Подкожно-жировой слой развит слабо, распределен равномерно. Периферических отеков нет. Слизистые оболочки ротовой полости влажные, чистые. Дыхание через нос свободное. В легких дыхание пуэрильное, проводится равномерно, хрипы не выслушиваются, одышки нет. Тоны сердца ясные, ритм правильный. Выслушивается систолический шум на верхушке сердца. ЧСС 84 уд. в мин. АД 90/60 мм рт. ст. Живот увеличен в объеме за счет гепатоспленомегалии, мягкий, безболезненный. Печень выступает на 10 см из-под края реберной дуги.

Селезёнка выступает на 10-11 см из-под края реберной дуги. Мочеиспускание свободное, цвет мочи не изменен. Стул 5 раз за сутки, разжижен, зеленого цвета.

Необходимыми лабораторными методами обследования для установления диагноза являются

- сохранением лихорадки $>38^{\circ}\text{C}$, массивной гепатоспленомегалией, уровнем тромбоцитов $<50 \times 10^9/\text{л}$, нейтрофилов $<1 \times 10^9/\text{л}$, потребностями в трансфузиях эритроцитарной массы
- отсутствием лихорадки, печень <3 см, селезенка <5 см из-под края реберной дуги, уровнем тромбоцитов $>50 \times 10^9/\text{л}$, нейтрофилов $>1 \times 10^9/\text{л}$, отсутствием потребности в трансфузиях эритроцитарной массы
- разрешением всех клинических и лабораторных признаков заболевания
- отсутствием лихорадки, печень <3 см, селезенка <5 см из-под края реберной дуги, уровнем тромбоцитов $>50 \times 10^9/\text{л}$, нейтрофилов $>1 \times 10^9/\text{л}$, сохранением потребности в трансфузиях эритроцитной массы

Результаты лабораторных методов обследования

Необходимыми инструментальными методами обследования для установления диагноза являются

- сохранением лихорадки $>38^{\circ}\text{C}$, массивной гепатоспленомегалией, уровнем тромбоцитов $<50 \times 10^9/\text{л}$, нейтрофилов $<1 \times 10^9/\text{л}$, потребностями в трансфузиях эритроцитарной массы
- отсутствием лихорадки, печень <3 см, селезенка <5 см из-под края реберной дуги, уровнем тромбоцитов $>50 \times 10^9/\text{л}$, нейтрофилов $>1 \times 10^9/\text{л}$, отсутствием потребности в трансфузиях эритроцитарной массы
- разрешением всех клинических и лабораторных признаков заболевания
- отсутствием лихорадки, печень <3 см, селезенка <5 см из-под края реберной дуги, уровнем тромбоцитов $>50 \times 10^9/\text{л}$, нейтрофилов $>1 \times 10^9/\text{л}$, сохранением потребности в трансфузиях эритроцитной массы

Результаты инструментальных методов обследования

На основании результатов проведенного обследования установлен диагноз

- сохранением лихорадки $>38^{\circ}\text{C}$, массивной гепатоспленомегалией, уровнем тромбоцитов $<50 \times 10^9 / \text{л}$, нейтрофилов $< 1 \times 10^9 / \text{л}$, потребностями в трансфузиях эритроцитарной массы
- отсутствием лихорадки, печень $< 3 \text{ см}$, селезенка $< 5 \text{ см}$ из-под края реберной дуги, уровнем тромбоцитов $>50 \times 10^9 / \text{л}$, нейтрофилов $>1 \times 10^9 / \text{л}$, отсутствием потребности в трансфузиях эритроцитарной массы
- разрешением всех клинических и лабораторных признаков заболевания
- отсутствием лихорадки, печень $< 3 \text{ см}$, селезенка $< 5 \text{ см}$ из-под края реберной дуги, уровнем тромбоцитов $>50 \times 10^9 / \text{л}$, нейтрофилов $>1 \times 10^9 / \text{л}$, сохранением потребности в трансфузиях эритроцитарной массы

Диагноз

К органам риска при гистиоцитозе из клеток Лангерганса не относится

- селезенка
- желудочно-кишечный тракт
- костный мозг
- печень

Данный пациент относится к группе + _____ + риска

- промежуточного
- высокого
- низкого
- среднего

Данному пациенту в качестве первого этапа терапии согласно протоколу LCH-IV (протокол международного кооперативного исследования по лечению гистиоцитоза из клеток Лангерганса у детей и подростков, 2011г.) показано проведение

- аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток
- инициального курса 1 (IC-1)
Преднизолон $40 \text{ мг/м}^2 / \text{сутки}$ 4 недели, с постепенным снижением дозы в течение 2 недель.
Винбластин $6 \text{ мг/ м}^2 / \text{введение}$ в 1 день 1, 2, 3, 4, 5, 6 недели
- монотерапии преднизолоном или винбластином по решению лечащего врача
- инициального курса 2 (IC-2)
Преднизолон $40 \text{ мг/ м}^2 / \text{сутки}$ в течение 3 дней в начале каждой недели

в течении 6 недель.

Винбластин 6 мг/ м²/введение в 1 день 6 недель

При регрессии заболевания AD better (RO -, регрессия симптомов, отсутствие новых очагов, отсутствие активности заболевания в органах риска) после проведенного инициального курса 1 (IC-1), т. е. 6 недель терапии, показан дальнейший этап терапии LCH-IV, заключающийся в проведении

- комбинированной химиотерапии препаратами 2-хлордезоксиденозина и цитарабина
- поддерживающей терапии
- трансплантации гемопоэтических стволовых клеток
- инициального курса 2 (IC-2)
Преднизолон 40 мг/ м²/сутки в течение 3 дней в начале каждой недели, недели 8-13.
Винбластин 6 мг/ м²/введение в 1 день 8, 9, 10, 11, 12, 13 недели

При прогрессии заболевания AD worse (RO {plus}, прогрессия симптомов и/или появление новых очагов с проявлением активности заболевания в органах риска) после проведенного инициального курса 1 (IC-1), т. е. 6 недель терапии, показан дальнейший этап терапии LCH-IV, заключающийся в

- назначении комбинированной химиотерапии препаратами 2-хлордезоксиденозина и цитарабина
- проведении инициального курса 2 (IC-2)
- назначении поддерживающей терапии
- проведении повторного инициального курса 1 (IC-1)

На этапе поддерживающей терапии для лечения гистиоцитоза из клеток Лангерганса у детей согласно LCH-IV используются комбинации

- дексаметазона, даунорубицина
- преднизолона, винбластина, 6-меркаптопурина
- дексаметазона, циклоспорина А
- циклофосфана, винбластина

При поражении _____ несправедливо утверждение о наличии моносистемного монофокального гистиоцитоза из клеток Лангерганса

- легких
- щитовидной железы
- плечевых и бедренных костей
- кожных покровов волосистой части головы и спины

Пациенты при гистиоцитозе из клеток Лангерганса с поражением _____ не могут быть отнесены к группе низкого риска

- легких
- кожи
- височной кости (литические очаги)
- наружного уха

Поражение костного мозга при гистиоцитозе из клеток Лангерганса может быть установлено при следующих показателях гемограммы: гемоглобин + ____ г/л (+ _____ г/л у детей первого года жизни) при исключении других причин, например, дефицита железа;

тромбоциты + _____ + ;

лейкоциты + _____ +

- легких
- кожи
- височной кости (литические очаги)
- наружного уха

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Пациент в возрасте 3 месяцев госпитализирован для проведения дополнительного обследования.

Жалобы

На уплотнение кожи в околопупочной области слева (со слов матери).

Анамнез заболевания

В возрасте одного месяца мать заметила появление быстро увеличивающегося уплотнения кожи темно-синего цвета в околопупочной зоне слева размером 1×1,5 см.

{nbsp}

В динамике размер этого элемента увеличивался, появлялись также новые, более мелкие, схожие очаги. По месту жительства была проведена биопсия и гистологическое исследование элемента: в тканях дермы и субэпидермально – выраженный атипичный рост опухоли мезенхимального происхождения с большим количеством митозов, инвазивной формой роста и обилием бластоподобных клеток. В течение периода обследования были отмечены эпизоды повышения температуры до фебрильных цифр, купированные приемом антипиретиков.

Ребенок госпитализирован для проведения дополнительного обследования и определения тактики ведения.

Анамнез жизни

Ребенок от 2-ой беременности (1-ая беременность – медицинский аборт), 1-х родов. Беременность протекала без особенностей. Роды: через естественные родовые пути. Вес при рождении 3760 г. Рост 53 см. Оценка по шкале Апгар 9/10 баллов. Естественное вскармливание до момента поступления. Профилактические прививки БЦЖ и гепатит В, далее не привит по желанию родителей. Перенесенные заболевания: ОРВИ.

Объективный статус

Самочувствие не страдает. Сознание ясное. Телосложение нормостеническое. По всей поверхности тела множественные элементы папулезного характера размерами от 0,1 до 1 см, плотные при пальпации, безболезненные, сине-фиолетового цвета. Кожные покровы умеренно влажные, подкожно-жировая клетчатка развита умеренно, распределена равномерно. Видимых периферических отеков нет. Язык чистый, влажный. Слизистые оболочки ротовой полости розовые, влажные, чистые. Зев спокойный. Периферические лимфатические узлы пальпируются по основным группам – без особенностей. Костно-мышечная система без особенностей. Носовое дыхание, свободное. Аускультативно дыхание пуэрильное, проводится равномерно, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритмичные. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации. Печень {plus}3 см ниже края реберной дуги, селезенка {plus}2 см ниже края реберной дуги. Неврологический статус: очаговых и менингеальных симптомов нет. Стул ежедневный, диурез не учитывался.

Необходимыми лабораторными методами обследования для установления диагноза являются

- легких
- кожи
- височной кости (литические очаги)
- наружного уха

Результаты лабораторных методов обследования

Для уточнения объема поражения необходимо

- легких
- кожи
- височной кости (литические очаги)
- наружного уха

Результаты обследования

До начала лечения пациенту необходимо выполнить инструментальные исследования

- легких
- кожи
- височной кости (литические очаги)
- наружного уха

Результаты инструментального обследования

Результаты проведенного обследования позволяют сформулировать диагноз

- легких
- кожи
- височной кости (литические очаги)
- наружного уха

Диагноз

Диагноз острого лейкоза устанавливается при наличии в миелограмме более + _____ + % бластных клеток

- 50
- 20
- 10
- 5

Диагноз инициального нейролейкоза устанавливается при наличии

- более 2 клеток в 1 мкл цереброспинальной жидкости
- опухолевого образования, в котором присутствуют миелоидные бласты с созреванием или без него, расположенного в любом органе или ткани вне костного мозга, печени, селезенки и лимфатических узлов
- более 5 клеток в 1 мкл цереброспинальной жидкости, при наличии любого количества бластов и/или симптомов поражения черепно-мозговых нервов
- бластных клеток в периферической крови

Основным препаратом для лечения острого миелоидного лейкоза у данного пациента является

- аспарагиназа

- дексаметазон
- цитарабин
- 6-меркаптопурин

Основным жизнеугрожающим осложнением, возникающим при применении высокодозного цитарабина, является

- эметический синдром
- снижение темпов диуреза
- аллергическая реакция по типу крапивницы
- респираторный дистресс-синдром

На фоне специфической терапии острого миелоидного лейкоза у данного пациента не может развиваться

- эметический синдром
- постцитостатическая аплазия кроветворения
- дефицит иммуноглобулинов
- токсический кератоконъюнктивит

После 3-х интратекальных введений цитарабина у данного пациента не достигнута санация ликвора. В связи с этим пациенту необходимо провести

- повторную оценку санации ликвора после 6-ти введений цитарабина
- постановку резервуара Оммайя для продолжения санации ликвора
- краниальное облучение
- выбранную исходно программную терапию без изменений

На 10 сутки после проведения курса индукции ремиссии ADE-HAM у ребенка отмечено развитие фебрильной лихорадки до 39,5°C с потрясающим ознобом, десатурацией до 70% на фоне гипотензии до 60/30 мм рт.ст. Данные клинические проявления у пациента обусловлены развитием

- гипоксии головного мозга
- септического шока
- рецидива основного заболевания
- респираторный дистресс-синдром

После завершения программной терапии (3 блока консолидирующей терапии) данному пациенту показано проведение

- гипоксии головного мозга
- септического шока
- рецидива основного заболевания

- респираторный дистресс-синдром

Условие ситуационной задачи

Ситуация

На прием к гематологу обратились родители с ребенком 5 лет.

Жалобы

На периодическую заложенность носа.

Анамнез заболевания

При обследовании по поводу рецидивирующих ринитов на фоне хорошего самочувствия в гемограмме: лейкоциты $48 \times 10^9/\text{л}$ (в лейкоцитарной формуле отмечается сдвиг влево до бластов без “провала”); гемоглобин 128 г/л; тромбоциты $520 \times 10^9/\text{л}$; СОЭ 4 мм/ч. В последующих анализах крови также отмечался лейкоцитоз до $50 \times 10^9/\text{л}$. Обследован в стационаре. По результатам миелограммы и иммунофенотипирования костного мозга данных за острый лейкоз не получено. Проведена биопсия шейного лимфоузла справа, в заключение: цитограмма злокачественного образования, желательное проведение иммуногистохимического исследования.

Анамнез жизни

Ребенок от первой беременности, первых самостоятельных срочных родов. Течение беременности: без осложнений. Масса тела при рождении 3100 г, рост 48 см. Закричал сразу. К груди приложен в 1-е сутки. БЦЖ проведено в роддоме. Естественное вскармливание до 6 мес.

Профилактические прививки: по календарю.

Перенесенные заболевания: ОРВИ, ветряная оспа. Перенесенные операции: биопсия шейного лимфоузла справа.

Объективный статус

Состояние: средней тяжести. Сознание ясное. Повышенного питания. Кожные покровы физиологической окраски, чистые, умеренной влажности. Слизистые оболочки бледно-розовые, чистые. Периферические лимфоузлы пальпируются по основным группам без особенностей. Костно-мышечная система: без особенностей. Носовое дыхание свободное. В легких дыхание везикулярное, проводится во все отделы, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритм правильный. Шумы не выслушиваются. ЧСС 84 уд. в мин. АД 90/60 мм рт. ст. Живот при пальпации мягкий, безболезненный во всех отделах, доступен глубокой пальпации. Печень у края реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Мочеиспускание свободное, безболезненное. Неврологический статус: грубой

очаговой и менингеальной симптоматики на момент осмотра не выявлено. Стул регулярный, оформленный, без патологических примесей.

Необходимыми лабораторными методами обследования для постановки диагноза являются

- гипоксии головного мозга
- септического шока
- рецидива основного заболевания
- респираторный дистресс-синдром

Результаты лабораторных методов обследования

Необходимыми инструментальными методами обследования для постановки диагноза являются

- гипоксии головного мозга
- септического шока
- рецидива основного заболевания
- респираторный дистресс-синдром

Результаты инструментальных методов обследования

На основании результатов проведенного обследования установлен диагноз

- гипоксии головного мозга
- септического шока
- рецидива основного заболевания
- респираторный дистресс-синдром

Диагноз

**В данном клиническом случае у больного + _____ +
заболевания**

- фаза акселерации
- первый острый период
- хроническая фаза
- фаза бластного криза

В качестве основной терапии хронического миелоидного лейкоза используются

- ингибиторы янус-киназ
- ингибиторы протеасом

- антрациклиновые антибиотики
- ингибиторы тирозинкиназ

Единственным ингибитором тирозинкиназ (ИТК), разрешенным для применения у детей при хроническом миелолейкозе (с 2-х лет) в РФ, является

- бозутиниб
- нилотиниб
- иматиниб
- дазатиниб

Для профилактики осложнений, связанных с синдромом лизиса опухоли в период циторедукции, обязательным является

- назначение глюкокортикостероидов
- инфузионная терапия до 2-2,5 л/м²
- назначение химиотерапии
- применение гепатопротекторов

Для уменьшения опухолевой массы в дебюте заболевания проводят циторедуктивную терапию

- метотрексатом
- дексаметазоном
- пегелированным интерфероном 2-бета
- гидроксикарбамидом

Терапия ингибиторами тирозинкиназ при хроническом миелолейкозе является

- таргетной (целенаправленной)
- цитостатической монотерапией
- симптоматической
- циторедуктивной

Для терапии хронического миелолейкоза ингибиторами тирозинкиназ рекомендован

- непрерывный прием в течение 2 лет
- курсовой прием по 21 день с перерывом на 7 дней в течение 5 лет
- непрерывный ежедневный длительный (постоянный) прием
- курсами по 21 день с перерывом на 7 дней до достижения 18-летнего возраста

При неэффективности проводимой терапии и выявлении мутации гена BCR-ABL T315I необходимо

- назначение нилотиниба
- назначение руксолитиниба
- HLA-типирование больного и родственников 1 линии родства, поиск неродственного донора, решение вопроса об алло-ТГСК (трансплантации гемопоэтических стволовых клеток)
- назначение дазатиниба

Фаза бластного криза при хроническом миелолейкозе, согласно классификации ELN, устанавливается при наличии

- назначение нилотиниба
- назначение руксолитиниба
- HLA-типирование больного и родственников 1 линии родства, поиск неродственного донора, решение вопроса об алло-ТГСК (трансплантации гемопоэтических стволовых клеток)
- назначение дазатиниба

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Пациент 9 лет госпитализирован для проведения дополнительного обследования.

Жалобы

На отечность и болезненность в области мошонки.

Анамнез заболевания

В возрасте 9-ти лет у мальчика отмечено появление отечности и болезненности в области мошонки. Ребенок осмотрен хирургом, установлен диагноз: «Эпидидимит». Начата антибактериальная терапия амоксициклавом. Проведен контроль клинического анализа крови, по данным которого выявлены бластные клетки 13%.

Ребенок госпитализирован для проведения дополнительного обследования и определения тактики ведения.

Анамнез жизни

Ребенок от первой беременности, первых срочных родов. Течение беременности с токсикозом первой половины.

Роды: срочные, через естественные родовые пути. Вес при рождении 3220 г. Рост 51 см. Оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Естественное вскармливание до

8 мес. Профилактические прививки в полном соответствии с Национальным календарем.

Перенесенные заболевания: ОРВИ, ветряная оспа, инфекционный мононуклеоз.

Объективный статус

Сознание ясное. Телосложение нормостеническое. На всей поверхности тела выраженная токсико-аллергическая сыпь. На лице, туловище и конечностях сыпь сливного характера, не сопровождается зудом. Кожные покровы умеренно влажные, подкожно-жировая клетчатка развита умеренно, распределена равномерно. Видимых отеков нет. Мошонка несколько увеличена в объеме. Язык чистый, влажный. Видимые слизистые оболочки розовые, влажные, чистые. Зев спокойный. Миндалины не увеличены, не гиперемированы, чистые. Пальпируются основные группы периферических лимфатических узлов. Костно-мышечная система без патологии. Носовое дыхание, свободное. В легких дыхание везикулярное, проводится равномерно во все отделы легких, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца ясные, ритмичные. ЧСС 84 уд. в мин. АД 90/60 мм рт. ст. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации, безболезненный. Печень, селезенка не пальпируются. Неврологический статус: очаговых и менингеальных симптомов нет. Стул ежедневный, диурез не учитывается.

Необходимыми лабораторными методами обследования для установления диагноза являются

- назначение нилотиниба
- назначение руксолитиниба
- HLA-типирование больного и родственников 1 линии родства, поиск неродственного донора, решение вопроса об алло-ТГСК (трансплантации гемопоэтических стволовых клеток)
- назначение дазатиниба

Результаты лабораторных методов обследования

Пациенту необходимо дополнительно провести исследование

- назначение нилотиниба
- назначение руксолитиниба
- HLA-типирование больного и родственников 1 линии родства, поиск неродственного донора, решение вопроса об алло-ТГСК (трансплантации гемопоэтических стволовых клеток)
- назначение дазатиниба

Результаты обследования

Необходимыми до начала лечения являются инструментальные исследования

- назначение нилотиниба
- назначение руксолитиниба
- HLA-типирование больного и родственников 1 линии родства, поиск неродственного донора, решение вопроса об алло-ТГСК (трансплантации гемопоэтических стволовых клеток)
- назначение дазатиниба

Результаты инструментального обследования

На основании полученных результатов обследования пациенту можно сформулировать диагноз

- назначение нилотиниба
- назначение руксолитиниба
- HLA-типирование больного и родственников 1 линии родства, поиск неродственного донора, решение вопроса об алло-ТГСК (трансплантации гемопоэтических стволовых клеток)
- назначение дазатиниба

Диагноз

Диагноз острого лейкоза устанавливается при наличии в миелограмме более + _____ + % бластных клеток

- 10
- 5
- 20
- 50

Диагноз инициального нейролейкоза устанавливается при наличии

- бластных клеток в периферической крови
- опухолевого образования, в котором присутствуют миелоидные бласты с созреванием или без него, расположенного в любом органе или ткани вне костного мозга, печени, селезенки и лимфатических узлов
- более 2 клеток в 1 мкл цереброспинальной жидкости
- более 5 клеток в 1 мкл цереброспинальной жидкости, при наличии любого количества бластов и/или симптомов поражения черепно-мозговых нервов

В лечении острого миелоидного лейкоза не применяют

- аспарагиназу
- этопозид
- идарубицин
- цитарабин

Основным жизнеугрожающим осложнением, возникающим при применении высокодозного цитарабина, является

- респираторный дистресс-синдром
- эметический синдром
- аллергическая реакция по типу крапивницы
- снижение темпов диуреза

На фоне специфической терапии острого миелоидного лейкоза необходимо проведение + _____ + профилактики

- противогрибковой
- противовирусной
- противомикробной
- антибактериальной

На фоне терапии высокодозным цитарабином у ребенка отмечено развитие конъюнктивита.

Для профилактики данного осложнения используются

- противогрибковой
- противовирусной
- противомикробной
- антибактериальной

Данные клинические проявления у пациента обусловлены развитием

- рецидива основного заболевания
- респираторного дистресс-синдрома
- гипоксии головного мозга
- септического шока

После завершения программной терапии (3 блока консолидирующей терапии) при контрольном обследовании в периферической крови выявлено 4% бластных клеток. В связи с выявлением бластных клеток в периферической крови пациенту необходимо провести

- рецидива основного заболевания
- респираторного дистресс-синдрома

- гипоксии головного мозга
- септического шока

Условие ситуационной задачи

Ситуация

В хирургическое отделение детской больницы госпитализирована девочка 7 лет.

Жалобы

На боли во рту при приеме пищи.

Анамнез заболевания

Данные жалобы появились месяц назад. Консультирована педиатром и челюстно-лицевым хирургом. При осмотре было выявлено образование в области мягкого неба.

Проведено обследование:

Общий клинический анализ крови:

|====

Показатель	Результат	Единицы измерения	Норма
Лейкоциты	11,67	$\times 10^9/\text{л}$	6.06-9.85
Гемоглобин	141	г/л	115-145
Тромбоциты	341	$\times 10^9/\text{л}$	204-350
Абсолютное количество нейтрофилов	7,35	$\times 10^9/\text{л}$	2.27-5.66

|====

Биохимический анализ крови:

|====

Показатель	Результат	Единицы измерения	Норма
Аланинаминотрансфераза	8	Ед/л	[0-29]
Альбумин	42.6	г/л	[38-54]
Альфа-амилаза, общая	40	Ед/л	[28-100]
Панкреатическая амилаза	18.2	Ед/л	[0-31]
Аспартатаминотрансфераза	19	Ед/л	[0-48]
Общий белок	68	г/л	[60-80]
Билирубин общий	7.5	мкмоль/л	[0-17]
Билирубин прямой	3	мкмоль/л	[0-3.4]
Гамма-глутамилтрансфераза	14	Ед/л	[0-26]
Глюкоза	4.41	ммоль/л	[3.33-5.55]
Калий	4.8	ммоль/л	[3.5-5.1]
Кальций ионизированный	1.17	ммоль/л	[1.15-1.27]
Креатинин	40.8	мкмоль/л	[0-42]

| Лактатдегидрогеназа | 315 | Ед/л | [0-314]

| Мочевина | 3.8 | ммоль/л | [2.5-6]

| Натрий | 140 | ммоль/л | [136-145]

| С-реактивный белок | 5 | мг/л | [0-5]

|====

{nbsp}

МСКТ головы и шеи с контрастом: определяется мягкотканый компонент в области небной миндалины слева, с распространением на мягкое небо, размерами 33x44x50 мм, $V=38 \text{ см}^3$. Образование полностью перекрывает просвет глотки на уровне С2 позвонка. С обеих сторон определяются многочисленные лимфатические узлы, размерами до 11 мм по короткой оси (поднижнечелюстные слева).

Заключение: КТ-картина дополнительного образования небной миндалины слева с распространением на мягкое небо, глоточной миндалины. Увеличенные лимфатические узлы шеи.

Анамнез жизни

Ребенок от 4-й беременности, протекавшей без особенностей, вторых самостоятельных родов в срок. При рождении рост 50 см, масса тела 3200 г. Оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Профилактические прививки проведены в полном объеме в соответствии с Национальным календарем. Перенесенные заболевания: ОРВИ.

Объективный статус

Состояние при поступлении: стабильное, тяжелое. Не лихорадит. Кожные покровы смуглые, чистые, умеренно влажные. Тургор тканей сохранен. Язык чистый, влажный. Слизистые чистые, розовые, влажные. Отмечается деформация ротовой полости за счет выбухания мягкого неба, больше слева; задняя стенка глотки не просматривается; участок выбухающей слизистой умеренно гиперемирован. Пальпируются увеличенные подчелюстные и передние шейные лимфоузлы, плотные, подвижные, безболезненные. Кожа над ними не изменена. Область сердца не изменена. Тоны сердца ясные, звучные, ритмичные. Носовое дыхание свободное. В легких дыхание везикулярное, равномерно проводится по всем полям, хрипов нет. Живот мягкий, безболезненный, доступен глубокой пальпации во всех отделах. Печень пальпируется по краю реберной дуги, безболезненная. Селезенка не пальпируется. Физиологические отправления не нарушены. Очаговой неврологической и менингеальной симптоматики нет.

Необходимым методом обследования для постановки диагноза является

- рецидива основного заболевания

- респираторного дистресс-синдрома
- гипоксии головного мозга
- септического шока

Результаты обследования

По данным гистологического исследования можно диагностировать у больной

- анапластическую крупноклеточную лимфому
- лимфому Беркитта
- В-лимфобластную лимфому
- Т-лимфобластную лимфому

Обязательными методами обследования, которые необходимо выполнить для уточнения распространенности заболевания, являются

- анапластическую крупноклеточную лимфому
- лимфому Беркитта
- В-лимфобластную лимфому
- Т-лимфобластную лимфому

Результаты обследования

На основании проведенного обследования установлен диагноз

- анапластическую крупноклеточную лимфому
- лимфому Беркитта
- В-лимфобластную лимфому
- Т-лимфобластную лимфому

Диагноз

Наиболее вероятным осложнением на начальном этапе специфической терапии является

- синдром острого лизиса опухоли
- отек легких
- инфекция
- токсическая энцефалопатия

Наиболее вероятными лабораторными изменениями в сыворотке крови на начальных этапах терапии при массивном распаде опухоли являются

- гиперкалиемия, гиперурикемия, гипофосфатемия
- гиперкалиемия, гиперурикемия, гиперкальциемия
- гиперкалиемия, гиперурикемия, гиперфосфатемия
- гипокалиемия, гиперурикемия, гиперфосфатемия

Специфическое лечение в данном клиническом случае включает в себя

- химиотерапию по протоколу NB-2004
- химиотерапию по протоколу B-NHL-2010Mab
- лучевую терапию на пораженную область в СОД 36 Грей
- хирургическое удаление патологического образования с последующей лучевой терапией на пораженную область в СОД 12 Грей

После 2 блоков химиотерапии по протоколу B-NHL-2010Mab по данным МСКТ головы и шеи с контрастированием отмечается нивелирование объемного образования небной миндалины и увеличенных лимфоузлов шеи.

Поражение костного мозга на морфологическом уровне отсутствует (исходно также не было выявлено). Ответ на терапию можно расценить как

- достижение полной ремиссии
- частичный
- стабилизацию заболевания
- прогрессию заболевания

Последующая терапия в рамках протокола B-NHL-2010Mab

- требует проведения двух блоков химиотерапии
- требует проведения двух блоков химиотерапии с последующей аутотрансплантацией гемопоэтических стволовых клеток
- не требуется, так как лечение завершено
- требует проведения одного блока химиотерапии

К таргетной терапии в данном протоколе относится

- анти-CD30 (брентуксимабведотин)
- анти-CD22 (блинатумомаб)
- анти-CD20 (ритуксимаб)
- анти-CD38 (даратумумаб)

Поражение костного мозга при неходжкинских лимфомах констатируют при наличии в клеточном составе костного мозга + _____ + % опухолевых клеток

- >25

- >5
- >5, но < 25
- >25 и менее 50

Частота встречаемости неходжкинских зрелых В-клеточных лимфом у детей от 3 до 18 лет составляет + _____ + %

- >25
- >5
- >5, но < 25
- >25 и менее 50

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Пациент 7 лет госпитализирован для проведения дополнительного обследования.

Жалобы

На появление "синяков" на нижних конечностях.

Анамнез заболевания

Мать ребенка в 7 лет отметила у него бледность губ, множество "синяков" на нижних конечностях. В клиническом анализе крови, выполненном по месту жительства: гемоглобин 61 г/л, тромбоциты 22×10^9 /л, лейкоциты $8,9 \times 10^9$ /л.

Ребенок госпитализирован в отделение детской гематологии/онкологии для проведения дополнительного обследования и определения тактики ведения.

Анамнез жизни

Ребенок от 1-ой беременности, первых родов. Течение беременности: без особенностей. Масса тела при рождении 4000 г, рост 53 см. Рос и развивался соответственно возрасту. Профилактические прививки были сделаны в соответствии с Национальным календарем.

Перенесенные заболевания: ветряная оспа, ОРВИ, отит, ангина.

Объективный статус

T $37,8^{\circ}$ C. Самочувствие страдает за счет быстрой утомляемости, слабости.

Сознание ясное. Неврологический статус: менингеальных знаков нет.

Телосложение нормостеническое. Кожные покровы: бледные, умеренной влажности. Множественные экхимозы на нижних конечностях. Подкожно-жировой слой развит умеренно, распределен равномерно. Тургор мягких тканей удовлетворительный. Волосы и ногти в норме. Видимых

периферических отеков нет. Периферические лимфоузлы пальпаторно безболезненные, подвижные, плотно эластичной консистенции, максимально до 2 см в диаметре (тонзиллярные). Видимые слизистые оболочки бледно-розовые, чистые. Язык обложен налетом. Носовое дыхание свободное. В легких дыхание везикулярное, равномерно проводится по всем легочным полям. Хрипы не выслушиваются. Область сердца не изменена. Тоны сердца ясные, ритмичные. Шумы не выслушиваются. ЧСС 96 в мин. АД 95/60 мм рт. ст. Живот при глубокой пальпации безболезненный. Селезёнка выступает на 1 см. Печень пальпируется по краю реберной дуги. Физиологические отправления в норме.

Необходимыми лабораторными методами обследования для установления диагноза являются

- >25
- >5
- >5, но < 25
- >25 и менее 50

Результаты лабораторных методов обследования

Пациенту необходимо выполнить

- >25
- >5
- >5, но < 25
- >25 и менее 50

Результаты обследования

До начала лечения необходимо провести инструментальные исследования

- >25
- >5
- >5, но < 25
- >25 и менее 50

Результаты инструментального исследования

На основании проведенного обследования пациенту установлен диагноз

- >25
- >5
- >5, но < 25
- >25 и менее 50

Диагноз

Диагноз острого лейкоза устанавливается при наличии в миелограмме более + ____ + % бластных клеток

- 25
- 5
- 50
- 10

Перед проведением диагностической костномозговой и люмбальной пункции данному пациенту

- показана заместительная терапия компонентами крови: эритроцитарной массой
- специальной подготовки не требуется
- необходимо проведение заместительной терапии компонентами крови: тромбоконцентратом
- рекомендуется стимуляция гранулоцитопоеза

Основным жизнеугрожающим осложнением, возникающим при инициальном гиперлейкоцитозе на курсе индукционной терапии, является

- аллергическая реакция по типу крапивницы
- инфекционное осложнение
- выраженный эметический синдром
- гиперкалиемия

На фоне специфической терапии острого лимфобластного лейкоза необходимо проведение профилактики

- туберкулеза
- вирусных инфекций
- бактериальных инфекций
- пневмоцистной пневмонии

Данному пациенту необходимо предложить следующий лечебный план: проведение

- индукции ремиссии, консолидации ремиссии, реиндукции
- аутологичной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток
- индукции ремиссии, консолидации ремиссии и поддерживающей терапии
- аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток

На фоне проведения консолидации ремиссии у ребенка в гемограмме отмечено снижение лейкоцитов до 1,2 тыс/мкл, что

- требует снижения дозы метотрексата
- требует снижения дозы 6-меркаптопурина
- не требует коррекции терапии
- стимуляции гранулоцитопоеза

После завершения программной химиотерапии при осмотре офтальмолога выявлена лейкемическая инфильтрация сетчатки. Данное проявление следует расценить как

- остаточные явления основного заболевания
- диссеминацию
- обострение основного заболевания
- рецидив основного заболевания

В данном клиническом случае рецидив заболевания будет считаться

- остаточные явления основного заболевания
- диссеминацию
- обострение основного заболевания
- рецидив основного заболевания

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Мальчик 5-ти лет госпитализирован для проведения дополнительного обследования.

Жалобы

На множественные экхимозы на поверхности тела.

Анамнез заболевания

Болен в течение 2-х месяцев, когда появился субфебрилитет. В течение 5 дней проводилась антибактериальная терапия (Флемоксин) без эффекта. Госпитализирован в детскую больницу, где был установлен диагноз: "Инфекционный мононуклеоз". По данным гемограммы: гемоглобин 65 г/л, тромбоциты 66×10^9 /л. При осмотре: выраженный геморрагический синдром, пальпаторно печень увеличена на 5 см, селезенка - на 2 см. Продолжена антибактериальная терапия (Цефепим) и противовирусная терапия (Ацикловир) в течение недели, вводился преднизолон 30 мг/сутки. Клинический анализ крови: гемоглобин 97 г/л; лейкоциты $8,3 \times 10^9$ /л (п/я-1%, с/я-3%, моноциты-

16%, лимфоциты -79%, бластные клетки 1%); тромбоциты 64×10^9 /л, СОЭ – 45 мм/час. В биохимическом анализе крови: ЛДГ—381,6 Ед/л.

Ребенок госпитализирован в отделение онкогематологии* *для проведения дополнительного обследования и определения тактики ведения.

Анамнез жизни

Ребенок от 1-ой беременности, первых родов. Течение беременности: угроза прерывания на 6-7 неделе. Роды: через естественные родовые пути. Вес при рождении 2900 г. Рост 49 см. Оценка по шкале Апгар 8 баллов. Естественное вскармливание до 2,5 мес. Профилактические прививки по календарю. Перенесенные заболевания ОРВИ, бронхит, синусит.

Объективный статус

Состояние средней тяжести. Сознание ясное. Неврологический статус: менингеальных знаков нет. Телосложение: нормостеническое. Кожные покровы: бледные, умеренной влажности. Множественные экхимозы на нижних конечностях. Видимые слизистые оболочки бледно-розовые, чистые. Подкожно-жировой слой развит умеренно, распределен равномерно. Тургор тканей удовлетворительный. Волосы и ногти в норме. Видимых периферических отеков нет. Носовое дыхание свободное. В легких дыхание везикулярное, равномерно проводится по всем легочным полям. Хрипы не выслушиваются. Область сердца не изменена. Тоны сердца ясные, ритмичные. Шумов нет. ЧСС 84 уд. в мин. АД 90/60 мм рт. ст. Язык обложен налетом. Живот доступен глубокой пальпации, безболезненный, селезенка выступает на 2см, печень - на 5 см ниже края реберной дуги. Физиологические отправления в норме.

Необходимыми методами обследования для установления диагноза являются

- остаточные явления основного заболевания
- диссеминацию
- обострение основного заболевания
- рецидив основного заболевания

Результаты обследования

Пациенту необходимо выполнить

- остаточные явления основного заболевания
- диссеминацию
- обострение основного заболевания
- рецидив основного заболевания

Результаты обследования

До начала лечения необходимо провести инструментальные исследования

- остаточные явления основного заболевания
- диссеминацию
- обострение основного заболевания
- рецидив основного заболевания

Результаты инструментального исследования

На основании результатов проведенного обследования установлен диагноз

- остаточные явления основного заболевания
- диссеминацию
- обострение основного заболевания
- рецидив основного заболевания

Диагноз

Диагноз острого лейкоза устанавливается при наличии в миелограмме более + _____ + % бластных клеток

- 10
- 25
- 50
- 5

В терапии острого лимфобластного лейкоза не используют

- дексаметазон
- аспарагиназу
- этопозид
- винкристин

Жизнеугрожающее состояние на фоне терапии острого лимфобластного лейкоза может возникнуть при концентрации калия в крови + _____ + ммоль/л

- $\geq 5,5$
- ≥ 5
- $\geq 4,7$
- ≥ 6

Профилактика развития пневмоцистной пневмонии проводится с использованием

- триметоприм/сульфометоксазола
- амоксициллина с клавулановой кислотой
- азитромицина
- цефтриаксона

Данному пациенту необходимо предложить следующий лечебный план: проведение

- аутологичной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток
- индукции ремиссии, консолидации ремиссии и поддерживающей терапии
- индукции ремиссии, консолидации ремиссии, реиндукции
- аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток

На фоне проведения консолидации ремиссии у ребенка в гемограмме отмечено повышение числа лейкоцитов до 4,2 тыс/мкл.

В связи с этим пациенту необходимо

- снизить дозу 6-меркаптопурина
- снизить дозу метотрексата
- продолжить лечение с динамическим контролем гемограммы
- увеличить дозу 6-меркаптопурина

После завершения программной терапии при осмотре отмечено увеличение яичка в 4 раза.

Данное клиническое проявление требует

- проведения биопсии яичка
- проведения УЗИ яичка
- консультации эндокринолога
- повторного осмотра через 3 месяца

Рецидив основного заболевания, возникший через 14 месяцев от постановки диагноза, должен быть расценен как

- проведения биопсии яичка
- проведения УЗИ яичка
- консультации эндокринолога
- повторного осмотра через 3 месяца

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Девочка, 3 года, поступила в гематологическое отделение.

Жалобы

Со слов матери, у ребенка повышенная температура, носовое кровотечение.

Анамнез заболевания

В течение последнего месяца девочка стала быстро уставать, снизился аппетит. Две недели назад родители заметили, что ребенок побледнел. Три дня назад повысилась температура. Состояние было расценено как ОРВИ, назначены противовирусные препараты. Самочувствие улучшилось, но сегодня развилось сильное носовое кровотечение. В частной клинике сдали общий анализ крови: Hb 60 г/л, эритроциты $2,8 \times 10^{12}$ /л, лейкоциты 10×10^9 /л, тромбоциты 8×10^9 /л; лейкоцитарная формула: сегментоядерные нейтрофилы – 10%, лимфоциты – 10%, бластные клетки 80%.

Анамнез жизни

Мать – 33 года, здорова; отец – 35 лет, сахарный диабет.

Раннее развитие – без особенностей, привита по возрасту. В этом году пошла в детский сад, стала часто болеть ОРВИ. Хронических заболеваний не выявлено.

Объективный статус

Состояние тяжелое. Температура – $36,2^{\circ}\text{C}$. Самочувствие страдает. Ребенок вялый, очень капризный. В носовых ходах – тампоны, пропитанные кровью. Кожные покровы и видимые слизистые бледные, множественные петехии и экхимозы на разных стадиях развития. Пальпируются единичные подчелюстные, шейные, подмышечные лимфоузлы – до 0,5-1 см, плотные, безболезненные. Видимых периферических отеков нет.

Носовое дыхание затруднено. В легких дыхание пуэрильное, проводится во все отделы, хрипов нет. ЧД 22/мин.

Тоны сердца ясные, ритмичные, тахикардия, выслушивается систолический шум на верхушке.

ЧСС 100/мин, АД 89/59 мм рт. ст.

Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень {plus} 1 см, селезенка – у края реберной дуги.

Физиологические отправления не нарушены. Менингеальных знаков нет.

Необходимыми лабораторными методами обследования для установления диагноза являются

- проведения биопсии яичка
- проведения УЗИ яичка
- консультации эндокринолога

- повторного осмотра через 3 месяца

Результаты лабораторных методов обследования

При подозрении на острый лейкоз необходимо аспирировать костный мозг из + _____ + точек

- 3-4
- 4-6
- 1
- 2

Необходимыми дополнительными методами обследования для уточнения диагноза и выбора тактики терапии являются

- 3-4
- 4-6
- 1
- 2

Результаты обследования

Учитывая данные анамнеза, осмотра и результаты проведенных обследований, предполагаемый основной диагноз

- 3-4
- 4-6
- 1
- 2

Диагноз

При транслокации (12;21) образуется химерный транскрипт

- BCR - ABL1
- MLL - AF 4
- TCF3-PBX1
- ETV6-RUNX1

На данном этапе пациенту показано проведение

- хирургического вмешательства
- трансплантации гемопоэтических стволовых клеток
- химиотерапии

- лучевой терапии

Данному пациенту интратекальная терапия должна проводиться

- начиная с фазы поддерживающей полихимиотерапии
- начиная с фазы индукции
- после достижения ремиссии
- только в случае рецидива

Для проведения люмбальной пункции у данного пациента минимальным количеством тромбоцитов является

- $10-20 \times 10^9 / \text{л}$
- $40-50 \times 10^9 / \text{л}$
- не менее $100 \times 10^9 / \text{л}$
- $20-30 \times 10^9 / \text{л}$

Несмотря на ежедневные трансфузии тромбоцитарного концентрата разногрупповых по системе АВО в дозе $0,6 \times 10^{11}$ на 10 кг массы тела, у пациента отмечается отсутствие клинически выраженного лечебного эффекта от переливания, а так же отсутствие прироста тромбоцитов в клиническом анализе крови.

Неэффективность терапии, наиболее вероятно, связана с

- трансфузией разногрупповых по системе АВО донорских тромбоцитов
- недостаточной дозой переливаемых тромбоцитов
- рефрактерностью больного к трансфузиям тромбоцитов
- применением химиотерапии

Для коррекции тромбоцитопении у данного пациента верная дальнейшая трансфузионная тактика заключается в трансфузии

- концентрата тромбоцитов, заготовленных методом пулирования
- тромбоцитарного донорского концентрата совместимого по системе Резус
- АВО совместимых донорских тромбоцитов
- концентрата тромбоцитов, заготовленных от доноров-родственников

Для выяснения причины тромбоцитопении на фоне трансфузий тромбоконцентрата необходимо

- сделать тромбоэластографию
- выполнить прямой антиглобулиновый тест
- провести скрининг антитромбоцитарных антител

- определить содержание протромбина

У данного пациента для заместительной терапии наиболее предпочтительным являются

- сделать тромбоэластографию
- выполнить прямой антиглобулиновый тест
- провести скрининг антитромбоцитарных антител
- определить содержание протромбина

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Девочка 14 лет поступила в отделение гематологии.

Жалобы

На слабость, быструю утомляемость, потерю массы тела на 5 кг за последние 3 месяца.

Анамнез заболевания

Пациентка заболела 5 месяцев назад, когда появились слабость, быстрая утомляемость. К врачу не обращалась. Во время медосмотра в школе пациентка пожаловалась на кожный зуд. Была консультирована дерматовенерологом: патологии не обнаружено. Пациентка была направлена к аллергологу-иммунологу. В общем анализе крови обнаружен лейкоцитоз, моноцитоз, анемия. Пациентка направлена в отделение гематологии для дальнейшего обследования.

Анамнез жизни

Подросток от первой беременности, протекавшей без особенностей, от 1-х своевременных родов в головном предлежании. Раннее развитие без особенностей.

Хронические заболевания отрицает.

Вредные привычки отрицает.

Аллергических реакций не было.

Наследственность по онкологическим заболеваниям не отягощена.

Объективный статус

Состояние тяжелое. Рост 160 см, масса тела 46 кг.

Положение естественное. Кожные покровы обычной окраски со смуглым оттенком, сухие. Видимые слизистые оболочки чистые, розовые. Тургор тканей удовлетворительный. Периферических отеков нет. Подкожно-жировая клетчатка развита слабо, распределена равномерно. Пальпируются единичный

шейный лимфатический узел справа до 1,5 см, единичный надключичный слева 2,5x2 см; лимфоузлы подвижные, безболезненные, смещаемые. Костно-мышечная система без особенностей.

Носовое дыхание свободное. Зев чистый. Миндалины не гиперемированы, чистые. В легких дыхание везикулярное, равномерно проводится по всем полям, хрипов нет. ЧД – 17 в минуту. Область сердца не изменена. Тоны сердца ясные, ритмичные, звучные. ЧСС - 90 ударов в минуту. Язык умеренно обложен белым налетом, влажный. Живот мягкий, безболезненный. Печень пальпируется по краю реберной дуги, безболезненная. Селезенка не пальпируется. Стул ежедневный, оформленный. Диурез не учитывается. Моча не изменена. Неврологический статус без особенностей.

Необходимыми исследованиями на первом этапе для определения дальнейшей тактики являются

- сделать тромбоэластографию
- выполнить прямой антиглобулиновый тест
- провести скрининг антитромбоцитарных антител
- определить содержание протромбина

Результаты обследования

Необходимыми исследованиями для верификации диагноза являются

- сделать тромбоэластографию
- выполнить прямой антиглобулиновый тест
- провести скрининг антитромбоцитарных антител
- определить содержание протромбина

Результаты обследования

На основании проведенного обследования можно установить диагноз

+ _____ + , + ____ + стадии с поражением лимфоузлов шеи, средостения, ворот печени

- сделать тромбоэластографию
- выполнить прямой антиглобулиновый тест
- провести скрининг антитромбоцитарных антител
- определить содержание протромбина

Диагноз

Пациенту установлен диагноз классической лимфомы Ходжкина (лимфогранулематоза). С учетом стадии его заболевания и возраста необходимо проведение

- комбинированной химио-лучевой терапии согласно протоколам группы GPOH, EuroNet с 4 введениями брентуксимаба ведотина, лучевая терапия в дозе 30 Гр
- комбинированной химио-лучевой терапии (2 цикла ОЕРА и 4 цикла COPDAC, лучевая терапия в дозе 20 Гр на первично пораженные области)
- 3 курсов R-ICE с последующей лучевой терапией в дозе 20 Гр
- лучевой терапии на пораженные области в СОД 40 Гр

При лимфоме Ходжкина показано проведение трапанобиопсии пациентам

- только с поражением костного мозга по данным ПЭТ/КТ
- только с поражением костей
- на любой стадии заболевания
- со стадией болезни более IIA

Опухолевым субстратом классической лимфомы Ходжкина являются

- L&H клетки
- сидерофаги
- клетки Березовского-Рид-Штернберга
- клетки Лангерганса

У пациента с лимфомой Ходжкина с периферически вводимым центральным венозным катетером после окончания специфической терапии на скрининговой ультразвуковом исследовании был выявлен венозный тромбоз дистальнее конца ЦВК. В связи с развитием данного осложнения необходимо назначить

- низкомолекулярный гепарин, удалить ЦВК через 3-5 дней и продолжить терапию низкомолекулярным гепарином до 3-х месяцев
- низкомолекулярный гепарин, проводить контроль УЗИ еженедельно, при полной реканализации удалить ЦВК, продолжить терапию низкомолекулярным гепарином до 3-х месяцев
- низкомолекулярный гепарин, проводить контроль УЗИ еженедельно, при полной реканализации удалить ЦВК и прекратить терапию низкомолекулярным гепарином
- варфарин, удалить ЦВК через 3-5 дней и продолжить терапию варфарином до 3-х месяцев

У пациента с лимфомой Ходжкина на 10 сутки курса химиотерапии ОЕРА на фоне лихорадки из крови высеив Candida tropicalis . Противогрибковая профилактика не проводилась. Пациенту удален ЦВК. Для противогрибковой терапии необходимо назначить

- микафунгин
- вориконазол
- амфотерицин В
- флуконазол

У пациента с лимфомой Ходжкина с поражением надключичных лимфатических узлов с двух сторон и селезенки при отсутствии В-симптомов следует установить _____ стадию

- IIIB
- IIB
- IVA
- IIIA

У пациента с Лимфомой Ходжкина на 8 день первого курса ОЕРА развилась глубокая нейтропения (абсолютное количество нейтрофилов $0,2 \times 10^9$ /л), пациенту необходимо

- прервать химиотерапию, после восстановления показателей крови начать прерванный ОЕРА заново
- прервать химиотерапию, после восстановления показателей периферической крови начать ОЕРА №2
- продолжить химиотерапию
- назначить ленограстим до восстановления числа нейтрофилов более 5×10^9 /л, продолжить химиотерапию

Пациентам с лимфомой Ходжкина + _____ + показано проведение профилактики пневмоцистной пневмонии ко-тримоксазолом

- с продвинутыми стадиями и поражением легких в анамнезе
- всем
- с рецидивом после проведения ауто-ТГСК
- с продвинутыми стадиями

У пациента с лимфомой Ходжкина во время проведения второго блока ОЕРА выявлено снижение гемоглобина до 65 г/л, развился анемический синдром, что требует

- с продвинутыми стадиями и поражением легких в анамнезе

- всем
- с рецидивом после проведения ауто-ТГСК
- с продвинутыми стадиями

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Девушка 15 лет госпитализирована в отделение онкогематологии.

Жалобы

На увеличение лимфатических узлов, одышку, слабость.

Анамнез заболевания

Пациентка считает себя больной в течение полугода, когда появилась повышенная утомляемость, частые головокружения, потливость по ночам. Наблюдалась в поликлинике по месту жительства, где в общем анализе крови было выявлено снижение гемоглобина до 93 г/л. Получала терапию препаратом сульфата железа 2 месяца, отмечалось повышение гемоглобина до 98 г/л. Препарат железа был заменен на гидроксид полимальтозат (III). Полторы недели назад у пациентки появились кашель, ортопноэ. Была консультирована гематологом в поликлинике. В связи с обнаружением увеличенных подмышечных с двух сторон и подключичных слева лимфоузлов была направлена в отделение гематологии с подозрением на лимфопролиферативное заболевание.

Анамнез жизни

Ребенок от 3-й беременности, 2-х родов. Течение беременности: токсикоз в 1 триместре. Роды через естественные пути в срок. Вес при рождении 3600 г. Рост 51 см. Естественное вскармливание до 12 мес. Росла и развивалась по возрасту. Профилактические прививки проводились в соответствии с Национальным календарем. Перенесенные заболевания: ОРЗ, ангина, ветряная оспа.

Объективный статус

Состояние тяжелое. Кожные покровы бледно-розовые, чистые. Пальпируются подчелюстные лимфоузлы слева до 3x2,5 см, подмышечные лимфоузлы до 2x3 см с 2-х сторон. Лимфоузлы плотные, смещаемые, безболезненные. Лимфатические узлы других групп не увеличены. Дыхание в легких везикулярное, проводится во все отделы, хрипов нет. Сердечные тоны звучные, ритмичные. Гемодинамика стабильная. Живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не пальпируются. Мочеиспускание свободное, безболезненное. Стул оформленный, регулярный. Очаговой неврологической и менингеальной симптоматики при осмотре не выявлено.

Необходимыми исследованиями на первом этапе для определения дальнейшей тактики являются

- с продвинутыми стадиями и поражением легких в анамнезе
- всем
- с рецидивом после проведения ауто-ТГСК
- с продвинутыми стадиями

Результаты обследования

Необходимыми исследованиями для верификации диагноза являются

- с продвинутыми стадиями и поражением легких в анамнезе
- всем
- с рецидивом после проведения ауто-ТГСК
- с продвинутыми стадиями

Результаты обследования

На основании проведенного обследования можно установить диагноз

- с продвинутыми стадиями и поражением легких в анамнезе
- всем
- с рецидивом после проведения ауто-ТГСК
- с продвинутыми стадиями

Диагноз

Пациенту установлен диагноз классической лимфомы Ходжкина (лимфогранулематоза). С учетом стадии его заболевания и возраста необходимо проведение

- комбинированной химио-лучевой терапии согласно протоколам группы GPOH, EuroNet с 4 введениями ритуксимаба
- комбинированной химио-лучевой терапии (2 цикла OEPА и 2 цикла COPDAS, лучевая терапия в дозе 20 Гр на первично пораженные области)
- 6 курсов R-CHOP с последующей лучевой терапией 20 Гр на все пораженные области
- лучевой терапии на пораженные области в СОД 35 Гр

В случае развития рецидива лимфомы Ходжкина поздним будет называться рецидив, возникший через _____ месяцев после окончания терапии

- 6

- 12
- 3
- 9

У данной больной с лимфомой Ходжкина для проведения химиотерапии был установлен центральный венозный катетер типа Certofix. После окончания специфической терапии при скрининговом ультразвуковом исследовании был выявлен венозный тромбоз дистальнее конца ЦВК. В связи с развитием данного осложнения необходимо назначить

- низкомолекулярный гепарин, проводить контроль УЗИ еженедельно, при полной реканализации удалить ЦВК, продолжить терапию низкомолекулярным гепарином до 3-х месяцев
- низкомолекулярный гепарин, удалить ЦВК через 3-5 дней и продолжить терапию низкомолекулярным гепарином до 3-х месяцев
- варфарин, удалить ЦВК через 3-5 дней и продолжить терапию варфарином до 3-х месяцев
- низкомолекулярный гепарин, проводить контроль УЗИ еженедельно, при полной реканализации удалить ЦВК и прекратить терапию низкомолекулярным гепарином

Для классической лимфомы Ходжкина характерен иммуногистохимический маркер

- EBV
- CD45
- CD30
- EMA

Поддерживающая терапия пациентам детского возраста с лимфомой Ходжкина

- не показана
- показана пациентам с продвинутыми стадиями
- показана пациентам с остаточным образованием после 4 блоков
- показана пациентам с остаточным образованием, но без признаков прогрессии после 6 блоков

У пациента с лимфомой Ходжкина с поражением надключичных лимфатических узлов с двух сторон и селезенки и с наличием В-симптомов следует установить _____ стадию

- IIIB
- I~E~B

- IIIA
- IV~E~B

Нодулярная лимфома Ходжкина с лимфоидным преобладанием характеризуется трансформацией в

- анапластическую крупноклеточную лимфому
- диффузную В-клеточную крупноклеточную лимфому
- лимфому Бёркитта
- лимфому Ходжкина нодулярный склероз

Препарат + _____ + , применяемый для лечения лимфомы Ходжкина, может вызывать периферическую нейропатию

- циклофосфамид
- винкристин
- доксорубицин
- дакарбазин

Наиболее редко встречается гистологический вариант лимфомы Ходжкина

- циклофосфамид
- винкристин
- доксорубицин
- дакарбазин

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Мальчик, 3 месяцев, поступил в гематологическое отделение.

Жалобы

Мать ребенка отметила появление выраженной бледности кожи и слизистых, в течение последних 2 месяцев - аффективно-респираторных приступов.

Анамнез заболевания

В 1 месяц в анализе крови была выявлена макроцитарная анемия (88 г/л), назначены препараты железа. В 2 месяца мать ребенка заметила появление резкой бледности, слабости. В общем анализе крови - снижение гемоглобина до 35 г/л. Проводилась заместительная терапия эритроцитной массой. В миелограмме – бластные клетки менее 5%, пунктаты нормоклеточные, редукция эритроидного ростка. 2 месяца назад появились аффективно-респираторные приступы.

Анамнез жизни

Мальчик от 2 беременности, 2 срочных родов. Вес при рождении – 3800 г, длина тела – 55 см. Беременность протекала без особенностей.

Наследственность, со слов матери, не отягощена.

Объективный статус

Состояние тяжелое по основному заболеванию, стабильное. Самочувствие страдает за счет анемического синдрома. Т 36,6^А°С. Аппетит снижен. Сознание ясное. Грубой очаговой и менингеальной симптоматики при осмотре не выявлено. Положение естественное. Физическое развитие соответствует возрасту. Врожденных аномалий развития не выявлено. Кожные покровы бледные, чистые, умеренной влажности. Слизистые оболочки бледно-розовые, влажные, чистые. Аускультативно дыхание пуэрильное, проводится равномерно во все отделы легких, хрипы не выслушиваются. ЧД 24 в мин. Тоны сердца ритмичные, звучные, тахикардия, выслушивается систолический шум на верхушке. ЧСС 122 уд/мин. Носовое дыхание свободное. Живот при пальпации мягкий, безболезненный во всех отделах. Селезёнка не пальпируется. Печень пальпируется на 2 см ниже края правой реберной дуги по средней ключичной линии, безболезненная, мягко эластичной консистенции. Мочеиспускание свободное, безболезненное. Моча светлая. Стул, со слов матери, часто с непереваренными фрагментами пищи, регулярный.

Необходимыми для постановки диагноза лабораторными методами обследования являются

- циклофосфамид
- винкристин
- доксорубицин
- дакарбазин

Результаты лабораторных методов обследования

Необходимыми для постановки диагноза инструментальными методами обследования являются

- циклофосфамид
- винкристин
- доксорубицин
- дакарбазин

Результаты инструментальных методов обследования

Для постановки диагноза желательно провести уточняющее исследование

- циклофосфамид
- винкристин
- доксорубицин
- дакарбазин

Результаты обследования

Для генетического подтверждения диагноза необходимо провести исследование

- циклофосфамид
- винкристин
- доксорубицин
- дакарбазин

Результаты обследования

У данного пациента на основании полученных результатов обследования можно предположить следующий диагноз

- циклофосфамид
- винкристин
- доксорубицин
- дакарбазин

Диагноз

В данном случае пациенту показано проведение

- по показаниям трансфузии донорских эритроцитов, при сохранении зависимости от трансфузий – инициация хелаторной терапии, симптоматическое лечение лактат-ацидоза
- трансплантации костного мозга как единственного радикального метода коррекции гематологических нарушений, остальные проявления коррекции не подлежат
- симптоматической терапии, направленной на коррекцию процессов нарушенного транспорта электронов и улучшение ферментных реакций клеточного энергообмена, а также профилактика и лечение лактат-ацидоза. Заместительная терапия компонентами крови проводится по показаниям. Для устранения трансфузионной зависимости возможно использование преднизолона в дозе 2 мг/кг/сут с последующим постепенным снижением дозы при достижении гематологического ответа.

При сохранении трансфузионной зависимости от донорских эритроцитов показано назначение хелаторной терапии

- симптоматической терапии компонентами донорской крови по показаниям, возможно использование гормональной терапии

Оценка перегрузки железом проводится по результатам

- подсчета количества проведенных трансфузий эритроцитсодержащего компонента донорской крови
- определения уровня сывороточного железа и НЖСС
- определения концентрации ферритина сыворотки
- определения уровня сывороточного ферритина, сывороточного железа, ОЖСС/НЖСС, НТЖ, а также магнитно-резонансной томографии (МРТ) в режиме T2 гипофиза, миокарда, печени

Для коррекции лактат-ацидоза используется

- инфузионная и хелаторная терапия
- инфузионная терапия с добавлением 4% раствора натрия гидрокарбоната, диметилксобутилфосфонилдиметилата, гемодиализ с безлактатным буфером
- переливание свежезамороженной плазмы и плазмообмен
- инфузионная терапия с добавлением аскорбиновой кислоты и витамина К

Перед началом заместительной трансфузионной терапии компонентами донорской крови необходимо провести

- определение группы крови моноклонами, общий анализ мочи
- определение иммуноглобулинов в сыворотке крови
- общий клинический анализ крови, исследование азотвыделительной функции почек
- определение группы крови по системе АВО, Rh, антигены системы резус (С, с, Е, е, С[^]w[^], К, к)

Данному пациенту для коррекции анемии предпочтительно использовать

- эритроцитарную взвесь лейкоредуцированную (фильтрованную)
- эритроцитарную массу
- размороженные и отмытые эритроциты
- эритроциты, заготовленные от матери

Для заказа эритроцитсодержащего компонента донорской крови необходимо по системе АВО и Rh указать

- антигены гистосовместимости (HLA)

- антигены системы Gm
- антигены системы резус (С, с, Е, е, С^W, К, к)
- группу крови по системе АВО и резус фактор

Необходимый объем эритроцитсодержащей среды для трансфузии в пересчете на 1 кг массы тела пациента составляет + _____ + мл

- антигены гистосовместимости (HLA)
- антигены системы Gm
- антигены системы резус (С, с, Е, е, С^W, К, к)
- группу крови по системе АВО и резус фактор

Условие ситуационной задачи

Ситуация

У мальчика 5 лет после блока полихимиотерапии в течение 4 часов развилась гипотония с почечной недостаточностью.

Жалобы

На резкую слабость, головокружение.

Анамнез заболевания

Пациент с диагнозом «Острый лимфобластный лейкоз, В11-вариант, ЦНС 1, первый острый период» получает терапию по протоколу ALL-MB 2015 для лечения острых лимфобластных лейкозов у детей и подростков. Проведен курс индукции ремиссии. Перенес удовлетворительно, инфекционных осложнений не отмечалось. После курса индукции ремиссии в миелограмме 24% бластных клеток. Учитывая отсутствие ремиссии, далее получил блок F1 (высокодозная полихимиотерапия).

Анамнез жизни

Мама (30 лет) – здорова; папа (32 года) – здоров. Единственный ребенок в семье. Хронические заболевания не выявлены. Редко болел ОРВИ, в возрасте 4-х лет перенес ветряную оспу. Посещал детский сад. Вакцинирован в соответствии с возрастом в полном объеме согласно Национального календаря вакцинопрофилактики.

Объективный статус

Состояние тяжелое, вялый, сонливый. Температура 37,8⁰С в течение последних 2-х часов. На вопросы отвечает заторможено. Кожные покровы бледные, геморрагический синдром не выражен. Зев спокойный, отмечается мукозит 2 степени. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца приглушены, тахикардия, ЧСС 136 в мин, АД 72/36 мм рт. ст. Живот мягкий,

доступен пальпации. Стул был накануне – без патологических примесей, задержка темпа диуреза до 1 мл/кг/час

Состояние пациента можно расценить как

- фебрильную нейтропению
- развитие индуцированного мукозита 2 степени
- отсутствие достоверных признаков развития инфекционного процесса
- фебрильную нейтропению, сепсис

В данной ситуации сразу после осмотра необходимо выполнить

- фебрильную нейтропению
- развитие индуцированного мукозита 2 степени
- отсутствие достоверных признаков развития инфекционного процесса
- фебрильную нейтропению, сепсис

Результаты обследования

Правильная комбинация стартовой антибактериальной терапии у пациента с фебрильной нейтропенией включает в себя

- β-лактам широкого спектра действия (пиперациллин/тазобактам или меропенем или имипенем/циластатин) в комбинации с аминогликозидом. При подозрении на Грам-положительную инфекцию/высоком риске развития инфекции, ассоциированной с метициллин-резистентным золотистым стафилококком, показано назначение ванкомицина
- цефалоспорин 2 поколения + аминогликозид
- цефалоспорин 3 поколения
- учитывая отсутствие достоверных признаков инфекционного процесса, показаний к назначению системной антибактериальной терапии нет. Возможно назначение пероральной антибактериальной терапии

Учитывая идентификацию в крови грибов рода *Candida*, препаратом выбора для противогрибковой терапии является

- флуконазол
- препарат из группы эхинокандинов
- вориконазол
- амфотерицин дезоксихолат

После идентификации грибов рода *Candida* в гемокультуре, пациенту показан

- флуконазол

- препарат из группы эхинокандинов
- вориконазол
- амфотерицин дезоксихолат

В данном случае рекомендуется выполнить дополнительные исследования

- флуконазол
- препарат из группы эхинокандинов
- вориконазол
- амфотерицин дезоксихолат

Результаты обследования

Учитывая отсутствие достижения ремиссии после терапии индукции, пациент стратифицируется в группу + _____ + риска

- неопределенного
- высокого
- промежуточного
- стандартного

Костномозговая ремиссия острого лейкоза подтверждается при наличии в костном мозге менее + ____ + % бластных клеток

- 30
- 5
- 20
- 10

Данному пациенту показано проведение

- аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток в первой ремиссии
- аутологичной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток в первой ремиссии
- немедленно аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток
- немедленно аутологичной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток

Прогностически неблагоприятным фактором у этого пациента является

- VII-вариант острого лимфобластного лейкоза
- статус ЦНС1
- отсутствие ремиссии после индукционной терапии

- отсутствие выявленных транслокаций

Перед введением антрациклинов пациентам с ОЛЛ обязательно проводится

- эзофагогастродуоденоскопия
- электронейромиография
- эхо-КГ
- исследование функции внешнего дыхания

Перерасчет площади поверхности тела у пациентов с ОЛЛ проводится

- эзофагогастродуоденоскопия
- электронейромиография
- эхо-КГ
- исследование функции внешнего дыхания

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Мальчик, возраст – 2 месяца, поступил в гематологическое отделение.

Жалобы

Со слов матери, беспокоят кишечные колики, увеличение шейных лимфоузлов.

Анамнез заболевания

Неделю назад родители заметили увеличение шейных лимфоузлов. При обследовании в поликлинике по месту жительства в гемограмме выявлен лейкоцитоз до 200 тыс/мкл, бластные клетки

Анамнез жизни

Ребенок от первой беременности, 1-х родов. Течение беременности у матери на фоне сахарного диабета 1 типа. Роды естественные, срочные. Вес при рождении 3890 г. Рост –56 см. БЦЖ и гепатит В –вакцинирован в роддоме. Естественное вскармливание до настоящего момента. Перенесенные инфекции: отсутствуют.

Объективный статус

Рост – 59 см, вес – 5,61 кг. ЧСС – 124/мин, ЧД – 31/мин, SpO₂ –99%, АД – 101/45 мм рт. ст., t–36,3°C.

Состояние тяжелое. Самочувствие существенно не нарушено. Положение естественное. Телосложение нормостеническое. Кожные покровы бледные, чистые, проявлений геморрагического синдрома нет. Слизистые оболочки розовые, чистые. Костно-мышечная система без видимых пороков и деформаций. Большой родничок выполнен, не напряжен. Пальпируются шейные лимфоузлы 15 мм в диаметре, плотные, безболезненные. Тоны сердца

ясные, ритмичные, небольшая тахикардия, гемодинамика удовлетворительная. Носовое дыхание свободное. В легких дыхание пуэрильное, равномерно проводится во все отделы. Хрипов и одышки нет. Appetit снижен, сосет вяло, мало, не срыгивает. Живот обычной формы и размеров, при пальпации мягкий, безболезненный. Селезёнка {plus} 3 см, печень {plus} 2 см. Мочеиспускание не нарушено, диурез недостаточный.

Необходимыми для постановки диагноза лабораторными методами обследования являются

- эзофагогастродуоденоскопия
- электронейромиография
- эхо-КГ
- исследование функции внешнего дыхания

Результаты лабораторных методов обследования

Наиболее предпочтительным местом для костномозговой пункции у этого пациента является

- подвздошный гребень
- остистый отросток позвонка
- грудина
- бугристость большеберцовой кости

Необходимыми дополнительными методами обследования для уточнения диагноза являются

- подвздошный гребень
- остистый отросток позвонка
- грудина
- бугристость большеберцовой кости

Результаты обследования

Учитывая данные анамнеза, осмотра и результаты проведенных обследований, предполагаемый основной диагноз

- подвздошный гребень
- остистый отросток позвонка
- грудина
- бугристость большеберцовой кости

Диагноз

Статус ЦНС у данного пациента расценивается как

- ЦНС 0
- ЦНС 3
- ЦНС 2
- ЦНС 1

Терапия острого лимфобластного лейкоза начинается с этапа

- поддерживающей терапии
- лучевой терапии
- консолидации
- индукции

Расчет дозы химиопрепаратов у данного ребенка будет проводиться

- на возраст в месяцах
- на площадь поверхности тела в m^2
- на вес пациента в кг
- на возраст в годах

Доза химиопрепаратов у данного пациента составляет _____ от расчетной

- 100%
- 150%
- $2^{\sim} / 3^{\sim}$
- $1^{\sim} / 2^{\sim}$

Перерасчет площади поверхности тела у пациентов с ОЛЛ проводится

- один раз перед началом терапии
- перед началом каждого терапевтического элемента
- 1 раз в месяц
- еженедельно

Первая доза глюкокортикостероидов у данного пациента составляет _____ от расчетной суточной дозы

- $1^{\sim} / 2^{\sim}$ от суточной дозы
- $1^{\sim} / 10^{\sim}$ – $1^{\sim} / 8^{\sim}$ от суточной дозы
- $1^{\sim} / 3^{\sim}$ от суточной дозы
- 100% полной суточной дозы

В первые дни терапии каждые 12 часов необходимо контролировать

- показатели коагулограммы
- общий анализ мочи
- динамику ЭКГ
- основные биохимические показатели – мочевины, креатинин, электролиты

В первые дни терапии во избежании повреждения почек продуктами распада клеток рН мочи должна быть

- показатели коагулограммы
- общий анализ мочи
- динамику ЭКГ
- основные биохимические показатели – мочевины, креатинин, электролиты

Условие ситуационной задачи

Ситуация

В детскую областную больницу госпитализирован ребенок 8 лет.

Жалобы

На отечность лица и шеи, затруднение дыхания.

Кашель частый, малопродуктивный, мокрота вязкая.

Анамнез заболевания

Месяц назад появился кашель, в связи с чем получал симптоматическое лечение ОРВИ без значимого эффекта. Неделю назад появилась лихорадка до фебрильных цифр, проводилась антибактериальная терапия флемоклавом, на фоне чего появились и стали нарастать отечность лица и шеи, затруднение дыхания. С направительным диагнозом «Отек Квинке» ребенок госпитализирован в стационар.

Анамнез жизни

Ребенок от первой беременности, протекавшей без особенностей, первых самостоятельных родов в срок. Рост 53 см, вес 3300 г. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Профилактические прививки проводились в соответствии с календарем. Перенесенные заболевания: ОРВИ.

Объективный статус

Состояние средней тяжести. Температура тела 37,2°C.

Пальпируются лимфатические узлы подчелюстные, переднешейные,

заднешейные, подмышечные, паховые, не спаянные друг с другом, безболезненные до 1 см.

Сознание ясное. Очаговой, менингеальной неврологической симптоматики нет. Кожные покровы бледно-розовые, сухие на ощупь, чистые. Проявлений геморрагического синдрома нет. Подкожно-жировая клетчатка развита умеренно, распределена равномерно. Небольшая пастозность мягких тканей лица. Периорбитальные отеки.

На передней поверхности грудной клетки контурирует подкожная венозная сеть. Небольшая сглаженность контуров яремной вырезки.

Слизистые оболочки ротовой полости розовые, влажные. Носовое дыхание свободно, отделяемого нет. Одышка до 26 в мин. Дыхание с жестким оттенком, множественные грубые проводные хрипы.

Область сердца не изменена. Тоны сердца ясные, ритм правильный, гемодинамика стабильная. АД 102/64 мм рт. ст., ЧСС 84 уд/мин. Тошноты, рвоты нет. Живот не вздут, при пальпации мягкий, безболезненный во всех отделах, перистальтика активная. Селезёнка не пальпируется. Печень у края реберной дуги. Стул регулярный, оформленный, без патологических примесей.

Мочеиспускание свободное, безболезненное, дизурических явлений нет.

Проведенное обследование

Общий клинический анализ крови:

|====

| Показатель | Результат | Единицы измерения | Норма

| лейкоциты | 6,92 | $\times 10^9$ /л | 6.06-9.85

| гемоглобин | 128 | г/л | 115-145

| тромбоциты | 310 | $\times 10^9$ /л | 204-35

| абсолютное количество нейтрофилов | 2,39 | $\times 10^9$ /л | 2.27-5.66

|====

{nbsp}

Биохимический анализ крови:

|====

| Показатель | Результат | Единицы измерения | Норма

| Аланинаминотрансфераза | 6 | Ед/л | 0-29

| Альбумин | 38.6 | г/л | 38-54

| Альфа-амилаза, общая | 78 | Ед/л | 28-100

| Панкреатическая амилаза | 25.2 | Ед/л | 0-31

| Аспартатаминотрансфераза | 23 | Ед/л | 0-48

| Общий белок | 60 | г/л | 60-80

| Билирубин общий | 7.5 | мкмоль/л | 0-17

| Билирубин прямой | 3 | мкмоль/л | 0-3.4

| Гамма-глутамилтрансфераза | 35 | Ед/л | 0-26

| Глюкоза | 4.41 | ммоль/л | 3.33-5.55
| Калий | 4.8 | ммоль/л | 3.5-5.1
| Кальций ионизированный | 1.17 | ммоль/л | 1.15-1.27
| Креатинин | 40.8 | мкмоль/л | 0-42
| Лактатдегидрогеназа | 542 | Ед/л | 0-314
| Мочевина | 3.8 | ммоль/л | 2.5-6
| Натрий | 140 | ммоль/л | 136-145
| С-реактивный белок | 23 | мг/л | 0-5
|====

{nbsp}

Рентгенография грудной клетки: очаговых и инфильтративных изменений не выявлено, определяется значительное расширение тени средостения, что может соответствовать опухоли тимуса или лимфопролиферативному процессу с поражением вилочковой железы.

При подозрении на лимфопролиферативное заболевание ребенку показана/о

- показатели коагулограммы
- общий анализ мочи
- динамику ЭКГ
- основные биохимические показатели – мочевина, креатинин, электролиты

Результаты обследования

План дополнительного обследования в стационаре включает в себя проведение

- показатели коагулограммы
- общий анализ мочи
- динамику ЭКГ
- основные биохимические показатели – мочевина, креатинин, электролиты

Результаты обследования

На основании проведенного обследования установите диагноз

- показатели коагулограммы
- общий анализ мочи
- динамику ЭКГ
- основные биохимические показатели – мочевина, креатинин, электролиты

Диагноз

У ребенка развилось осложнение заболевания

- двусторонняя пневмония
- синдром сдавления верхней полой вены
- экссудативный плеврит
- компрессия спинного мозга

План лечения данного пациента заключается в проведении

- хирургического вмешательства: удаление образования
- риск-адаптированной полихимиотерапии
- терапии винорельбином и 6-меркаптопурином в течение 1 года
- лучевой терапии на пораженную область, суммарная очаговая доза (СОД) 36 Грей

В фазу индукционной терапии лимфобластных лимфом используются

- винкристин, L-аспарагиназа, дексаметазон
- винкристин системно, преднизолон эндолюмбально
- карбоплатин, преднизолон, винкристин системно
- преднизолон, винкристин, антрациклины, L-аспарагиназа - системно

Для профилактики поражения центральной нервной системы данному пациенту показаны

- сеансы краниального облучения 30-36 Гр
- эндолюмбальные введения цитостатиков
- эндолюмбальные введения цитостатиков и сеансы краниального облучения
- эндолюмбальные введения цитостатиков с увеличением их количества в связи с инициальным поражением ЦНС

На 33 день индукционной терапии по данным МСКТ грудной клетки с контрастом отсутствуют доказательства наличия остаточного образования; в костном мозге бластные клетки менее 5% при восстановлении показателей нормального кроветворения, при исследовании ликвора отсутствуют лимфобласты. Можно констатировать

- прогрессию заболевания
- частичную ремиссию
- стабилизацию заболевания
- полную ремиссию

Дальнейшая тактика ведения пациента с учетом ответа на 33 день терапии заключается в

- завершении специфической терапии
- проведении поддерживающей терапии низкими дозами метотрексата
- продолжении лечения согласно протоколу с добавлением ритуксимаба
- продолжении лечения согласно протоколу без изменения интенсивности терапии

Частота лимфобластных лимфом среди всех неходжкинских лимфом у детей до 18 лет составляет

- 3-5%
- 90-95%
- 50-70%
- 20-25%

Понятие «В-симптомы» включает в себя

- проливные ночные поты, снижение массы тела больше 10 % за шесть месяцев, лихорадку выше 38°C
- дыхательную недостаточность, потливость, лихорадку
- быструю утомляемость, боли, органомегалию
- боли в костях, лихорадку

Профилактика поражения центральной нервной системы при неходжкинских лимфомах включает в себя

- проливные ночные поты, снижение массы тела больше 10 % за шесть месяцев, лихорадку выше 38°C
- дыхательную недостаточность, потливость, лихорадку
- быструю утомляемость, боли, органомегалию
- боли в костях, лихорадку

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Мама ребенка обратилась в поликлинику с девочкой 5 лет к врачу-гематологу.

Жалобы

На снижение уровня гемоглобина до 62 г/л у ребенка, сниженный аппетит, капризность.

Анамнез заболевания

В возрасте 2 месяцев девочке выполнено удаление «кавернозной гемангиомы» головы, ушной раковины. С 2 лет принимает препараты железа по поводу железодефицитной анемии. В связи со снижением уровня гемоглобина до 62 г/л госпитализирована в стационар.

Анамнез жизни

Ребенок от первой беременности, протекавшей на фоне токсикоза, анемии у матери. Роды в срок через естественные родовые пути. Вес при рождении 4000 г, рост 57 см. Естественное вскармливание до 4 месяцев. Неонатальный период без особенностей.

Объективный статус

При осмотре ребенок вялый, капризный, аппетит снижен. Кожные покровы смуглые, бледные, чистые. На передней поверхности левой голени визуализируется плотное «сосудистое» образование 0,5 x 0,5 см, фиолетового цвета. На наружной поверхности левой ушной раковины, теменной области волосистой части головы рубцы в местах иссечения «сосудистых образований». Слизистые ротовой полости бледно-розовые, чистые. На боковой поверхности языка в толще слизистой - сосудистое образование фиолетового цвета. В легких дыхание везикулярное, равномерно проводится по всем полям, хрипов нет. Тоны сердца звучные, ритмичные, систолический шум над всей поверхностью сердца. ЧСС 92 в мин. АД 85/50 мм рт. ст. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации во всех отделах, безболезненный. Селезёнка {plus} 1,5-2 см из-под края реберной дуги. Печень {plus} 2 см. Мочеиспускание свободное, безболезненное. Цвет мочи не изменен. Стул регулярный, темного цвета.

Необходимыми лабораторными методами обследования для постановки диагноза являются

- проливные ночные поты, снижение массы тела больше 10 % за шесть месяцев, лихорадку выше 38°C
- дыхательную недостаточность, потливость, лихорадку
- быструю утомляемость, боли, органомегалию
- боли в костях, лихорадку

Результаты лабораторных методов обследования

Необходимыми инструментальными методами обследования для постановки диагноза являются

- проливные ночные поты, снижение массы тела больше 10 % за шесть месяцев, лихорадку выше 38°C

- дыхательную недостаточность, потливость, лихорадку
- быструю утомляемость, боли, органомегалию
- боли в костях, лихорадку

Результаты инструментальных методов обследования

Сформулируйте основной диагноз

- проливные ночные поты, снижение массы тела больше 10 % за шесть месяцев, лихорадку выше 38°C
- дыхательную недостаточность, потливость, лихорадку
- быструю утомляемость, боли, органомегалию
- боли в костях, лихорадку

Диагноз

Осложнением основного заболевания у данного пациента является

- анемия, обусловленная дефицитом B12
- анемия хронических заболеваний
- анемия, обусловленная дефицитом фолиевой кислоты
- хроническая постгеморрагическая анемия

В экстренном порядке для коррекции анемии пациенту показаны

- внутривенные инфузии препаратов железа
- введение эритропоэтина
- трансфузии свежезамороженной плазмы
- трансфузии эритроцитарной массы

После экстренной коррекции анемии показана инициация терапии

- препаратами железа
- эритропоэтином
- фолиевой кислотой
- преднизолоном

Минимальная длительность терапии препаратами железа у данного пациента составляет + _____ + месяцев

- 4,5
- 1
- 3
- 6

Наиболее оптимальным и потенциально эффективным для пациента является

- проведение химиотерапии
- терапия преднизолоном
- назначение препарата Сиролимус – ингибитор ангиогенеза (ингибитор mTOR пути)
- резекция подвздошной кишки

Для оценки эффективности лечения пероральными препаратами железа к концу 4 недели терапии определяют

- динамику уровня гемоглобина (на 10 г/л) и Ht (на 3% по отношению к изначальным значениям до лечения)
- уровень сывороточного железа
- MCV (средний объем эритроцита), MCH (среднее содержание гемоглобина в эритроците), MCHC (средняя концентрация гемоглобина в эритроците)
- количество ретикулоцитов

Наиболее информативными лабораторными исследованиями для отличия железодефицитной анемии от анемии хронических заболеваний являются

- НТЖ (коэффициент насыщения трансферрина железом), СФ (сывороточный ферритин), рТФР (растворимые трансферриновые рецепторы)
- Нв (уровень гемоглобина), Ret (ретикулоциты)
- СЖ (уровень сывороточного железа), ОЖСС (общая железосвязывающая способность сыворотки)
- MCV (средний объем эритроцита), MCH (среднее содержание гемоглобина в эритроците), MCHC (средняя концентрация гемоглобина в эритроците)

Препараты железа (III) на основе гидроксид полимальтозного комплекса назначаются

- в дозе 45–60 мг/сутки
- из расчета 2 мг/кг массы тела в сутки
- из расчета 5 мг/кг массы тела в сутки
- из расчета 8 мг/кг массы тела в сутки

Терапию препаратами внутривенного железа предпочтительно проводить под контролем

- в дозе 45–60 мг/сутки

- из расчета 2 мг/кг массы тела в сутки
- из расчета 5 мг/кг массы тела в сутки
- из расчета 8 мг/кг массы тела в сутки

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Пациент 1 года госпитализирован в отделение детской хирургии онкологического центра с направляющим диагнозом «Злокачественное новообразование правой доли печени»

Жалобы

При поступлении жалобы со стороны мамы на наличие пальпируемого образования брюшной полости.

Анамнез заболевания

Месяц назад мать во время купания ребенка обнаружила пальпаторно образование в брюшной полости справа. Для дальнейшего обследования и лечения пациент направлен в отделение хирургии. По данным УЗИ образование правой доли печени. На предыдущем УЗИ в 3 мес. - без патологии.

Общий анализ крови, биохимический анализ крови без патологии. По месту жительства выполнена пункционная биопсия печени - Гистологическое заключение - Гепатобластома, фетальный - эпителиальный вариант.

По месту жительства уровень онкомаркеров не определялся. Пациент направлен в специализированный онкологический центр для обследования и лечения.

Анамнез жизни

Ребенок от 3 беременности, 2 самостоятельных родов на сроке 41-42 нед.

Течение беременности: на фоне токсикоза в 1-м триместре, течения гриппа на сроке 23-25 нед. (госпитализация в инфекционную больницу). Вес при рождении 3210 г. Рост 51 см. Закричал сразу. По шкале Апгар 8/9 баллов. К груди приложен сразу. БЦЖ, гепатит В - проведено в роддоме. Естественное вскармливание до 6 мес. Профилактические прививки: по календарю.

Перенесенные заболевания: ОРВИ, острый бронхит. Травм и операций в анамнезе нет. Наличие случаев злокачественных опухолей в семье - бабушка со стороны отца (рак молочной железы).

Объективный статус

Самочувствие не страдает, пациент соматически стабилен. Показатели витальных функций: t (градусов Цельсия) 36.7. ЧД (в минуту) 30. ЧСС (уд.в мин) 97. АД сист. (мм.рт.ст) 97. АД диаст. (мм.рт.ст) 65. Положение активное.

Менингеальных знаков нет. Очаговая симптоматика не выявляется. Кожа бледно-розовая, без патологических элементов. Визуально костно-мышечная система без особенностей. Дыхание через нос свободное, аускультативно дыхание пуэрильное, проводится над всеми полями легких, патологических шумов нет. Кашля нет. Тоны сердца ясные, звучные, ритмичные, патологические шумы не выслушиваются. Живот ассиметричный за счет образования справа. Край печени пальпируется на 9 см. ниже реберной дуги. Живот в доступных пальпации отделах мягкий, доступен глубокой пальпации, перистальтика активная. Физиологические отправления — без патологии.

В комплекс предоперационной лабораторной диагностики входит

- в дозе 45–60 мг/сутки
- из расчета 2 мг/кг массы тела в сутки
- из расчета 5 мг/кг массы тела в сутки
- из расчета 8 мг/кг массы тела в сутки

Результаты обследования

С целью оценки локализации образования и стадирования по системе Pretext показано выполнение

- в дозе 45–60 мг/сутки
- из расчета 2 мг/кг массы тела в сутки
- из расчета 5 мг/кг массы тела в сутки
- из расчета 8 мг/кг массы тела в сутки

Результаты обследования

Пациенту выполнено исследование уровня онкомаркеров крови. Специфично для гепатобластомы повышен онкомаркер

- в дозе 45–60 мг/сутки
- из расчета 2 мг/кг массы тела в сутки
- из расчета 5 мг/кг массы тела в сутки
- из расчета 8 мг/кг массы тела в сутки

Результаты обследования

У данного пациента по результатам УЗИ органов брюшной полости, МСКТ органов брюшной полости с контрастным усилением занимает 3 сектора печени, левый латеральный сектор свободен от опухоли, отдаленные метастазы не выявлены, дополнительные критерии: С0Е0F0Н0М0N0P0M0.

Уровень АФП превышает норму. Пациент относится к группе + _____ + риска

- стандартного
- низкого
- очень высокого
- высокого

Основным методом лечения, применяемым на первом этапе лечения, для данного пациента является

- комбинированная терапия (лучевая и ПХТ)
- радикальное хирургическое вмешательство
- химиотерапия в режиме AV (актиномицин, винкристин)
- химиотерапия по протоколу SIOPEL-3 SR с использованием монотерапии Цисплатином

Основными методами контроля ответа на предоперационную химиотерапию у пациентов с гепатобластомой является

- МРТ печени с гепатоспецифичным препаратом после каждого блока полихимиотерапии
- общий анализ крови, гемостаз еженедельно
- АФП крови ежедневно
- АФП крови еженедельно и визуализация (УЗИ после второго и четвертого курса терапии)

Трансплантация печени при гепатобластоме

- показана при наличии метастазов
- не выполняется у детей
- выполняется при крупной опухоли PRETEXT 4 или мультифокальной опухоли PRETEXT 3
- является операцией выбора при гепатобластоме

У пациента в динамике отмечено снижение уровня АФП: уменьшение размеров опухоли правой доли печени на 60% по данным УЗИ, МСКТ органов брюшной полости с контрастным усилением, POSTTEXT 3 COE0F0H0M0N0P0M0. По данным МСКТ у пациента от опухоли свободен 1,2,3 сегмент печени, левая печеночная вена не связана с опухолью. В данном случае показано проведение

- трансплантации печени
- расширенной правосторонней гемигепатэктомии

- левосторонней гемигепатэктомии
- биопсии опухоли печени

По результатам гистологического исследования операционного материала получено заключение - гепатобластома, фетальный эпителиальный вариант, индуцированный терапевтический патоморфоз 2 степени, края резекции без опухолевого роста. Следующим этапом лечения пациента является

- наблюдение
- торакотомия с целью ревизии и исключения метастазов легких
- продолжение химиотерапии по протоколу SIOPEL-SR (2 курса цисплатин)
- лучевая терапия

После окончания 2 курсов химиотерапии у пациента по данным контрольного УЗИ органов брюшной полости, Rg органов грудной клетки, МСКТ органов грудной клетки, брюшной полости с контрастным усилением нет признаков остаточной опухоли, появления метастатических очагов. Уровень АФП составил 3,1 нг/мл. Пациенту показано проведение

- динамического наблюдения и реабилитации, констатирована клинко-рентгенологическая ремиссия
- метронормальной химиотерапии (Циклофосфан) 1 год
- одного дополнительного блока химиотерапии (Цисплатин)
- лучевой терапии на ложе первичной опухоли

В связи с риском развития осложнений после проведенной терапии Цисплатином показано регулярное проведение

- осмотра дерматолога в связи с кожной токсичностью
- Rg органов грудной клетки в связи с риском пневмосклероза
- аудиометрии раз в год в связи с риском ототоксичности Цисплатина
- МРТ головного мозга

Выполнение КТ- МРТ-органов брюшной полости с контрастным усилением с целью исключения рецидива показано при

- осмотра дерматолога в связи с кожной токсичностью
- Rg органов грудной клетки в связи с риском пневмосклероза
- аудиометрии раз в год в связи с риском ототоксичности Цисплатина
- МРТ головного мозга

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Девочка 3 лет в сопровождении матери поступили в федеральный центр нейрохирургии.

Жалобы

на

* снижение зрения в течение последнего месяца.

Анамнез заболевания

Наследственный анамнез со стороны нейрофиброматоза I типа не отягощен. У ребенка с 1,5 месячного возраста по всему телу стали появляться пятна цвета «кофе с молоком». Росла и развивалась по возрасту. Мама заметила, что девочка стала хуже видеть в течение последнего месяца — стала чаще спотыкаться, натекаться на предметы. Офтальмолог по месту жительства обнаружил атрофию обоих зрительных нервов. Направлена в специализированный стационар для дополнительного обследования и выработки тактики лечения.

Анамнез жизни

* Ребенок от 2 беременности, 2 своевременных родов.

* Течение беременности: без особенностей.

* Роды через естественные пути.

* Вес при рождении 3300 г. Рост 52 см.

* Вакцинирована по возрасту.

Объективный статус

При осмотре: состояние удовлетворительное. Сознание ясное, на вопросы отвечает правильно. Кожные покровы бледно-розовые, чистые. Видимых отеков нет. Видимые слизистые ротовой полости розовые, влажные, чистые. Телосложение нормостеническое. Костно-мышечная система без видимой патологии. Периферической лимфаденопатии не выявлено. Сердечно-легочная деятельность удовлетворительная. Живот правильной формы, мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не пальпируются. Мочеиспускание свободное, безболезненное. Стул регулярный. Тазовые функции не нарушены. Эндокринная система без видимой патологии.

Неврологический статус: форма черепа симметричная. Лицо симметричное. Движения глазных яблок в полном объеме, безболезненные. Язык по средней линии. Глоточный рефлекс сохранен. Мышечный тонус удовлетворительный. Рефлексы живые, равные с рук и ног.

Пациентке в первую очередь необходимо выполнить

- осмотра дерматолога в связи с кожной токсичностью

- Rg органов грудной клеткой в связи с риском пневмосклероза
- аудиометрии раз в год в связи с риском ототоксичности Цисплатина
- МРТ головного мозга

Результаты обследования

Учитывая клиническую симптоматику и данные МРТ: диффузное объемное образование обоих зрительных нервов, больше в интракраниальном отрезке, хиазмы и зрительных трактов с очагом накопления контрастного вещества в области хиазмы размерами 2,11x1,84x1,96 см перед проведением оперативного вмешательства необходима консультация

- осмотра дерматолога в связи с кожной токсичностью
- Rg органов грудной клеткой в связи с риском пневмосклероза
- аудиометрии раз в год в связи с риском ототоксичности Цисплатина
- МРТ головного мозга

Результаты обследования

Для определения наличия метастатического поражения спинного мозга необходимо выполнить

- осмотра дерматолога в связи с кожной токсичностью
- Rg органов грудной клеткой в связи с риском пневмосклероза
- аудиометрии раз в год в связи с риском ототоксичности Цисплатина
- МРТ головного мозга

Результаты обследования

Для гистологической верификации опухоли необходимо выполнить

- осмотра дерматолога в связи с кожной токсичностью
- Rg органов грудной клеткой в связи с риском пневмосклероза
- аудиометрии раз в год в связи с риском ототоксичности Цисплатина
- МРТ головного мозга

Результаты обследования

Учитывая наличие у ребенка с 1,5 месячного возраста пятен цвета «кофе с молоком» по всему телу и наличие диффузного объемного образования зрительного пути, поражающего оба зрительных нерва наследственным синдромом, который следует заподозрить в данном случае, является

- нейрофиброматоз I типа

- нейрофиброматоз II типа
- синдром Ди Георга
- синдром Ли-Фраумени

Дополнительным обследованием, которое можно провести данному ребенку для подтверждения/опровержения наследственного синдрома нейрофиброматоз I типа, является молекулярно-генетическое исследование для определения мутаций в гене

- нейрофиброматоз I типа
- нейрофиброматоз II типа
- синдром Ди Георга
- синдром Ли-Фраумени

Результаты обследования

Опираясь на результаты обследования, можно поставить диагноз

- нейрофиброматоз I типа
- нейрофиброматоз II типа
- синдром Ди Георга
- синдром Ли-Фраумени

Диагноз

Этой пациентке на первом этапе лечения необходимо провести

- химиотерапию
- локальную лучевую терапию
- симптоматическую терапию (назначение адекватного обезболивания, антибиотикотерапии)
- таргетную терапию

В первой линии лекарственного лечения у этой пациентки должен быть использован

- карбоплатин и винкристин
- темозоломид
- винорельбин
- цисплатин и винкристин

Ответ на полихимиотерапию (ПХТ) режима карбоплатин и винкристин целесообразно оценить на + ___ + неделе полихимиотерапии

- 45
- 12
- 24
- 81

У детей глиомы зрительного пути при нейрофиброматозе I типа развиваются в + ____ + % случаев

- 100
- 70
- 50
- 5

Гистологическим вариантом астроцитомы, который наиболее часто встречается у детей, является

- 100
- 70
- 50
- 5

Условие ситуационной задачи

Ситуация

В онкологическое отделение детской больницы была госпитализирована пациентка 5 лет с подозрением на объемное образование брюшной полости.

Жалобы

на

- * лихорадку,
- * снижение аппетита,
- * рвоту,
- * увеличение размеров живота,
- * боли в животе.

Анамнез заболевания

Две недели назад родственники начали обращать внимание на увеличение живота, снижение аппетита (за неделю в весе потеряла 1 кг). Ситуация трактовалась как метеоризм, получала симптоматическую терапию дома. Неделю назад присоединился фебрилитет (максимально 38,4⁰С). Ребенок осмотрен участковым педиатром, при пальпации живота выявлено образование в левой половине живота, уходящее в малый таз. Пациентка госпитализирована в стационар.

Анамнез жизни

Ребенок от 2 беременности, 2 самостоятельных родов на сроке 40 недель. Течение беременности: на фоне токсикоза в 1-м триместре. Вес при рождении 3250 г. Рост 54 см. Закричала сразу. К груди приложена сразу. Естественное вскармливание до 1 месяца. Профилактические прививки: по календарю до болезни. Перенесенные заболевания: острая респираторная вирусная инфекция, тонзиллит, аденоиды 2 степени.

Объективный статус

Состояние тяжелое по основному заболеванию, стабильное. Самочувствие страдает за счет беспокойства, фебрилитета, абдоминального болевого синдрома. Сознание ясное, реакция на осмотр негативная. Кожные покровы бледно-розовые, чистые от инфекционной и аллергической сыпи. Видимые слизистые оболочки влажные, чистые, светлые. Телосложение гиперстеническое, подкожная жировая клетчатка развита умеренно. Костно-мышечная система без видимой деформации. Периферические лимфоузлы в общих группах не увеличены. Тоны сердца ясные, тахикардия до 120 уд/мин., патологические шумы не выслушиваются. АД 130/80 мм рт. ст. Носовое дыхание свободное, в легких дыхание везикулярное, равномерно проводится по всем полям, хрипов нет. ЧДД 21 в мин. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации – в левой фланковой области пальпируется объемное образование нижним полюсом уходящее в малый таз, болезненное. Печень выступает из-под края реберной дуги на 1 см, край безболезненный, плотность нормальная. Мочеиспускание свободное, безболезненное. Наружные половые органы сформированы по женскому типу. Стул регулярный, оформленный, без патологических примесей. Очаговой и неврологической симптоматики нет.

К необходимым лабораторным методам обследования для постановки диагноза относятся

- 100
- 70
- 50
- 5

Результаты лабораторных методов обследования

Необходимыми инструментальными методами обследования для постановки диагноза являются

- 100
- 70
- 50

- 5

Результаты инструментальных методов обследования

На основании результатов клинико-лабораторных и инструментальных исследований можно предположить диагноз

- 100
- 70
- 50
- 5

Диагноз

В данной клинической ситуации осложнением основного заболевания будет являться

- артериальная гипертензия
- хронические запоры
- приобретенный иммунодефицит
- полисегментарная пневмония

Инициальное лечение при данном типе опухоли подразумевает

- проведение нефрэктомии
- проведение неoadъювантной химиотерапии
- проведение предоперационной лучевой терапии
- проведение метастазэктомии

Длительность и объем предоперационной терапии включают в себя

- проведение неoadъювантной химиотерапии по схеме Винкристин/Актиномицин Д/Доксорубин 4 недели
- проведение неoadъювантной химиотерапии по схеме Винкристин/Актиномицин Д 4 недели
- проведение неoadъювантной химиотерапии по схеме Винкристин/Актиномицин Д 6 недель
- проведение неoadъювантной химиотерапии по схеме Винкристин/Актиномицин Д/Доксорубин 6 недель

Объем хирургического лечения после предоперационной терапии включает в себя

- люмботомию, туморнефруретерэктомию
- метастазэктомию

- лапаротомию, туморнефроуретерэктомию
- лапаротомию, энуклеацию опухоли

Если после неoadъювантной химиотерапии проведена туморнефроуретерэктомиа и по результатам гистологического исследования опухоль не выходила за пределы почечной паренхимы, а также удалена в пределах здоровых тканей, то локальная стадия процесса трактуется как стадия

- 4
- 3
- 1
- 2

Если гистологическое исследование опухоли показало наличие неопластической ткани в состоянии тотального патоморфоза (массивный некроз с обширными кровоизлияниями), то гистологическим типом опухоли и группой риска являются

- бластемный тип, группа высокого риска
- тотально-некротизированный тип, группа низкого риска
- смешанный тип, группа промежуточного риска
- тотально-некротизированный тип, группа промежуточного риска

Учитывая, что диагноз в данном клиническом случае звучит как «нефробластома, гистологически группа низкого риска (тотально некротизированный тип), локальная стадия 1, общая стадия 4 (метастатическое поражение легких), дальнейшая тактика терапии будет зависеть от

- гистологического типа опухоли, локальной стадии и от ответа на химиотерапию со стороны метастатических очагов
- локальной стадии и возраста пациента
- инициального объема опухоли и ответа на химиотерапию со стороны метастатических очагов
- ответа на химиотерапию со стороны метастатических очагов и гистологического типа опухоли

Показанием к проведению локальной лучевой терапии (flank) при нефробластоме является

- локальная стадия I, высокая группа риска
- локальная стадия II, низкая группа риска
- локальная стадия II, промежуточная группа риска

- локальная стадия III, промежуточная группа риска

Кумулятивной дозой доксорубицина, при превышении которой возрастают риски развития кардиомиопатии, является доза в + ____ + мг/м²

- локальная стадия I, высокая группа риска
- локальная стадия II, низкая группа риска
- локальная стадия II, промежуточная группа риска
- локальная стадия III, промежуточная группа риска

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Ребенок 10 дней. Доставлен в онкологический стационар с нижней параплегией.

Жалобы

на

* отсутствие двигательной активности в нижних конечностях с момента рождения.

Анамнез заболевания

Во время осмотра неонатологом в родовом зале была отмечена параплегия нижних конечностей. Назначили консультацию детского невролога, при осмотре новорождённого подтверждена нижняя параплегия без нарушения функции тазовых органов. Назначено УЗИ органов брюшной полости и мягких тканей спины: забрюшинное образование с распространением в мягкие ткани спины и канал спинного мозга.

Анамнез жизни

Ребенок от 3 беременности (1-я беременность мальчик, 9 лет, здоров, 2-я беременность девочка, 5 лет, здорова), протекавшей без особенностей, роды самостоятельные срочные на 41 неделе. Вес при рождении - 3250 г, длина тела - 58 см. По шкале Апгар 7/8 баллов. С рождения отмечено отсутствие движений в нижних конечностях. С рождения на смешанном вскармливании. Вакцинация не проводилась.

Объективный статус

Состояние тяжелое по основному заболеванию за счет неврологической симптоматики. Кожные покровы чистые, бледно-розовой окраски, сыпи нет. При пальпации обычной влажности, безболезненные. Слизистые оболочки конъюнктив, носовых ходов, глотки бледно-розовые, чистые, отделяемого нет. Срыгиваний нет. Сон не нарушен. Грудная клетка эластична. Болезненность при

пальпации отсутствует. симметричная, равномерно участвует в акте дыхания. Аускультативно: дыхание пуэрильное, проводится по всем легочным полям, хрипов нет. ЧДД 47 в минуту. Аускультация сердца: тоны сердца несколько ослаблены, ритмичные. ЧСС 145 в минуту. АД в пределах возрастной нормы. Живот мягкий, безболезненный. Печень {plus}1 см из-под края реберной дуги. Селезёнка не пальпируется. Мочеиспускание свободное, моча светлая. Стул регулярный.

Неврологический статус: нижняя параплегия. Status localis: в области спины отмечается некоторая асимметрия за счет наличия пальпируемого образования в правой поясничной области. Образование плотное при пальпации, несмещаемое, безболезненное, кожные покровы над образованием не изменены.

К лабораторным методам диагностики, необходимым в данном случае, относится

- локальная стадия I, высокая группа риска
- локальная стадия II, низкая группа риска
- локальная стадия II, промежуточная группа риска
- локальная стадия III, промежуточная группа риска

Результаты лабораторных методов обследования

К необходимым методам обследования для постановки диагноза относится

- локальная стадия I, высокая группа риска
- локальная стадия II, низкая группа риска
- локальная стадия II, промежуточная группа риска
- локальная стадия III, промежуточная группа риска

Результаты обследования

Предварительным диагнозом в данном случае является

- саркома Юинга
- нейробластома
- детский церебральный паралич
- лимфома Ходжкина

Для подтверждения окончательного диагноза необходимо провести

- саркома Юинга
- нейробластома
- детский церебральный паралич

- лимфома Ходжкина

Результаты обследования

Окончательный диагноз можно сформулировать, как

- саркома Юинга
- нейробластома
- детский церебральный паралич
- лимфома Ходжкина

Диагноз

Дальнейшая тактика состоит в

- инициации лучевой терапии
- проведении протонной терапии
- проведении лучевой терапии с последующей химиотерапией альтернирующими курсами N5/N6
- инициации химиотерапии (блоки N4 для группы наблюдения в рамках протокола NB-2004)

Помимо химиотерапии у пациентов с нейробластомой и эпидуральной компрессией можно использовать

- установку резервуара Оммаля с интратекальным введением химиопрепаратов
- лучевую терапию
- нейрохирургическое лечение (ламинотомия, ламинэктомия)
- брахитерапию

Для оценки ответа опухоли на химиотерапевтическое лечение проводят

- МРТ позвоночника с контрастным усилением и осмотр невролога после каждого курса химиотерапии
- консультацию невропатолога
- нейросонографию
- МРТ головного мозга с контрастным усилением

Дальнейшая тактика, если после проведения двух курсов химиотерапии у пациента отмечено сокращение размеров первичной опухоли на 50%, уменьшение интраканального компонента (по данным контрольной МРТ определяется минимальная инвазия опухоли в позвоночный канал, без компрессии дурального мешка) состоит в

- наблюдении
- проведении хирургического лечения
- продолжении химиотерапии
- инициации лучевой терапий

Возможным осложнением нейрохирургического вмешательства является

- появление болевого синдрома в будущем
- развитие грыж
- деформация позвоночника (сколиоз, кифоз, лордоз)
- нарушение динамики ликвора

Частота встречаемости эпидуральной компрессии при нейробластоме составляет +__+ %

- 1
- 0,5
- 10
- 5

Пациент должен наблюдаться совместно у онколога и

- 1
- 0,5
- 10
- 5

Условие ситуационной задачи

Ситуация

В онкологическое отделение детской больницы была госпитализирована пациентка 2 лет с подозрением на опухоль почки.

Жалобы

на

- * дизурические явления,
- * примесь крови в моче.

Анамнез заболевания

* Ребенок от 1-й беременности, протекавшей без осложнений. Роды 1-е, срочные, самостоятельные. При рождении масса тела 3570 г, длина 50 см. По шкале Апгар 8/9 баллов. Закричала сразу. К груди приложен в родзале. На грудном вскармливании до 1,5 лет. Ранний неонатальный период протекал без

особенностей. БЦЖ, ВГВ в роддоме. Далее вакцинация по календарю.

* Перенесенные заболевания: ветряная оспа, ОРВИ до 1 раза в год.

Анамнез жизни

Дебют заболевания со вчерашнего дня, когда впервые мама отметила у ребенка мочу цвета "мясных помоев". В поликлинике по месту жительства выполнено УЗИ органов брюшной полости по результатам которого заподозрено образование левой почки.

Объективный статус

Состояние тяжелое по основному заболеванию, стабильное. Самочувствие умеренно страдает, ребенок вялый. Сознание ясное, реакция на осмотр адекватная. Кожные покровы обычной окраски, чистые от инфекционной и аллергической сыпи. Видимые слизистые оболочки влажные, чистые, светлые. Телосложение нормостеническое, подкожно-жировая клетчатка развита умеренно. Костно-мышечная система – левая половина тела больше правой. Периферические л/у в общих группах не увеличены. Тоны сердца ясные, ЧСС до 140 уд/мин., выслушивается патологический шум на верхушке. АД 100/50 мм рт. ст. Носовое дыхание свободное, в легких дыхание пуэрильное, равномерно проводится по всем полям, хрипов нет. ЧДД 28 в мин. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации – в левой фланковой области пальпируется объемное образование нижний край в области мезогастрия. Печень выступает из-под края реберной дуги на 2 см, край безболезненный, плотность нормальная. Мочеиспускание безболезненное, частое, моча цвета «мясных помоев». Наружные половые органы сформированы по женскому типу. Стул регулярный, оформленный, без патологических примесей. Очаговой и неврологической симптоматики нет.

К необходимым лабораторным методам обследования для постановки диагноза относятся

- 1
- 0,5
- 10
- 5

Результаты лабораторных методов обследования

Необходимыми инструментальными методами обследования для постановки диагноза являются

- 1
- 0,5

- 10
- 5

Результаты инструментальных методов обследования

На основании результатов клинико-лабораторных и инструментальных исследований можно предположить диагноз

- 1
- 0,5
- 10
- 5

Диагноз

В данной клинической ситуации осложнением основного заболевания можно предположить наличие

- опухоль-ассоциированного тромбоза
- артериальной гипертензии
- пиелонефрита
- гломерулонефрита

Инициальное лечение при данном типе опухоли подразумевает

- проведение неоадьювантной химиотерапии
- проведение антибактериальной терапии
- проведение адьювантной химиотерапии
- проведение предоперационной лучевой терапии

Длительность и объем предоперационной терапии включает в себя

- проведение неоадьювантной химиотерапии по схеме Винкристин/Актиномицин Д 4 недели
- проведение неоадьювантной химиотерапии по схеме Винкристин/Актиномицин Д/Доксорубицин 6 недель
- проведение неоадьювантной химиотерапии по схеме Винкристин/Актиномицин Д/Доксорубицин 4 недели
- проведение неоадьювантной химиотерапии по схеме Винкристин/Актиномицин Д 6 недель

Объем хирургического лечения после предоперационной терапии включает в себя

- лапаротомию, туморадреналнефруретерэктомию

- лапаротомию, туморнефруретерэктомию
- энуклеацию опухоли
- люмботомию, туморнефруретерэктомию

Если после неоадьювантной химиотерапии проведена туморнефруретерэктомия, и по результатам гистологического исследования опухоль не выходила за капсулу почки, однако прорастала в почечный синус, и удалена в пределах здоровых тканей, то локальной стадией процесса является стадия

- II
- I
- V
- III

Если гистологическое исследование опухоли показало наличие в доставленном материале ткани почки с ростом опухоли, регрессивные изменения в которой составляли до 15% площади, витальная опухоль на 55% была представлена полями бластымы, на 25-30% - примитивными тубулярными и канальцевыми структурами эпителиального компонента, 15-20% составляет строма, а заключение звучало как «нефробластома, смешанный тип», то данный тип опухоли относится к группе

- высокого риска
- промежуточного риска
- очень высокого риска
- низкого риска

Учитывая, что диагноз в данном клиническом случае звучит как «нефробластома, смешанный тип, гистологически группа промежуточного риска, локальная стадия 2», тактикой дальнейшей терапии будет являться

- системная химиотерапия
- системная химиотерапия и облучение всей брюшной полости
- системная химиотерапия и локальная лучевая терапия
- динамическое наблюдение

Схемой дальнейшей адьювантной химиотерапии в данном клиническом случае будет являться схема

- AVD – винкристин/актиномицин Д/доксорубицин, 27 недель
- AV1 – винкристин/актиномицин Д, 4 недели
- HR – циклофосфамид/доксорубицин/этопозид/карбоплатин, 34 недели
- AV2 – винкристин/актиномицин Д, 27 недель

Генетическую предрасположенность к развитию нефробластомы в данном случае можно предположить на основании наличия

- AVD – винкристин/актиномицин Д/доксорубицин, 27 недель
- AV1 – винкристин/актиномицин Д, 4 недели
- HR – циклофосфамид/доксорубицин/этопозид/карбоплатин, 34 недели
- AV2 – винкристин/актиномицин Д, 27 недель

Условие ситуационной задачи

Ситуация

В стационар госпитализирована девочка 2 месяцев с подозрением на объемное образование правой почки.

Жалобы

Активных жалоб нет.

Анамнез заболевания

С рождения наблюдалась педиатром. В 2 месяца проведено плановое УЗИ органов брюшной полости, выявлено объемное образование правой почки.

Анамнез жизни

- * Ребенок от 2 беременности, 2 самостоятельных родов на сроке 38-39 нед. Течение беременности: на фоне обострения хронического пиелонефрита с 33 нед. по 36 нед. Вес при рождении 3200 г. Рост 51 см. По шкале Апгар 8/9 баллов. Закричал сразу. К груди приложен сразу. Гепатит В, БЦЖ - проведено в роддоме. Естественное вскармливание до настоящего времени.
- * Профилактические прививки: далее мед. отвод.
- * Перенесенные заболевания: не было.

Объективный статус

|====
| Рост 55 см | Вес 4.9 кг | t 36.4°C
| ЧДД 30 в мин | ЧСС138 уд. в мин |

|====
Состояние тяжелое по основному заболеванию. Самочувствие удовлетворительное, не страдает. Сознание ясное. Кожа чистая, с мраморным рисунком, умеренно влажная. Тургор тканей сохранен. Подкожно-жировая клетчатка развита умеренно. Отеков нет. Носовое дыхание, свободное, отделяемое: отсутствует. Форма грудной клетки: цилиндрическая. Экскурсия грудной клетки: симметричная. Грудная клетка: не изменена, ригидна. Аускультативно дыхание пуэрильное равномерно проводится по всем полям,

хрипов нет. Перкуторный звук: ясный легочный. Кашля, одышки нет. Область сердца не изменена. Границы сердца относительно сердечной тупости, соответствуют возрасту. Тоны сердца ясные, ритмичные. Шумы не выслушиваются. Живот мягкий, безболезненный. Печень пальпируется по правому краю реберной дуги, безболезненная, плотность нормальная. Селезенка не увеличена, безболезненна. Стул: до 6-7 раз в сутки, кашицеобразный, без примесей. Диурез: достаточный со слов матери.

Для установления диагноза и определения тактики лечения пациента к необходимому лабораторному методу обследования относится

- AVD – винкристин/актиномицин Д/доксорубицин, 27 недель
- AV1 – винкристин/актиномицин Д, 4 недели
- HR – циклофосфамид/доксорубицин/этопозид/карбоплатин, 34 недели
- AV2 – винкристин/актиномицин Д, 27 недель

Результаты обследования

Необходимыми инструментальными методами обследования для постановки диагноза являются

- AVD – винкристин/актиномицин Д/доксорубицин, 27 недель
- AV1 – винкристин/актиномицин Д, 4 недели
- HR – циклофосфамид/доксорубицин/этопозид/карбоплатин, 34 недели
- AV2 – винкристин/актиномицин Д, 27 недель

Результаты обследования

На основании полученных результатов визуализации, у пациентки 2 месяцев имеется новообразование, исходящее из правой почки, и дальнейшей предполагаемой тактикой ведения пациентки является

- AVD – винкристин/актиномицин Д/доксорубицин, 27 недель
- AV1 – винкристин/актиномицин Д, 4 недели
- HR – циклофосфамид/доксорубицин/этопозид/карбоплатин, 34 недели
- AV2 – винкристин/актиномицин Д, 27 недель

Локальной стадией процесса (согласно классификации SIOP (Международное общество детских онкологов)) является стадия

- II
- I
- IV
- III

Согласно гистологической классификации SIOP, врожденная мезобластная нефрома относится к

- группе промежуточного риска
- группе очень высокого риска
- группе низкого риска
- группе высокого риска

В данном случае диагноз звучит как

- группе промежуточного риска
- группе очень высокого риска
- группе низкого риска
- группе высокого риска

Диагноз

При лечении врожденной мезобластной нефромы в этом случае объем терапии должен включать

- системную химиотерапию
- локальную лучевую терапию
- энуклеацию опухоли
- радикальное хирургическое вмешательство

С врожденной мезобластной нефромой

- ассоциирован синдром Беквита-Видемана
- ассоциирована гемигипертрофия
- ассоциирован туберозный склероз
- не ассоциировано генетических синдромов

Гистологическим типом врожденной мезобластной нефромы, обладающим наиболее агрессивным течением, является

- клеточный
- стромальный
- смешанный
- классический

Цитогенетической перестройкой, характерной для клеточного гистологического типа врожденной мезобластной нефромы, является

- t(11; X)
- t(15; 19)

- t(12; 15)
- t(7; 9)

Выявляемая цитогенетическая транслокация t(12; 15) при клеточном типе врожденной мезобластной нефроме также характерна для

- нефробластомы смешанного типа
- инфантильной фибросаркомы
- нефробластомы, диффузной анаплазии
- злокачественной рабдоидной опухоли

Средним возрастом возникновения врожденной мезобластной нефромы является возраст

- нефробластомы смешанного типа
- инфантильной фибросаркомы
- нефробластомы, диффузной анаплазии
- злокачественной рабдоидной опухоли

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Ребенок 7-ми лет в сопровождении родителей на приеме у радиотерапевта для определения дальнейшей тактики терапии.

Жалобы

Жалоб нет. Отмечаются участки гиперемии и шелушения кожи в периоральной области.

Анамнез заболевания

В начале заболевания отмечалось повышение температуры до 39⁰С, увеличение шейных, надключичных лимфатических узлов. Обратились к участковому педиатру. Ребенок получил курс антибактериальной терапии, без эффекта. Было заподозрено лимфопролиферативное заболевание (лимфаденопатия, гепатомегалия). Проведена костномозговая пункция (заключение: бласты 0,8%, скопления клеток крупных и средних размеров с грубым хроматином, вакуолизированы) и биопсия надключичного лимфатического узла слева (гистологическое заключение: низкодифференцированная нейробластома).

Компьютерная томография органов грудной клетки и органов брюшной полости: в мягких тканях шеи слева с переходом на заднее средостение отек и свободный воздух, определяется образование размером 50x40x46 мм. В мягких

тканях шеи патологически увеличенные лимфатические узлы размером до 12 мм. В заднем средостении лимфатический узел размером 20x19 мм. В проекции правого надпочечника определяется массивное мягкотканное образование с четкими, ровными контурами, размером до 66x62x67 мм. Интимно прилегая к образованию, отмечается конгломерат патологически измененных частично кальцинированных лимфатических узлов в возможной опухолевой ткани, размером не менее 40x78x98 мм. Так же проведены сцинтиграфия с технецием, магнитно-резонансная томография и т.д. Установлен диагноз «Нейробластома правого надпочечника», начата специфическая терапия в рамках группы риска и стадии заболевания в соответствии с протоколом NB-2004.

После 4 курсов терапии проведен аферез периферических стволовых клеток. После 6 курсов терапии выполнен хирургический этап терапии - срединная лапаротомия, туморадреналэктомия.

Результаты сцинтиграфии с МЙБГ: На ОФЭКТ/КТ изображениях определяются патологическое накопление МЙБГ в измененных л/у забрюшинного пространства, расположенных паравертебрально справа на уровне тел L1-L3 позвонков. Заключение: на момент исследования сохраняется патологическое накопление МЙБГ в измененных л/у забрюшинного пространства (расположенных паравертебрально справа на уровне тел L1-L3 позвонков), что свидетельствует о наличии активной специфической ткани нейрогенной природы.

Компьютерная томография органов брюшной полости: В ложе удаленного надпочечника определяется локальный участок уплотнения однородной структуры без признаков накопления контрастного препарата постоперационного характера. Межаортокавально, от уровня правой почечной ножки до уровня бифуркации аорты, сохраняется конгломерат увеличенных патологически измененных лимфатических узлов (остаточная опухоль?), размерами 11x25x88 мм (V=12,6 мл). Слева, визуализируются отдельно расположенные патологически измененные парааортальные лимфатические узлы прежними размерами 6x10 мм.

С учетом стадии заболевания и группы риска проведена высокодозная полихимиотерапия с последующей ауто-ТГСК.

Анамнез жизни

Ребенок от 2 беременности, 1 самостоятельных родов в срок (1-я беременность м/а). Беременность протекала нормально, без особенностей. Вес при рождении 3350 г. Рост 49 см. Закричал сразу. По шкале Апгар 8/9. К груди приложен сразу. БЦЖ, гепатит В - проведено в роддоме. Естественное вскармливание до 7 месяцев.

Профилактические прививки: по Национальному календарю.

Перенесенные заболевания: ОРВИ, ветряная оспа.

Наследственность: неотягощена.

Объективный статус

Состояние по основному заболеванию тяжелое, стабильное, температура $36,7^{\circ}\text{C}$. Сознание: ясное. Самочувствие: выраженно не страдает. Тошноты и рвоты не наблюдается. Слизистые оболочки конъюнктив, носовых ходов, глотки бледно-розовые, чистые, отделяемого нет. Кожные покровы: бледные, с проявлениями токсидермии в периоральной области. Геморрагического синдрома нет. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Грудная клетка нормостенической конфигурации, симметричная, равномерно участвует в акте дыхания. Участвия вспомогательной дыхательной мускулатуры не отмечено. Аускультация легких: дыхание везикулярное, проводится по всем полям равномерно, хрипов нет. ЧДД 22 в минуту. Аускультация сердца: тоны сердца ясные, ритмичные. Патологические тоны и шумы, акценты не выслушиваются. При аускультации крупных периферических сосудов патологических тонов и шумов не выявлено. ЧСС – 85 в минуту. АД – 100/65 мм рт. ст. на обеих руках. Пищеварительная система: живот при пальпации мягкий, безболезненный, послеоперационный рубец на передней брюшной стенке состоятельный, без признаков воспаления. Мочевыводящая система: мочеиспускание свободное, безболезненное. Нервная система: очаговой, общемозговой и менингеальной симптоматики на момент осмотра нет. Носитель имплантируемой порт-системы.

К лабораторным тестам, необходимым для определения группы риска и стадирования нейробластомы, относятся

- нефробластомы смешанного типа
- инфантильной фибросаркомы
- нефробластомы, диффузной анаплазии
- злокачественной рабдоидной опухоли

Результаты лабораторных методов обследования

К инструментальным методам, необходимым для стадирования заболевания в данном случае, относятся

- нефробластомы смешанного типа
- инфантильной фибросаркомы
- нефробластомы, диффузной анаплазии
- злокачественной рабдоидной опухоли

Результаты инструментальных методов обследования

На основании полученных данных можно установить диагноз

- нефробластомы смешанного типа
- инфантильной фибросаркомы
- нефробластомы, диффузной анаплазии
- злокачественной рабдоидной опухоли

Диагноз

Тактика ведения этого пациента заключается в проведении

- локальной лучевой терапии и на 14 сутки ауто-ТГСК
- полного курса полихимиотерапии, с последующим назначением локальной лучевой терапией
- дифференцировочной терапии 13-цис-ретиноевой кислотой и локальной лучевой терапии
- 2-х курсов полихимиотерапии по схеме N7 и дифференцировочной терапии 13-цис-ретиноевой кислотой

Показанием для проведения лучевой терапии является наличие

- метастатических МЙБГ-позитивных очагов в надключичной области слева и области средостения при инициальном исследовании
- очагов патологического накопления МЙБГ в остаточной опухоли забрюшинного пространства после индукционной терапии и хирургического удаления опухоли
- конгломерата увеличенных патологически измененных лимфатических узлов по данным компьютерной томографии после хирургического лечения
- очагов патологического накопления МЙБГ в области забрюшинного пространства при инициальном исследовании

Клинический объем мишени (КОМ) включает в себя

- инициальное распространение опухоли + 1-2 см без учета анатомических барьеров
- остаточную опухоль забрюшинного пространства + 1-2 см с учетом анатомических барьеров
- распространение опухоли до хирургического лечения
- объем остаточной опухоли после хирургического лечения +5 см с учетом анатомических барьеров

Суммарная очаговая доза при классическом фракционировании составляет

- более 45 Гр
- 36 - 40 Гр
- до 20 Гр
- 20 - 30 Гр

Проведение лучевой терапии начинается

- после завершения дифференцировочной терапии
- до начала дифференцировочной терапии
- после 1 курса дифференцировочной терапии
- после 4 курса дифференцировочной терапии

Минимальный интервал от момента приема 13-цис-ретиноевой кислоты до начала лучевой терапии составляет + ____ +

- 7 дней
- 3 дня
- 10 дней
- 15 дней

После завершения курса лучевой терапии дифференцировочная терапия возобновляется через + ____ + дней

- 7-10
- 1-7
- 15-20
- 10-15

После ауто-ТГСК пациенту проводится сцинтиграфии с МЙБГ через

- 1 месяц
- 3 месяца
- 6 месяцев
- 12 месяцев

В первый год диспансерного наблюдения сцинтиграфия с МЙБГ проводится через

- 1 месяц
- 3 месяца
- 6 месяцев
- 12 месяцев

Условие ситуационной задачи

Ситуация

В онкологическое отделение детской больницы была госпитализирована пациентка 5 лет с подозрением на объемное образование брюшной полости.

Жалобы

на

- * лихорадку,
- * снижение аппетита,
- * рвоту,
- * увеличение размеров живота,
- * боли в животе.

Анамнез заболевания

Ребенок от 2 беременности, 2 самостоятельных родов на сроке 40 недель. Течение беременности: на фоне токсикоза в 1-м триместре. Вес при рождении 3250 г. Рост 54 см. Закричала сразу. К груди приложена сразу. Естественное вскармливание до 1 месяца. Профилактические прививки: по календарю до болезни. Перенесенные заболевания: острая респираторная вирусная инфекция, тонзиллит, аденоиды 2 степени.

Анамнез жизни

Две недели назад родственники начали обращать внимание на увеличение живота, снижение аппетита (за неделю в весе потеряла 1 кг). Ситуация трактовалась как метеоризм, получала симптоматическую терапию дома. Неделю назад присоединился фебрилитет (максимально 38,4⁰С). Ребенок осмотрен участковым педиатром, при пальпации живота выявлено образование в левой половине живота, уходящее в малый таз. Пациентка госпитализирована в стационар.

Объективный статус

Состояние тяжелое по основному заболеванию, стабильное. Самочувствие страдает за счет беспокойства, фебрилитета, абдоминального болевого синдрома. Сознание ясное, реакция на осмотр негативная. Кожные покровы бледно-розовые, чистые от инфекционной и аллергической сыпи. Видимые слизистые оболочки влажные, чистые, светлые. Телосложение гиперстеническое, подкожная жировая клетчатка развита умеренно. Костно-мышечная система без видимой деформации. Периферические лимфоузлы в общих группах не увеличены. Тоны сердца ясные, тахикардия до 120 уд/мин., патологические шумы не выслушиваются. АД 130/80 мм рт. ст. Носовое дыхание свободное, в легких дыхание везикулярное, равномерно проводится по всем полям, хрипов нет. ЧДД 21 в мин. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации – в левой фланковой области пальпируется объемное образование, нижним

полюсом уходящее в малый таз, болезненное. Печень выступает из-под края реберной дуги на 1 см, край безболезненный, плотность нормальная. Мочеиспускание свободное, безболезненное. Наружные половые органы сформированы по женскому типу. Стул регулярный, оформленный, без патологических примесей. Очаговой и неврологической симптоматики нет.

К необходимым лабораторным методам обследования относятся

- 1 месяц
- 3 месяца
- 6 месяцев
- 12 месяцев

Результаты лабораторных методов обследования

Необходимыми инструментальными методами обследования для постановки диагноза являются

- 1 месяц
- 3 месяца
- 6 месяцев
- 12 месяцев

Результаты инструментальных методов обследования

На основании результатов клинико-лабораторных и инструментальных исследований можно предположить диагноз

- 1 месяц
- 3 месяца
- 6 месяцев
- 12 месяцев

Диагноз

В данной клинической ситуации осложнением основного заболевания будет являться

- артериальная гипертензия
- приобретенный иммунодефицит
- полисегментарная пневмония
- хронические запоры

Инициальное лечение при данном типе опухоли подразумевает

- проведение предоперационной лучевой терапии
- проведение неoadъювантной химиотерапии
- проведение нефрэктомии
- проведение метастазэктомии

Длительность и объем предоперационной терапии включают в себя

- проведение неoadъювантной химиотерапии по схеме Винкристин/Актиномицин Д/Доксорубицин 6 недель
- проведение неoadъювантной химиотерапии по схеме Винкристин/Актиномицин Д 4 недели
- проведение неoadъювантной химиотерапии по схеме Винкристин/Актиномицин Д 6 недель
- проведение неoadъювантной химиотерапии по схеме Винкристин/Актиномицин Д/Доксорубицин 4 недели

Объем хирургического лечения после предоперационной терапии включает в себя

- лапаротомию, туморнефруретерэктомию
- лапаротомию, энуклеацию опухоли
- люмботомию, туморнефруретерэктомию
- метастазэктомию

Если после неoadъювантной химиотерапии проведена туморнефруретерэктомия и по результатам гистологического исследования опухоль не выходила за пределы почечной паренхимы, а также удалена в пределах здоровых тканей, то локальная стадия процесса трактуется, как стадия

- 2
- 1
- 4
- 3

Если гистологическое исследование опухоли показало наличие неопластической ткани в состоянии тотального патоморфоза (массивный некроз с обширными кровоизлияниями), то гистологическим типом опухоли и группой риска являются

- тотально-некротизированный тип, группа низкого риска
- бластемный тип, группа высокого риска
- тотально-некротизированный тип, группа промежуточного риска
- смешанный тип, группа промежуточного риска

Учитывая, что диагноз в данном клиническом случае звучит как «нефробластома, гистологически группа низкого риска (тотально некротизированный тип), локальная стадия 1, общая стадия 4 (метастатическое поражение легких), дальнейшая тактика терапии будет зависеть

- от локальной стадии и возраста пациента
- от гистологического типа опухоли, локальной стадии и от ответа на химиотерапию со стороны метастатических очагов
- от инициального объема опухоли и ответа на химиотерапию со стороны метастатических очагов
- от ответа на химиотерапию со стороны метастатических очагов и гистологического типа опухоли

Показанием к проведению локальной лучевой терапии (flank) при нефробластоме является

- локальная стадия II, низкая группа риска
- локальная стадия I, высокая группа риска
- локальная стадия II, промежуточная группа риска
- локальная стадия III, промежуточная группа риска

Кумулятивной дозой доксорубицина, при превышении которой возрастают риски развития кардиомиопатии является доза в _____ мг/м²

- локальная стадия II, низкая группа риска
- локальная стадия I, высокая группа риска
- локальная стадия II, промежуточная группа риска
- локальная стадия III, промежуточная группа риска

Условие ситуационной задачи

Ситуация

В онкологическое отделение детской больницы был госпитализирован пациент 10 мес. с многоузловым образованием брюшной полости.

Жалобы

на

- * увеличение размеров живота в динамике,
- * фебрилитет,
- * примесь крови в моче,
- * нарушение пассажа стула.

Анамнез заболевания

В течение двух недель эпизоды длительного субфебрилитета, купировавшиеся на фоне терапии НПВС. Через неделю присоединились эпизоды макрогематурии, появилась водянка яичек, родители отметили увеличение размеров живота. Обратились к педиатру по месту жительства. Направлены на УЗИ мошонки, УЗИ органов брюшной полости, по результатам – гигантское объемное образование, предположительно исходящее из забрюшинного пространства.

Анамнез жизни

Ребенок от 1 беременности, протекавшей на фоне токсикоза в 1 триместре, мочекаменной болезни (обструкция мочеточника камнями с 35 нед., установка стента), 1 физиологических родов на 39 неделе. Рост 53 см, масса 3600 г. Закричал сразу, к груди приложен в родильном зале. Околоплодные воды прозрачные. Раннее развитие по возрасту. Вскармливание искусственное практически с рождения. Вакцинирован до 6 месяцев согласно национальному календарю, далее - мед. отвод по основному заболеванию.

Объективный статус

Рост - 71 см, вес - 9.4 кг, t - 36.8 ° С, ЧД - 24 в мин., ЧСС – 134 уд. в мин., АД – 120/75 мм рт. ст. Состояние тяжелое по основному заболеванию, за счет явлений интоксикации. Самочувствие страдает на фоне перечисленных выше жалоб. Сознание ясное. Кожные покровы бледно-розовые, теплые, умеренно влажные, чистые от высыпаний. На коже носа - единичная экскориация. Подкожно-жировая клетчатка развита умеренно, распределена равномерно. Видимые слизистые розовые, влажные, чистые от наложений. Определяется минимальная краевая гиперемия небных дужек. Лимфатические узлы - пальпируются поднижнечелюстные. Костно-мышечная система - визуально без изменений. Дыхание через нос не затруднено. Аускультативно в легких дыхание проводится во все отделы, жесткое. Хрипы не выслушиваются. Тоны сердца громкие, ритмичные. Отмечается расщепление 1 тона на верхушке. Выслушивается систолический убывающий шум с максимумом в 5 точке аускультации. Живот – увеличен в объеме, окружность 60 см. Размеры печени и селезенки определить невозможно, пальпируется образование, занимающее всю брюшную полость, нижний край в подвздошных областях. Стул с тенденцией к задержке, накануне – после микроклизмы. Стул со слизью, оформленный. Мочеиспускание самостоятельное, диурез не учитывается. Наружные половые органы сформированы по мужскому типу, яички в мошонке, мошонка отечна. Эндокринологический статус визуально без особенностей. Неврологический статус – менингеальной и очаговой мозговой симптоматики при осмотре не выявлено.

К необходимому лабораторному методу обследования относится исследование

- локальная стадия II, низкая группа риска
- локальная стадия I, высокая группа риска
- локальная стадия II, промежуточная группа риска
- локальная стадия III, промежуточная группа риска

Результаты лабораторного метода обследования

Необходимым инструментальным методом обследования для постановки диагноза является

- локальная стадия II, низкая группа риска
- локальная стадия I, высокая группа риска
- локальная стадия II, промежуточная группа риска
- локальная стадия III, промежуточная группа риска

Результаты инструментального метода обследования

На основании результатов клинико-лабораторных и инструментальных исследований можно предположить диагноз

- локальная стадия II, низкая группа риска
- локальная стадия I, высокая группа риска
- локальная стадия II, промежуточная группа риска
- локальная стадия III, промежуточная группа риска

Диагноз

В данной клинической ситуации осложнением основного заболевания будет являться

- пиелонефрит
- гломерулонефрит
- повышение внутрибрюшного давления (абдоминальный компартмент-синдром)
- полисегментарная пневмония

Инициальное лечение при данной форме нефробластомы включает (согласно рекомендациям SIOP (Международное общество детских онкологов) проведение

- предоперационной лучевой терапии

- инициальной туморнефруретерэктомии с одной из сторон
- неоадъювантной химиотерапии
- инициальной туморнефруретерэктомии с двух сторон и проведение неоадъювантной химиотерапии по схеме винкристин/доксорубицин

Длительность и объем предоперационной терапии включают в себя

- винкристин/актиномицин Д минимум 6 недель, но не более 12 недель
- винкристин/актиномицин Д 4 недели
- винкристин/актиномицин Д 12 недель
- винкристин/актиномицин Д/Доксорубицин 6 недель

Оптимальный объем хирургического лечения для пациентов с билатеральным поражением почек включает в себя

- туморнефруретерэктомию с обеих сторон
- лапаротомию, органосохранную операцию с обеих сторон
- люмботомию, органосохранную операцию с обеих сторон
- энуклеацию опухоли

Учитывая объем поражения в данном конкретном клиническом случае, наиболее вероятным объемом оперативного вмешательства будет

- туморнефруретерэктомию с обеих сторон
- лапаротомию, органосохранную операцию с обеих сторон
- люмботомию, органосохранную операцию с обеих сторон
- энуклеацию опухоли

Учитывая полученные данные, стадия и группа риска будут звучать, как

- стадия IV: справа – стадия III, группа высокого риска; слева – стадия I, группа промежуточного риска
- стадия V: справа – стадия III, группа низкого риска; слева – стадия II, группа промежуточного риска
- стадия V: справа – стадия II, группа низкого риска; слева – стадия III, группа промежуточного риска
- стадия V: справа – стадия III, группа высокого риска; слева – стадия I, группа промежуточного риска

Учитывая диагноз «билатеральная нефробластома, стадия V: слева – стадия II, группа промежуточного риска; справа - стадия III, группа низкого риска», дальнейшей тактикой будет являться

- динамическое наблюдение

- системная химиотерапия
- системная химиотерапия и облучение всей брюшной полости
- системная химиотерапия и локальная лучевая терапия

Длительность и схема лечения при билатеральной нефробластоме зависит от

- наличия опухолевого тромбоза
- возраста пациента
- стадии процесса опухоли с более агрессивной гистологией
- стадии опухоли с менее агрессивной гистологией

Осложнением применения винкристина является

- наличия опухолевого тромбоза
- возраста пациента
- стадии процесса опухоли с более агрессивной гистологией
- стадии опухоли с менее агрессивной гистологией

Условие ситуационной задачи

Ситуация

В отделение поступила девочка 9-ти лет.

Жалобы

На слабость, вялость, бледность кожных покровов, появление спонтанных экхимозов, повышение температуры до фебрильных значений, кашель.

Анамнез заболевания

Заболевание дебютировало с появления спонтанных носовых кровотечений из обеих ноздрей. Кровотечение было непродолжительным, останавливалось самостоятельно. В последующем присоединились лихорадка до фебрильных значений с ознобом, рвота желудочным содержимым, участились носовые кровотечения. Поступила в ЦРБ по месту жительства. В гемограмме: гемоглобин 26 г/л, лейкоциты $1,2 \times 10^9$ /л, СОЭ 90 мм/час, тромбоциты 0×10^9 /л.

Проводились заместительные гемотрансфузии, антибактериальная терапия (цефтриаксон).

В дальнейшем переведена в краевую больницу для дальнейшего обследования и лечения.

Анамнез жизни

Ребенок от второй беременности, вторых самостоятельных родов на сроке 40 нед. Масса тела при рождении 2750 г. Течение беременности: без

особенностей. Рост и развитие соответствует возрасту. Профилактические прививки: по календарю. Имеет двух сиблингов.

Объективный статус

Состояние тяжелое за счет интоксикации, анемического и геморрагического синдромов. $t - 37,9^{\circ}\text{C}$. Масса тела – 23 кг. Рост – 131 см. Физическое развитие соответствует возрасту. Телосложение – астеничное. Сознание ясное. Кожные покровы бледные. На коже и слизистых большое количество петехий и экхимозов. Слизистые чистые, бледно-розовые. Периферические лимфатические узлы не пальпируются. Костно-мышечная система без особенностей. Носовое дыхание свободное. При аускультации в легких выслушивается везикулярное дыхание, ослабленное в нижних отделах, хрипов нет. Область сердца визуально не изменена. Тоны сердца ясные, ритм правильный, ЧСС – 84 уд. в мин. АД – 104/62 мм рт. ст. Язык чистый, влажный. Живот мягкий, безболезненный. Печень не пальпируется. Селезенка не увеличена. Область почек визуально не изменена. Мочеиспускание безболезненное, свободное. Симптом Пастернацкого отрицательный с обеих сторон. Диурез адекватный. Эндокринная система без видимой патологии. Очаговой неврологической и менингеальной патологии при осмотре не выявлено.

Необходимыми лабораторными и инструментальными методами обследования для оценки тяжести состояния ребенка на момент поступления в стационар являются

- наличия опухолевого тромбоза
- возраста пациента
- стадии процесса опухоли с более агрессивной гистологией
- стадии опухоли с менее агрессивной гистологией

Результаты лабораторных и инструментальных методов обследования

Необходимыми исследованиями для верификации диагноза являются

- наличия опухолевого тромбоза
- возраста пациента
- стадии процесса опухоли с более агрессивной гистологией
- стадии опухоли с менее агрессивной гистологией

Результаты обследования

Установите диагноз на основании проведенного обследования

- наличия опухолевого тромбоза

- возраста пациента
- стадии процесса опухоли с более агрессивной гистологией
- стадии опухоли с менее агрессивной гистологией

Диагноз

Для лечения пациента, не имеющего родственного совместимого донора, применяют

- терапию ростовыми факторами
- гаплоидентичную трансплантацию гемопоэтических стволовых клеток от матери в первой линии терапии
- глюкокортикостероиды
- комбинированную иммуносупрессивную терапию (антитимоцитарный глобулин{plus}циклоsporин А)

Тактика противoinфекционной терапии у данного пациента заключается в

- назначении терапии только после верификации возбудителя
- немедленном начале гемотрансфузионной терапии гранулоцитарным концентратом
- постепенной эскалации антибактериальной терапии при сохраняющейся лихорадке
- немедленном назначении комбинированной антибактериальной и противогрибковой терапии

Для профилактики сывороточной болезни рекомендовано использовать

- солукортеф
- клемастин
- ибупрофен
- метилпреднизолон

Для специфического лечения используется + _____ +, требующий мониторинга терапевтической концентрации в крови

- циклоsporин А
- антитимоцитарный глобулин
- гранулоцитарный колониестимулирующий фактор
- метилпреднизолон

После двух курсов антитимоцитарного глобулина АТГ у ребенка не достигнут гематологический ответ на терапию, в связи с чем показано

- проведение аллогенной трансплантации гемопоэтических клеток от неродственного HLA-идентичного или гаплоидентичного донора
- сочетание монотерапии циклоспорином А с ростовыми факторами
- проведение 3 курсов Антитимоцитарного глобулина (АТГ)
- назначение гранулоцитарного колониестимулирующего фактора

Режимы кондиционирования при апластических анемиях основаны на сочетании

- циклофосфида и Антитимоцитарного глобулина (АТГ)
- флударабина и кармустина
- бусульфана и мелфалана
- топотекана и цитозин-арабинозина

В ранние сроки после трансплантации гемопоэтических клеток необходим мониторинг в крови ДНК следующих вирусов

- гепатита В
- кори
- цитомегаловируса
- гриппа

Для проведения трансфузионной терапии после трансплантации гемопоэтических клеток (ТГСК) клеточные компоненты крови должны

- подбираться индивидуально
- быть облучены в дозе 25 Гр
- храниться при температуре 37[°]С
- использоваться в течение 24 часов от момента их заготовки

Заместительная терапия донорскими тромбоцитами осуществляется при уровне тромбоцитов ниже

- подбираться индивидуально
- быть облучены в дозе 25 Гр
- храниться при температуре 37[°]С
- использоваться в течение 24 часов от момента их заготовки

Условие ситуационной задачи

Ситуация

В отделение гематологии поступила девочка 10 лет.

Жалобы

На множественные экхимозы на коже, слизистых, бледность, вялость, быструю утомляемость, фебрильную лихорадку, кашель.

Анамнез заболевания

Со слов мамы, заболела остро 14 января. В дебюте заболевания развился геморрагический синдром. В гемограмме: тромбоциты 10×10^9 /л, лейкоциты $3,5 \times 10^9$ /л (гранулоциты $1,6 \times 10^9$ /л), гемоглобин 102 г/л. В последующем отмечено снижение всех показателей крови до трансфузионной зависимости. Проводилась терапия иммуноглобулином (внутривенные инфузии из расчета курсовой дозы 1 г/кг), глюкокортикостероидами (дозы и сроки приема неизвестны, со слов мамы, около недели), препаратами инсулина (новорапид, лантус). Неоднократно проводились трансфузии эритроцитарной массы, тромбоцитарного концентрата, свежезамороженной плазмы. Девочка поступила в отделение детской гематологии/онкологии для диагностики и проведения специфической терапии.

Анамнез жизни

Росла и развивалась соответственно возрасту.

В анамнезе: сахарный диабет I типа, тяжелая форма, субкомпенсированное течение, получает инсулин. Аутоиммунный тиреоидит. Эутиреоз.

Многоформная экссудативная эритема, токсико-аллергическая форма. Жировой гепатоз. Ветряная оспа. Малая аномалия сердца - открытое овальное окно.

Братьев и сестер нет.

Объективный статус

Состояние тяжелое. Самочувствие страдает за счет интоксикации, геморрагического и анемического синдрома. $t - 36,8^{\circ}\text{C}$. Масса тела - 38 кг. Рост - 141 см. Физическое развитие соответствует возрасту. Телосложение нормостеническое. Сознание ясное. Кожные покровы бледные, множественные проявления геморрагического синдрома: петехии, экхимозы (преимущественно в местах подкожных введений инсулина). Слизистые рта: хейлит, множественные эрозии, покрытые геморрагическими корочками. Множественные уколы на подушечках пальцев (от заборов крови). Периферические лимфатические узлы не пальпируются. Костно-мышечная система - без особенностей. Носовое дыхание свободное. В легких дыхание проводится во все отделы. Область сердца не изменена. Тоны сердца ясные, систолический шум на верхушке, ритм правильный, тахикардия. ЧСС - 102 уд. в мин. АД 106/64 мм рт. ст. Язык чистый, влажный. Живот мягкий, безболезненный. Печень не пальпируется. Селезенка не увеличена. Область почек визуально не изменена. Мочеиспускание безболезненное, свободное.

Симптом Пастернацкого отрицательный. Диурез адекватный. Нервная система - без особенностей

Необходимыми лабораторными и инструментальными методами обследования для оценки тяжести состояния ребенка на момент поступления в стационар являются

- подбираться индивидуально
- быть облучены в дозе 25 Гр
- храниться при температуре 37[°]С
- использоваться в течение 24 часов от момента их заготовки

Результаты лабораторных и инструментальных методов обследования

Необходимыми исследованиями для верификации диагноза являются

- подбираться индивидуально
- быть облучены в дозе 25 Гр
- храниться при температуре 37[°]С
- использоваться в течение 24 часов от момента их заготовки

Результаты обследования

Установите диагноз на основании проведенного обследования

- подбираться индивидуально
- быть облучены в дозе 25 Гр
- храниться при температуре 37[°]С
- использоваться в течение 24 часов от момента их заготовки

Диагноз

У данной пациентки имеется приобретенная апластическая анемия

+ _____ + формы

- легкой
- сверхтяжелой
- тяжелой
- среднетяжелой

Для лечения пациента, не имеющего родственного совместимого донора, показана

- терапия глюкокортикостероидами
- монотерапия циклоспорином А

- комбинированная иммуносупрессивная терапия (антитимоцитарный глобулин{plus}циклоsporин)
- спленэктомия

Схема отмены циклоsporина заключается в

- прекращении терапии при достижении полного ответа
- отмене препарата через 6 месяцев после достижения полного ответа
- постепенном снижении дозы препарата на 25% в неделю в течении 1 года
- постепенном снижении дозы на 5% в течение двух недель, с полной отменой не ранее 72-й недели от начала терапии

Для противогрибковой профилактики у данной пациентки используют

- каспофунгин
- позаконазол
- нистатин
- дифлюкан

На 120 день от начала первого курса антитимоцитарного глобулина (АТГ) у ребенка сохраняется трансфузионная зависимость (в гемограмме - лейкоциты – $2,5 \times 10^9 / \text{л}$ (гранулоциты – $0,65 \times 10^9 / \text{л}$), гемоглобин – 67 г/л, тромбоциты $7 \times 10^9 / \text{л}$). Ответ на терапию можно расценить как

- частичный
- минимальный
- полный
- отсутствие гематологического ответа

Учитывая отсутствие ответа на терапию, дальнейшая тактика будет заключаться в

- спленэктомии
- проведении второго курса антитимоцитарного глобулина (АТГ) с проведением HLA-типирования пациента и инициации поиска неродственного донора
- проведении монотерапии циклоsporином А
- продолжении комбинированной иммуносупрессивной терапии

В случае отсутствия родственного донора пациентке показано проведение

- аллогенной трансплантации гемопоэтических клеток (ТГСК) от гаплоидентичного неродственного донора
- аутологичной трансплантации гемопоэтических клеток (ТГСК)

- аллогенной трансплантации гемопоэтических клеток (ТГСК) от HLA-идентичного неродственного донора
- аллогенной трансплантации гемопоэтических клеток (ТГСК) от гаплоидентичного родственного донора

Наиболее оптимальным источником стволовых клеток для проведения трансплантации гемопоэтических клеток (ТГСК) является

- периферические гемопоэтические стволовые клетки
- костный мозг от неродственного донора
- костный мозг от HLA-совместимого родственного донора
- пуповинная кровь

Тактика трансфузионной терапии после трансплантации гемопоэтических клеток (ТГСК) заключается в

- периферические гемопоэтические стволовые клетки
- костный мозг от неродственного донора
- костный мозг от HLA-совместимого родственного донора
- пуповинная кровь

Условие ситуационной задачи

Ситуация

В отделение гематологии поступила девочка 14 лет.

Жалобы

На слабость, вялость, множественную петехиальную сыпь по всему телу.

Анамнез заболевания

Дебют заболевания в начале июля 2019 года, когда появилась петехиальная сыпь по всему телу, обильные менструации. Госпитализирована в стационар по месту жительства. При поступлении - вялость, множественные проявления геморрагического синдрома (петехиальная сыпь и экхимозы по всему телу). В гемограмме - лейкоциты $3,93 \times 10^9 / \text{л}$, гемоглобин 108 г/л, тромбоциты $18 \times 10^9 / \text{л}$. В динамике отмечалось снижение показателей гемограммы до трансфузионной зависимости.

Анамнез жизни

Ребенок от 2-ой беременности, протекающей без особенностей, 2-х срочных родов на сроке 39 недель. Масса при рождении - 3750 г, рост 55 см, оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Закричала сразу, к груди приложена сразу. Вакцинация (БЦЖ, гепатит В) проведена в роддоме. Профилактические прививки: по

календарю. Перенесенные заболевания: ОРВИ 1-2 раза в год. Перенесенные операции: коррекция зрения по поводу высокой степени миопии. Наследственность по гематологическим заболеваниям неотягощена. Есть сестра (носитель вируса гепатита С).

Объективный статус

Масса тела - 54 кг. Рост 168 см. Т – 36,6[°]С. Состояние ребенка тяжелое за счет анемического синдрома, астении. Сознание ясное. Кожные покровы бледные, чистые. Геморрагический синдром представлен множественной петехиальной сыпью по всему телу, старыми экхимозами на нижних конечностях. Слизистые ротовой полости розовые, энантемы на буккальных поверхностях. Носовое дыхание свободное, отделяемого нет. В легких дыхание везикулярное, проводится равномерно по всем отделам легких, хрипы не выслушиваются. ЧДД 21 в минуту. SaO₂ - 100%. Область сердца визуально не изменена, аускультативно тоны сердца ясные, ритм правильный. ЧСС 80 в минуту. АД 110/60 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный. Тошноты и рвоты нет. Печень и селезенка не пальпируются. Мочеиспускание свободное, моча светло-желтая. Стул ежедневный, оформленный, без патологических примесей. Очаговой и неврологической симптоматики нет.

Необходимыми лабораторными методами обследования для оценки тяжести состояния ребенка на момент поступления в стационар являются

- периферические гемопоэтические стволовые клетки
- костный мозг от неродственного донора
- костный мозг от HLA-совместимого родственного донора
- пуповинная кровь

Результаты лабораторного метода обследования

Необходимыми исследованиями для верификации диагноза являются

- периферические гемопоэтические стволовые клетки
- костный мозг от неродственного донора
- костный мозг от HLA-совместимого родственного донора
- пуповинная кровь

Результаты обследования

Установите диагноз на основании проведенного обследования

- периферические гемопоэтические стволовые клетки
- костный мозг от неродственного донора
- костный мозг от HLA-совместимого родственного донора

- пуповинная кровь

Диагноз

У данной пациентки имеется приобретенная апластическая анемия + _____ + формы

- среднетяжелой
- тяжелой
- свертяжелой
- легкой

При отсутствии родственного совместимого донора пациенту показано

- проведение спленэктомии
- проведение аутологичной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток
- назначение комбинированной иммуносупрессивной терапии (Антитимоцитарный глобулин+циклоsporин А)
- назначение глюкокортикостероидов

Для противогрибковой профилактики у данной пациентки рекомендуется использовать

- позаконазол
- азитромицин
- нистатин
- каспофунгин

Тактика трансфузионной терапии заключается в

- в проведении трансфузий эритроцитарной массы
- проведении гемотрансфузий тромбоконцентратом, эритроцитарной взвесью
- переливании гранулоцитарной взвеси
- переливании тромбоцитарной взвеси для поддержания тромбоцитов на уровне $> 50 \times 10^9 / \text{л}$

Гематологический ответ оценивают на + _____ + день после проведенного курса антитимоцитарного глобулина (АТГ)

- 365
- 30
- 14
- 120

При отсутствии ответа на первый курс терапии антитимоцитарным глобулином (АТГ) рекомендуется

- терапия глюкокортикостероидами
- проведение второго курса антитимоцитарного глобулина (АТГ)
- монотерапия циклоспорином А
- терапия ростовыми факторами

HLA-идентичный сиблинг имеет прямые противопоказания для донорства, поэтому в данной клинической ситуации при отсутствии ответа после проведения второго курса терапии

- необходим подбор HLA идентичного неродственного донора для трансплантации гемопоэтических клеток
- проведение трансплантации гемопоэтических клеток (ТГСК) не показано
- необходим подбор гаплоидентичного донора для трансплантации гемопоэтических клеток
- необходим подбор аутологичного донора для трансплантации гемопоэтических клеток

Оптимальным источником стволовых клеток для проведения трансплантации гемопоэтических клеток (ТГСК) при отсутствии ответа на второй курс терапии антитимоцитарным глобулином (АТГ) у данного пациента является

- костный мозг от HLA совместимого неродственного донора
- пуповинная кровь
- периферическая кровь
- гемопоэтические стволовые клетки от гаплоидентичного донора

Концентрация циклоспорины в крови является терапевтической при уровне в + _____ + нг/мл

- костный мозг от HLA совместимого неродственного донора
- пуповинная кровь
- периферическая кровь
- гемопоэтические стволовые клетки от гаплоидентичного донора

Условие ситуационной задачи

Ситуация

В отделение гематологии госпитализирована девочка 2 лет

Жалобы

Со слов матери, дебют заболевания с появления отечности правого глаза и правой височной области. Осмотрена офтальмологом по месту жительства, назначенная симптоматическая терапия (глазные капли) без эффекта. В динамике появились экзофтальм, отечность правого века, объемные образования мягких тканей правой височной и теменной области. В общем анализе крови: лейкоциты $24,9 \times 10^9$ /л, гемоглобин 101 г/л, тромбоциты 46×10^9 /л, бластные клетки 49%. За время наблюдения максимальное количество лейкоцитов достигало $41,5 \times 10^9$ /л. Направлена на стационарное лечение в отделение гематологии.

Анамнез заболевания

Со слов матери, дебют заболевания с появления отечности правого глаза и правой височной области. Осмотрена офтальмологом по месту жительства, назначенная симптоматическая терапия (глазные капли) без эффекта. В динамике появились экзофтальм, отечность правого века, объемные образования мягких тканей правой височной и теменной области. В общем анализе крови: лейкоциты $24,9 \times 10^9$ /л, гемоглобин 101 г/л, тромбоциты 46×10^9 /л, бластные клетки 49%. За время наблюдения максимальное количество лейкоцитов достигало $41,5 \times 10^9$ /л. Направлена на стационарное лечение в отделение гематологии.

Анамнез жизни

Ребенок от третьей беременности (первые две девочки, 5 и 3 лет, здоровы), протекавшей без особенностей; от третьих самостоятельных срочных родов. Масса тела при рождении 2950 г, рост 50 см. Период новорожденности протекал без особенностей. Раннее развитие соответствовало возрасту. Профилактические прививки по Национальному календарю. Перенесенные заболевания: ОРЗ - редко. Есть 3 сиблинга (5 лет, 3 года и 4 месяца).

Объективный статус

Состояние ребенка тяжелое за счет симптомов опухолевой интоксикации; астенического синдрома и дыхательной недостаточности (за счет компартмент-синдрома). Т $36,5^\circ\text{C}$. Сознание ясное. Очаговой и менингеальной неврологической симптоматики нет. Вес 11,4 кг. Рост 94 см. Телосложение нормостеническое. Физическое развитие гармоничное, соответствует возрасту. Кожные покровы бледные, единичные экхимозы на конечностях в местах инъекций. Отеков нет. Status localis - мягкотканые образования орбиты, височной области и шеи справа; экзофтальм, выраженный отек верхнего и нижнего века справа. Слизистые оболочки ротовой полости бледно-розовые, инфильтрация твердого неба за счет специфического поражения. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Тоны сердца ясные,

ритмичные. ЧСС 108 ударов в минуту. АД 95/56 мм рт.ст. В легких дыхание пенильное, проводится во все отделы, хрипы не выслушиваются. Одышка до 40 в минуту за счет компартмент-синдрома, обусловленного гепатоспленомегалией. SpO₂ при дыхании атмосферным воздухом - 93-96%. Appetit снижен. Тошноты, рвоты нет. Живот увеличен в объеме за счет гепатоспленомегалии, при пальпации мягкий, безболезненный. Печень пальпируется на 5 см ниже края реберной дуги, селезенка выступает на 5 см из-под края реберной дуги. Последний самостоятельный стул был два дня назад, оформленный, без патологических примесей. Мочеиспускание свободное, безболезненное. Моча желтого цвета. Очаговой неврологической и менингеальной симптоматики не выявлено.

Необходимыми лабораторными методами обследования для установления диагноза являются

- костный мозг от HLA совместимого неродственного донора
- пуповинная кровь
- периферическая кровь
- гемопоэтические стволовые клетки от гаплоидентичного донора

Результаты обследования

Экстрamedулярные поражения характерны для

- острых миелоидных лейкозов с мутацией гена `_FLT3_`
- `_CBF_` (core binding factor) -лейкозов
- лейкозов с перестройками гена `_NUP98_`
- MLL-лейкозов

Транслокацией, относящейся к группе благоприятного риска ОМЛ по современной классификации, является

- `t(3;7)(q26;q21)`
- `t(12;21)(p13;q22)`
- `t(9;11)(q22;q23)`
- `t(8;21)(q22;q22)`

Диагностическим критерием инициального нейролейкоза является

- резкое появление головных болей и тошноты
- наличие 4 лимфоцитов в 1 мкл по результатам ликворограммы
- наличие хлоромы на волосистой части головы
- поражение черепно-мозговых нервов

Критерием клинико-гематологической ремиссии является

- количество бластных клеток >5% в регенерирующем костном мозге
- отсутствие цитогенетических аномалий в костном мозге
- количество бластных клеток ≤5% в периферической крови
- количество бластных клеток ≤5% в регенерирующем костном мозге

Препаратом, который используется в каждом блоке лечения острых миелоидных лейкозов, является

- винкристин
- цитарабин
- метотрексат
- преднизолон

Для диагностики бифенотипического лейкоза используется классификация

- FAB-классификация
- Ann Arbor
- EGIL
- цитогенетическая

У ребенка с гиперлейкоцитозом на фоне начала индукционной терапии отмечается задержка диуреза, повышение концентрации в сыворотке крови мочевины и креатинина, калия, что соответствует

- синдрому острого лизиса опухоли
- признакам почечной недостаточности
- синдрому неадекватной секреции антидиуретического гормона
- признакам сердечной недостаточности

Для предупреждения развития синдрома острого лизиса опухоли используется

- этопозид
- аллопуринол
- хлорпротиксен
- цефепим

Проведение трансплантации гемопоэтических стволовых клеток в период первой ремиссии острого миелоидного лейкоза показано

- пациентам промежуточной группы риска
- пациентам высокой группы риска

- пациентам с низким риском рецидива лейкоза
- всем пациентам с ОМЛ

Трансфузия донорских тромбоцитов проводится пациентам с острым лейкозом при снижении количества тромбоцитов ниже

- $30 \times 10^9/\text{л}$
- $50 \times 10^9/\text{л}$
- $10 \times 10^9/\text{л}$
- $100 \times 10^9/\text{л}$

Пациентам после блока полихимиотерапии, включающей флударабин, назначается

- $30 \times 10^9/\text{л}$
- $50 \times 10^9/\text{л}$
- $10 \times 10^9/\text{л}$
- $100 \times 10^9/\text{л}$

Условие ситуационной задачи

Ситуация

В отделение гематологии госпитализирован мальчик 2 лет

Жалобы

Мать отметила появление у ребенка гематомы в области правого глаза, слабости, быстрой утомляемости

Анамнез заболевания

Со слов матери, болен с начала апреля, когда после травмы появилась гематома в области правого верхнего века. При обследовании в поликлинике по месту жительства в гемограмме - лейкоциты $27 \times 10^9/\text{л}$, бласты 13%, гемоглобин 106 г/л, тромбоциты $180 \times 10^9/\text{л}$. Пациент был консультирован гематологом. По данным цитологического исследования костного мозга клеточность снижена, костный мозг на 65% инфильтрирован анаплазированными бластными клетками. Направлен на стационарное лечение в отделение гематологии.

Анамнез жизни

Ребенок от 6-й беременности, протекавшей на фоне маловодия, третьих срочных самостоятельных родов. Масса тела при рождении 2510 г, длина 52 см. Закричал сразу, к груди приложен сразу. Вакцинирован БЦЖ в роддоме. Ранний неонатальный период протекал без особенностей. Находился на грудном вскармливании до 1 мес. Профилактические прививки выполнялись по

Национальному календарю. Перенесенные заболевания: ОРВИ 2 раза в год, бронхит. Операций не было.

Объективный статус

При поступлении состояние тяжелое. Температура тела 36,7°C. Физическое развитие соответствует возрасту. Масса тела 13 кг. Рост 89 см. Телосложение астеническое. Сознание ясное. Положение активное. Кожные покровы бледные, чистые. Эхимозы на лице (верхнее правое веко, лоб). Птоз правого века, анизокория. Видимые слизистые бледные, влажные, чистые. Гипертрофия миндалин до 2 степени, чистые. Пальпируются подчелюстные лимфоузлы до 1 см в диаметре мягко-эластической консистенции, безболезненные, не спаянные между собой и окружающими тканями. Костно-мышечная система без особенностей, перкуторно и пальпаторно кости безболезненны. Носовое дыхание свободное, отделяемого нет. ЧД 22 в мин. В легких дыхание проводится во все отделы, везикулярное, хрипов нет. SpO₂ 99%. Тоны сердца громкие, ритмичные, тахикардия. ЧСС 125 уд. в мин. АД 96/62 мм рт.ст. Appetit сохранен. Живот мягкий, безболезненный во всех отделах. Пальпаторно печень выступает на 1 см из-под края реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Диурез адекватный, моча светлая, прозрачная. Стул, ежедневный, оформленный. Нервная система: очаговой, общемозговой и менингеальной симптоматики не выявлено.

Необходимыми лабораторными методами исследования для первичного обследования пациента на момент поступления являлись

- 30 x10⁹/л
- 50 x10⁹/л
- 10x10⁹/л
- 100 x10⁹/л

Результаты обследования

Необходимыми исследованиями для верификации диагноза являются

- 30 x10⁹/л
- 50 x10⁹/л
- 10x10⁹/л
- 100 x10⁹/л

Результаты обследования

Установите основной диагноз на основании результатов проведенного обследования

- $30 \times 10^9/\text{л}$
- $50 \times 10^9/\text{л}$
- $10 \times 10^9/\text{л}$
- $100 \times 10^9/\text{л}$

Диагноз

Согласно установленному диагнозу была начата терапия

- лучевая терапия и аллотрансплантации гемопоэтических клеток
- по протоколу острого миелоидного лейкоза
- сдерживающая терапия б-меркаптопурином, метотрексатом, гидроксикарбамидом
- фор-фаза дексаметазоном

После блока индукции необходимыми исследованиями для определения ответа на терапию являются

- лучевая терапия и аллотрансплантации гемопоэтических клеток
- по протоколу острого миелоидного лейкоза
- сдерживающая терапия б-меркаптопурином, метотрексатом, гидроксикарбамидом
- фор-фаза дексаметазоном

Результаты обследования

После блока индукции ответ на терапию можно расценить как

- парциальную редукцию бластов
- достижение частичного ответа
- отсутствие эффекта
- достижение первой клинико-гематологической ремиссии

Прогноз основного заболевания определяется на основании

- стратификации по группам риска
- инициального количества лейкоцитов
- наличия или отсутствия хлором
- активности ЛДГ

Проведение трансплантации гемопоэтических клеток в данном случае

- необходимо выполнить в кратчайшие сроки
- показано через 1 месяц после завершения индукции
- не показано

- необходимо при развитии осложнений

Во время проведения индукции ремиссии у детей с острым миелоидным лейкозом возможно развитие осложнения

- пареза кишечника
- синдрома острого лизиса опухоли
- токсической энцефалопатии
- анасарки

Лабораторными признаками синдрома острого лизиса опухоли являются

- уремия, гиперфосфатемия
- гипокалиемия, гиперфосфатемия
- гипогликемия, уремия
- гипербилирубинемия, азотемия

При наличии нейролейкемии интратекальная терапия

- заключается в интравентрикулярном введении метотрексата через резервуар Омайя
- проводится еженедельно, вводится цитозар в повышенной дозировке
- заключается в постановке вентрикуло-перитониального шунта
- не нужна, показано краниальное облучение

Необходимым объемом сопроводительной терапии во время проведения индукции ремиссии является

- заключается в интравентрикулярном введении метотрексата через резервуар Омайя
- проводится еженедельно, вводится цитозар в повышенной дозировке
- заключается в постановке вентрикуло-перитониального шунта
- не нужна, показано краниальное облучение

Условие ситуационной задачи

Ситуация

В отделение гематологии госпитализирована девочка 15 лет.

Жалобы

На общую слабость, головокружение, периодическую потерю сознания, снижение аппетита, потерю веса (4,5 кг за две недели).

Анамнез заболевания

Месяц назад появились общая слабость, снижение аппетита, потерю веса, синкопальные состояния, в связи с чем обратились к врачу. Девочке проведено амбулаторное обследование, выявившее изменения в анализах крови: лейкоциты $48,6 \times 10^9 / \text{л}$, гемоглобин 86 г/л, тромбоциты $89 \times 10^9 / \text{л}$, бластные клетки 90%, промиелоциты 3%, палочкоядерные нейтрофилы 0%, сегментоядерные нейтрофилы 2%, лимфоциты 3%, моноциты 2%; ЛДГ 711 Ед/л. Проводились антибактериальная и гемотрансфузионная терапия (СЗП, эритроцитная взвесь, тромбоконцентрат). Учитывая наличие гемобластоза, ребенок направлен на стационарное лечение в Федеральный центр.

Анамнез жизни

Ребенок от пятой беременности (1 беременность - мальчик, здоров; 2 - девочка, здорова; 3 - девочка, здорова; 4 - мальчик, здоров). Пятые срочные роды на сроке 39 недель. Течение беременности без особенностей. Масса при рождении 3700 г, рост мама не помнит. К груди приложена в первые сутки. Естественное вскармливание проводилось до 1 года. Росла и развивалась соответственно возрасту. Профилактические прививки по календарю. Перенесенные заболевания: частые ОРВИ, тонзиллит. Наследственность: у бабушки по отцовской линии - рак кишечника. По гематологическим заболеваниям наследственность неотягощена. Есть сиблинги: брат 23 года, здоров; сестра 21 год, здорова; сестра 20 лет, здорова; брат 17 лет, здоров. Аллергоанамнез неотягощен.

Объективный статус

Масса тела 44,5 кг. Рост 162 см. Площадь поверхности тела $1,4 \text{ м}^2$. Состояниетяжелое за счет интоксикационного и астенического синдрома. Отмечается эмоциональная лабильность, девочка неохотно идет на контакт. Сознаниеясное. Положениеактивное. Астеническое телосложение. Кожные покровы бледные, чистые, умеренно влажные. Геморрагический синдром не выражен. Периферических отеков нет. Слизистые оболочки ротовой полости гиперемированные, язык обложен белым налетом, на небе - обширная эрозия, умеренно болезненная. Миндалины не увеличены, налетов нет. Костно-мышечная система: активные и пассивные движения в суставах сохранены в полном объеме. Периферические лимфатические узлы пальпаторно не увеличены. Тоны сердца ясные, ритм правильный. ЧСС 92 в мин. АД – 90/60 мм рт. ст. В легких дыхание везикулярное, хрипы не выслушиваются. ЧДД – 20 в мин. Аппетит отсутствует. Живот при пальпации мягкий, безболезненный во всех отделах. Селезёнка: не пальпируется. Печень пальпируется на 1 см ниже края реберной дуги. Область почек не изменена. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон. Мочеиспускание свободное, безболезненное. Запоры (стула не было в течение 4 суток). Грубой очаговой

неврологической и менингеальной патологии при осмотре не выявлено.
Эндокринная система: видимой патологии нет.

Необходимыми методами обследования для оценки тяжести состояния ребенка на момент поступления в стационар являются

- заключается в интравентрикулярном введении метотрексата через резервуар Омайя
- проводится еженедельно, вводится цитозар в повышенной дозировке
- заключается в постановке вентрикуло-перитониального шунта
- не нужна, показано краниальное облучение

Результаты обследования

Необходимыми исследованиями для верификации диагноза являются

- заключается в интравентрикулярном введении метотрексата через резервуар Омайя
- проводится еженедельно, вводится цитозар в повышенной дозировке
- заключается в постановке вентрикуло-перитониального шунта
- не нужна, показано краниальное облучение

Результаты обследования

На основании проведенного обследования был установлен диагноз

- заключается в интравентрикулярном введении метотрексата через резервуар Омайя
- проводится еженедельно, вводится цитозар в повышенной дозировке
- заключается в постановке вентрикуло-перитониального шунта
- не нужна, показано краниальное облучение

Диагноз

Согласно установленному диагнозу пациентке показана

- терапия по протоколу острого миелоидного лейкоза для группы промежуточного риска
- трансплантация гемопоэтических стволовых клеток
- комбинированная химио-лучевая терапия
- лучевая терапия

После первого блока полихимиотерапии необходимыми методами исследования в качестве контроля ответа на терапию являются

- терапия по протоколу острого миелоидного лейкоза для группы промежуточного риска
- трансплантация гемопоэтических стволовых клеток
- комбинированная химио-лучевая терапия
- лучевая терапия

После первого блока полихимиотерапии проведено обследование (результаты см. выше). Ответ на терапию можно оценить как

- первую клинко-гематологическую и ЦНС – ремиссию
- частичный
- рецидив заболевания
- рефрактерное течение

Прогноз данного заболевания определяется на основании

- инициального количества бластных клеток в костном мозге
- инициально выявленного нейтролейкоза
- инициального количества лейкоцитов
- стратификации по группам риска

Наиболее вероятными осложнениями на ранних стадиях терапии у детей с острым миелоидным лейкозом являются

- кардиотоксичность на фоне терапии антрациклинами
- синдром опухолевого лизиса и инфекционные осложнения в периоде аплазии кроветворения
- периферическая нейропатия из-за введения химиопрепаратов
- нефротоксичность из-за введения химиопрепаратов и сопроводительной терапии

Тактика дальнейшей терапии в данной ситуации заключается в

- продолжении полихимиотерапии согласно протоколу ОМЛ
- комбинированной химио-лучевой терапии
- аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток
- аутологичной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток

Проведение трансплантации гемоэтических стволовых клеток при остром миелоидном лейкозе у детей показано

- вместо консолидирующей ПХТ
- при рефрактерном течении и рецидиве
- в любые сроки
- сразу после консолидирующей ПХТ

В данной ситуации проведение трансплантации гемопоэтических клеток

- показано после завершения протокола лечения
- не показано
- показано при наличии в семье родственного донора
- показано только в случае достижения ЦНС-ремиссии

Учитывая наличие нейрорлейкоза, показано проведение

- показано после завершения протокола лечения
- не показано
- показано при наличии в семье родственного донора
- показано только в случае достижения ЦНС-ремиссии

Условие ситуационной задачи

Ситуация

В отделение онкогематологии госпитализирован мальчик, имеющий брата-близнеца, в возрасте 1 года.

Жалобы

Со слов матери, беспокоят подъемы температуры до 38°C два раза в течение суток, сыпь на коже.

Анамнез заболевания

Мать ребенка рассказала, что 26 марта оба брата заболели ротавирусной инфекцией, в связи с чем были госпитализированы в инфекционную больницу по месту жительства. В клиническом анализе крови у младшего из двойни выявлена анемия (Hb 77 г/л), подсчет тромбоцитов не проводился. Затем на фоне сохраняющегося фебрилитета отмечено развитие гепато- и спленомегалии, гипофибриногенемии, усугубления анемии. Минимальное количество тромбоцитов было 147×10^9 /л. Учитывая сходную клиническую симптоматику, у брата-близнеца был заподозрен X-сцепленный лимфопролиферативный синдром, начата пульс-терапия солу-медролом в дозе 25 мг/кг/сут в течение 4 дней, с последующим переходом на преднизолон внутрь в дозе 2 мг/кг/сут. Отмечена положительная динамика в виде купирования лихорадки. По данным лабораторного обследования уровень фибриногена - 0,84 г/л, триглицеридов - 1.2 ммоль/л, ферритина - 20.8 мкг/л. Для проведения дополнительного обследования и определения тактики дальнейшей терапии младший из двойни ребенок поступил в отделение онкогематологии.

Анамнез жизни

Мальчик от третьей беременности, вторых родов (второй из монохориальной двойни). Течение беременности: на фоне умеренной преэклампсии, рубца на матке. Роды оперативные на 33 нед. Оценка по шкале Апгар 7/7 баллов. Естественное вскармливание до 12 мес. Профилактические прививки не проводились. Перенесенные заболевания ротавирусная инфекция, ОРВИ. Брат-близнец болен схожим заболеванием. Есть старший брат - 4 года, здоров (со слов мамы).

Объективный статус

Состояние тяжелое. Масса тела 10.5 кг. Рост 76 см. Т – 38,2^оС. Сознание ясное. Кожные покровы бледные. Геморрагический синдром в виде петехий на ногах, экхимозов в местах венепункций. Слизистые оболочки розовые, чистые. Пальпируются подчелюстные лимфоузлы мелкие, безболезненные. Носовое дыхание свободное, отделяемого из носовых ходов нет. Грудная клетка симметричная, участвует в акте дыхания. Аускультативно дыхание пуэрильное, проводится во все отделы легких, хрипов нет. ЧДД – 18 в мин. Область сердца визуально не изменена. Аускультативно тоны сердца ясные, ритм правильный. ЧСС – 98 уд. в мин. АД – 90/65 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный, доступен глубокой пальпации. Селезёнка пальпируется на 10-12 см ниже края реберной дуги, печень выступает на 6-8 см из-под края реберной дуги. Мочится в памперс, моча светлая.

Необходимыми лабораторными и инструментальными методами обследования для оценки тяжести состояния ребенка на момент госпитализации являются

- показано после завершения протокола лечения
- не показано
- показано при наличии в семье родственного донора
- показано только в случае достижения ЦНС-ремиссии

Результаты обследования

Необходимыми дополнительными методами обследования для верификации диагноза являются

- показано после завершения протокола лечения
- не показано
- показано при наличии в семье родственного донора
- показано только в случае достижения ЦНС-ремиссии

Результаты обследования

На основании проведенного обследования установлен диагноз

- показано после завершения протокола лечения
- не показано
- показано при наличии в семье родственного донора
- показано только в случае достижения ЦНС-ремиссии

Диагноз

Лабораторными маркерами данного заболевания являются

- тромбоцитоз
- триглицериды $>2,0$ ммол/л или $>3SD$; фибриноген $<1,5$ г/л; ферритин >500 мкг/л
- цитологическое исследование костного мозга (миелограмма) – наличие /отсутствие феномена гемофагоцитоза
- повышенная активность ЛДГ и печеночных трансаминаз

Эффективность проводимой терапии оценивают в зависимости от

- наличия геморрагического синдрома
- уровня онкомаркеров
- наличия клинических проявлений дисфункции внутренних органов
- наличия или отсутствия лихорадки, трансфузионной зависимости, размеров печени и селезенки

Пациенту необходимо назначить

- наличия геморрагического синдрома
- уровня онкомаркеров
- наличия клинических проявлений дисфункции внутренних органов
- наличия или отсутствия лихорадки, трансфузионной зависимости, размеров печени и селезенки

В данной ситуации пациенту

- наличия геморрагического синдрома
- уровня онкомаркеров
- наличия клинических проявлений дисфункции внутренних органов
- наличия или отсутствия лихорадки, трансфузионной зависимости, размеров печени и селезенки

Ответ на терапию можно оценить как

- частичный
- полный
- минимальный
- сохранение активности заболевания

У больного после 8 недель терапии достигнут частичный ответ. Тактика дальнейшей терапии будет заключаться в

- проведении трансплантации гемопоэтических стволовых клеток (ТГСК)
- сдерживающем лечении как варианте паллиативной помощи
- продолжении химиотерапии по выбранному протоколу
- увеличении доз химиопрепаратов в рамках проводимого протокола

В данной клинической ситуации с учетом данных семейного анамнеза (брат–близнец болен таким же заболеванием, получает терапию по аналогичному протоколу, так же имеет частичный ответ на терапию, по результатам проведенного HLA-типирования со старшим здоровым братом - дети HLA-идентичны) наиболее предпочтительной будет

- аллогенная трансплантация гемопоэтических стволовых клеток от гаплоидентичного донора
- аутологичная трансплантация гемопоэтических стволовых клеток
- аллогенная трансплантация гемопоэтических стволовых клеток от HLA идентичного неродственного донора
- аллогенная трансплантация гемопоэтических стволовых клеток от HLA-идентичного родственного донора (сиблинга)

Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток

- после развития рецидива, в качестве противорецидивного лечения
- должна быть выполнена при нахождении HLA идентичного донора в ближайшие возможные сроки
- после достижения полного ответа на проводимую терапию
- после завершения выбранного протокола полихимиотерапии

Для профилактики пневмоцистной пневмонии в данной клинической ситуации лучше использовать

- после развития рецидива, в качестве противорецидивного лечения
- должна быть выполнена при нахождении HLA идентичного донора в ближайшие возможные сроки
- после достижения полного ответа на проводимую терапию
- после завершения выбранного протокола полихимиотерапии

Условие ситуационной задачи

Ситуация

В отделение гематологии госпитализирован ребенок 6 месяцев.

Жалобы

Со слов матери, беспокоят лихорадка до 38°C, слабость, вялость, отказ от еды, сыпь в складках кожи и на волосистой части головы.

Анамнез заболевания

По сведениям, полученным от матери, ребенок с рождения наблюдается у педиатра по поводу сыпи. Установлен диагноз «Атопический дерматит», на фоне терапии топическими стероидами выраженного эффекта не достигнуто. В течение последнего месяца родители отметили появление лихорадки до 38°C, слабости, вялости, увеличение живота в размерах, усиление сыпи.

Анамнез жизни

Ребенок от первой беременности, первых самостоятельных родов в срок. Течение беременности без особенностей. Закричал сразу, к груди приложен сразу. Вакцинация БЦЖ проведена в роддоме. Профилактические прививки проведены в соответствии с Национальным календарем. Перенесенные заболевания: ОРВИ.

Объективный статус

Состояние тяжелое. t 38,1°C. Кожные покровы бледные, по всей поверхности тела отмечается папулезная сыпь. Геморрагический синдром в виде петехий по всей поверхности тела. Отечность и пастозность лица и нижних конечностей. Слизистые ротовой полости бледно-розовые, влажные. Губы сухие, чистые. Миндалины не увеличены, налетов нет. Пальпируются увеличенные периферические лимфоузлы до 2 см в диаметре. Носовое дыхание свободное. ЧД 35 в мин. SpO_2 95%. В легких дыхание везикулярное, ослаблено в нижних отделах. Область сердца визуально не изменена. Тоны сердца ясные, ритмичные, тахикардия. ЧСС 147 уд. в мин. АД 89/55 мм рт. ст. Язык обложен белым налетом, влажный. Живот при пальпации мягкий, безболезненный, увеличен в объеме за счет гепато-, спленомегалии. Печень выступает на 7 см из-под края реберной дуги, мягко-эластичной консистенции, безболезненная при пальпации. Селезенка {plus} 7 см от края реберной дуги. Физиологические отправления в норме. Менингеальных знаков нет, очаговая симптоматика не выявляется.

Необходимыми лабораторными и инструментальными методами обследования для оценки тяжести состояния ребенка на момент госпитализации являются

- после развития рецидива, в качестве противорецидивного лечения
- должна быть выполнена при нахождении HLA идентичного донора в ближайшие возможные сроки
- после достижения полного ответа на проводимую терапию
- после завершения выбранного протокола полихимиотерапии

Результаты обследования

Необходимыми дополнительными методами обследования для установления диагноза являются

- после развития рецидива, в качестве противорецидивного лечения
- должна быть выполнена при нахождении HLA идентичного донора в ближайшие возможные сроки
- после достижения полного ответа на проводимую терапию
- после завершения выбранного протокола полихимиотерапии

Результаты обследования

На основании результатов клинико-лабораторных и инструментальных методов обследования больному можно установить диагноз

- после развития рецидива, в качестве противорецидивного лечения
- должна быть выполнена при нахождении HLA идентичного донора в ближайшие возможные сроки
- после достижения полного ответа на проводимую терапию
- после завершения выбранного протокола полихимиотерапии

Диагноз

Согласно установленному диагнозу пациенту рекомендуется

- терапия винбластином и преднизолоном
- таргетная терапия ингибиторами PD-1 или PD-1L
- тотальное облучение тела
- индукция цитозаром, вепезидом и митоксантроном

Оптимальная длительность терапии в рамках первого курса составляет + ___ + недель

- 20
- 8
- 10
- 6

После инициального курса терапии для оценки динамики состояния пациента должны быть выполнены

- 20
- 8
- 10
- 6

Результаты обследования

Согласно проведенным обследованиям, у пациентки наблюдается + _____ + на терапию

- смешанный ответ
- полный ответ
- отсутствие ответа
- частичный ответ

Учитывая ответ на инициальный курс терапии, следует назначить терапию

- в рамках интенсивной фазы II
- поддерживающую
- в рамках консолидации ремиссии I
- второй линии

На основании + _____ + данный пациент относится к группе высокого риска

- отсутствия полного ответа на проведенный курс терапии
- наличия поражения печени, селезенки и костного мозга
- рефрактерного течения заболевания
- поражения кожи

Наличие поражения гипофиза можно заподозрить на основании

- полиурии/полидипсии, нанизма, галакторреи
- повышения плотности мочи
- нарушения темпов линейного роста
- раннего выпадения зубов

Общий клинический анализ крови после окончания терапии у пациента группы промежуточного риска необходимо контролировать +__+ раз в +__+ месяцев

- 1; 3
- 1; 4
- 1; 6
- 1; 12

Для контроля эффективности терапии рекомендуется использовать

- 1; 3
- 1; 4
- 1; 6
- 1; 12

Условие ситуационной задачи

Ситуация

В отделение гематологии госпитализирован ребенок 5 лет.

Жалобы

На появление припухлости и болезненности при пальпации в области левого виска.

Анамнез заболевания

Месяц назад, после игры в футбол, мать заметила у ребенка образование в области левого виска. Данное образование расценено как гематома от удара мячом, однако в течение месяца образование только увеличивалось в размерах и становилось более болезненным. С подозрением на злокачественное новообразование ребенок госпитализирован в отделение гематологии.

Анамнез жизни

Ребенок от второй беременности, первых самостоятельных родов в срок. Течение беременности без особенностей. Закричал сразу, к груди приложен сразу. Вакцинация БЦЖ проведена в роддоме. Профилактические прививки выполнены в соответствии с Национальным календарем. Перенесенные заболевания: ОРВИ.

Объективный статус

Состояние ребенка относительно удовлетворительное. t 36.3° С.

Кожные покровы бледно-розовые, чистые. Слизистые ротовой полости бледно-розовые, влажные. Губы сухие, чистые. Миндалины не увеличены, налетов нет.

В области левого виска визуализируется образование размером 3x5 см. Периферические лимфоузлы не увеличены. Носовое дыхание свободное. ЧД 21 в мин. SpO₂ ~ 100%. В легких дыхание везикулярное, проводится во все отделы, хрипов нет. Область сердца визуальна не изменена. Тоны сердца ясные, ритмичные. ЧСС 85 уд. в мин. АД 108/63 мм рт. ст. Тошноты и рвоты нет. Язык розовый, влажный. Живот при пальпации мягкий, безболезненный, в объеме не увеличен. Печень, селезенка не пальпируются. Физиологические отправления в норме. Менингеальных знаков и очаговой неврологической симптоматики нет.

Необходимыми лабораторными и инструментальными методами обследования для оценки тяжести состояния ребенка на момент госпитализации являются

- 1; 3
- 1; 4
- 1; 6
- 1; 12

Результаты обследования

Необходимыми дополнительными методами обследования для установления диагноза являются

- 1; 3
- 1; 4
- 1; 6
- 1; 12

Результаты обследования

На основании проведенного обследования был установлен диагноз

- 1; 3
- 1; 4
- 1; 6
- 1; 12

Диагноз

Согласно установленному диагнозу пациенту рекомендуется

- тактика «wait and watch» (выжидательная тактика)
- тотальное облучение тела
- терапия винбластином и преднизолоном

- терапия ингибиторами JAK/STAT пути

Оптимальная длительность первого курса терапии составляет +__+ недель

- 6
- 8
- 20
- 5

После инициального курса терапии для оценки динамики состояния пациента должны быть выполнены

- 6
- 8
- 20
- 5

Результаты обследования

Согласно проведенным обследованиям, ответ на терапию можно классифицировать как

- частичный
- прогрессию заболевания
- полный
- смешанный

Учитывая ответ на инициальный курс терапии, следует назначить терапию

- в рамках интенсивного курса II
- поддерживающую
- второй линии
- в рамках консолидации ремиссии I

Пациент относится к группе промежуточного риска на основании

- инициально повышенного СРБ
- мультифокального поражения костей
- рефрактерного течения заболевания
- наличия сдавления головного мозга

Поражение костей + _____+ ассоциировано с большим риском поражения ЦНС

- орбиты

- верхней челюсти
- лобной кости
- затылочной кости

У 60% пациентов с данным заболеванием встречается мутация гена

- KRAS
- BRCA1
- NRAS
- BRAF

Дополнительным методом диагностики, учитывая локализацию поражения, является

- KRAS
- BRCA1
- NRAS
- BRAF

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Мальчик, 2 г. 1 мес., с лихорадкой, пневмонией, трехростковой цитопенией, лимфаденопатией, гепато- и спленомегалией госпитализирован в гематологическое отделение для верификации диагноза, определения тактики терапии.

Жалобы

Со слов матери, беспокоят непостоянные боли в животе, слабость.

Анамнез заболевания

Со слов матери, заболел остро в возрасте 2 лет, когда появились фебрильная лихорадка, увеличение и болезненность подчелюстных лимфатических узлов с двух сторон, госпитализирован в стационар.

По данным УЗИ - лимфаденит. Консультирован ЛОР-врачом, диагностирована лакунарная ангина. Получал антибактериальную терапию. По данным контрольного УЗИ выявлены признаки абсцедирования лимфатических узлов подчелюстной области. Произведено вскрытие, санация и дренирование гнойного очага.

По данным УЗИ органов брюшной полости выявлена гепато-, спленомегалия. В гемограмме: лейкоциты 27 тыс/мкл, гемоглобин 75 г/л, тромбоциты 77 тыс/мкл.

По данным рентгенографии - двусторонняя полисегментарная пневмония. По

данным УЗИ плевральных полостей выявлен гидроторакс справа, выполнено дренирование плевральной полости. Проведена модификация антибактериальной терапии.

С целью верификации диагноза пациент переводится в гематологическое отделение.

Анамнез жизни

Ребенок от 1-ой беременности, протекавшей на фоне угрозы прерывания на сроке 16 недель; роды на 38 неделе через естественные родовые пути. Вес при рождении 3000 г, рост 50 см, закричал сразу. Оценка по шкале Апгар 7-8 баллов. К груди приложен в родильном зале. Вакцинация БЦЖ, гепатит в родильном доме. Домой выписан на 5-ые сутки. Естественное вскармливание до 2-х месяцев. Профилактические вакцинации по календарю.

Перенесенные заболевания:

в 4 месяца - острый трахеит, получал амбулаторное лечение, гемограмма без особенностей.

в 7 месяцев - острый катаральный отит, острый энтероколит, получал стационарное лечение, гемограмма без особенностей.

Объективный статус

При поступлении состояние тяжелое. Т 38,2°C. При осмотре вялый, капризный. Аппетит снижен. Сон сохранен. Сознание ясное. Грубой очаговой и неврологической симптоматики нет. Положение естественное. Кожные покровы бледные, на передней поверхности нижних конечностей экхимозы в стадии обратного развития. Тургор тканей снижен. Периферических отеков нет. Слизистая оболочка ротовой полости розовая, чистая. Миндалины "рыхлые", умеренно гиперемированы. Пальпируются периферические лимфатические узлы: паховые 1x1,5 см, подмышечные, заднешейные 1x1 см плотной консистенции, не спаянные с окружающей тканью. Дыхание через нос свободное. В легких дыхание жесткое, ослаблено в нижних отделах справа, хрипы не выслушиваются. ЧДД – 24 в мин. Тоны сердца ясные, ритм правильный. ЧСС 84 в мин. АД 90/60 мм рт ст. Живот увеличен в объеме, мягкий, доступен глубокой пальпации во всех отделах. Печень {plus} 4 см по среднеключичной линии, селезенка выступает на 6 см из-под края левой реберной дуги. Стул оформлен. Мочеиспускание свободное, безболезненное. Цвет мочи не изменен.

Необходимыми лабораторными методами обследования для постановки диагноза являются

- KRAS
- BRCA1
- NRAS

- BRAF

Результаты лабораторных методов обследования

Необходимыми инструментальными методами обследования для постановки диагноза являются

- KRAS
- BRCA1
- NRAS
- BRAF

Результаты инструментального метода обследования

На основании проведенного обследования может быть установлен основной диагноз

- KRAS
- BRCA1
- NRAS
- BRAF

Диагноз

К диагностическим критериям ювенильного миеломоноцитарного лейкоза относится

- спленомегалия
- пятная на коже типа «кофе с молоком»
- лихорадка
- пневмония

Пациенту показана в качестве радикальной терапии основного заболевания

- полихимиотерапия
- иммуносупрессивная терапия
- трансплантация гемопоэтических стволовых клеток
- терапия низкими дозами цитарабина

В число критериев, определяющих неблагоприятный прогноз для пациентов с ювенильным миеломоноцитарным лейкозом, не входит

- спонтанный рост колоний гранулоцитарно-макрофагальных предшественников периферической крови (GM-колонию)

- возраст пациента старше 2 лет
- повышение уровня фетального гемоглобина (HbF) = или > 10 %
- уровень тромбоцитов в гемограмме < 33 тыс/мкл

В качестве терапии основного заболевания, предшествующей трансплантации гемопоэтических стволовых клеток, не используется

- меркаптопурин
- преднизолон
- высокодозная полихимиотерапия (высокие дозы цитарабина, флударабина)
- препарат цис-ретиноевой кислоты и введение низких доз цитарабина

Учитывая лихорадку, упоминание о двусторонней полисегментарной пневмонии, плеврите во время госпитализации в предыдущем лечебном учреждении, пациенту необходимо выполнить

- флюорографию
- исследование функции внешнего дыхания
- эхокардиографию
- компьютерную томографию органов грудной клетки

Согласно классификации ВОЗ ювенильный миеломоноцитарный лейкоз относится к

- миелодиспластическим/миелопролиферативным заболеваниям
- острому миелоидному лейкозу
- миелодиспластическим синдромам
- миелопролиферативным заболеваниям

В качестве критериев ответа на проводимую терапию до трансплантации гемопоэтических стволовых клеток при ювенильном миеломоноцитарном лейкозе рассматриваются:

- купирование лихорадки и размеры печени
- отсутствие трансфузионной зависимости
- уровень лейкоцитов и размеры селезенки
- нормализация уровня фетального гемоглобина (HbF)

Ювенильный миеломоноцитарный лейкоз может трансформироваться в

- острый миелоидный лейкоз
- хронический миеломоноцитарный лейкоз
- хронический миелоидный лейкоз

- острый лимфобластный лейкоз

Не является обязательным критерием для постановки диагноза «ювенильный миеломоноцитарный лейкоз»

- острый миелоидный лейкоз
- хронический миеломоноцитарный лейкоз
- хронический миелоидный лейкоз
- острый лимфобластный лейкоз

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Пациент 2 месяцев с гепато- и спленомегалией, трехростковой цитопенией, папулезной сыпью переведен в отделение гематологии для уточнения диагноза и определения тактики ведения.

Жалобы

Со слов матери, на появление у ребенка сыпи на теле, конечностях, лице.

Анамнез заболевания

Со слов матери, в связи с появлением у мальчика в возрасте 2 месяцев сыпи на теле, конечностях и лице обратились в поликлинику по месту жительства. При исследовании гемограммы в поликлинике выявлены лейкоцитоз (40 тыс/мкл), тромбоцитопения (65 тыс/мкл), в связи с чем ребенок был госпитализирован в стационар. При осмотре отмечалась гепато- и спленомегалия.

При обследовании в отделении в гемограмме: лейкоциты 43 тыс/мкл, гемоглобин 108 г/л, тромбоциты 65 тыс/мкл, бластные клетки 18 %.

Консультирован гематологом. С диагнозом: «острый лейкоз» переводится в гематологическое отделение для проведения обследования, определения тактики терапии.

Анамнез жизни

Ребенок от второй беременности, протекавшей без особенностей, вторых родов на сроке 40 недель через естественные родовые пути. Вес при рождении 3450 г. Рост 54 см. Оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Вакцинация БЦЖ и гепатит В проведены в родильном доме.

Из родильного дома выписан на 3-и сутки. Естественное вскармливание до 1 месяца.

Семейный анамнез по онкологическим и гематологическим заболеваниям не отягощен.

Объективный статус

Сознание ясное. Вес 5,4 кг, рост 58 см. Кожные покровы бледные, множественные папулезные элементы на теле, конечностях, лице.

Периферических отеков нет. Слизистая оболочка ротовой полости розовая, чистая. Периферические лимфатические узлы не пальпируются. Дыхание через нос свободное. В легких дыхание пуэрильное, хрипы не выслушиваются. ЧДД – 20 в мин. Тоны сердца ясные, ритм правильный. ЧСС 88 в мин. АД 90/60 мм рт. ст. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации во всех отделах. Печень {plus} 4 см по среднеключичной линии, селезенка выступает на 2 см из-под края левой реберной дуги. Стул оформлен. Мочеиспускание свободное, безболезненное. Цвет мочи не изменен. Грубой очаговой и неврологической симптоматики нет.

Необходимыми лабораторными методами обследования для постановки диагноза являются

- острый миелоидный лейкоз
- хронический миеломоноцитарный лейкоз
- хронический миелоидный лейкоз
- острый лимфобластный лейкоз

Результаты лабораторных методов обследования

Необходимыми инструментальными методами обследования для постановки диагноза являются

- острый миелоидный лейкоз
- хронический миеломоноцитарный лейкоз
- хронический миелоидный лейкоз
- острый лимфобластный лейкоз

Результаты инструментального метода обследования

На основании проведенного обследования может быть установлен основной диагноз

- острый миелоидный лейкоз
- хронический миеломоноцитарный лейкоз
- хронический миелоидный лейкоз
- острый лимфобластный лейкоз

Диагноз

К диагностическим критериям ювенильного миеломоноцитарного лейкоза относится

- спленомегалия
- гепатомегалия
- папулезная сыпь
- лихорадка

Пациенту показана в качестве радикальной терапии основного заболевания

- иммуносупрессивная терапия
- терапия низкими дозами цитарабина
- противомикробная терапия
- трансплантация гемопоэтических стволовых клеток

В число критериев, определяющих неблагоприятный прогноз для пациентов с ювенильным миеломоноцитарным лейкозом, не входит

- абсолютное число моноцитов в гемограмме
- возраст пациента старше 2 лет
- уровень тромбоцитов в гемограмме < 33 тыс/мкл
- повышение уровня фетального гемоглобина (Hb F) = или > 10 %

Терапией основного заболевания, предшествующей трансплантации гемопоэтических стволовых клеток, не является

- гемотрансфузионная терапия
- меркаптопурин
- высокодозная полихимиотерапия (высокие дозы цитарабина, флударабин)
- прием препарата цис-ретиноевой кислоты, введение низких доз цитарабина

К числу дополнительных критериев для подтверждения диагноза ювенильного миеломоноцитарного лейкоза не относится

- повышение уровня Hb F (фетального гемоглобина) больше возрастной нормы
- филадельфийская хромосома
- моносомия 7 или другие хромосомные аномалии
- спонтанный рост колоний гранулоцитарно-макрофагальных предшественников периферической крови (GM-колонии)

Согласно классификации ВОЗ ювенильный миеломоноцитарный лейкоз относится к

- миелопролиферативным заболеваниям

- острому миелоидному лейкозу
- миелодиспластическим/миелопролиферативным заболеваниям
- миелодиспластическим синдромам

В качестве критериев ответа на проводимую терапию до трансплантации гемопоэтических стволовых клеток при ювенильном миеломоноцитарном лейкозе рассматриваются

- купирование лихорадки и размеры печени
- нормализация уровня фетального гемоглобина (HbF)
- отсутствие трансфузионной зависимости
- уровень лейкоцитов и размеры селезенки

Спонтанная регрессия ювенильного миеломоноцитарного лейкоза возможна при + _____ + мутации в гене

- герминальной; NF1
- соматической; K-RAS
- герминальной; CBL
- соматической; PTPN11

Не является обязательным для постановки диагноза «ювенильный миеломоноцитарный лейкоз» наличие

- герминальной; NF1
- соматической; K-RAS
- герминальной; CBL
- соматической; PTPN11

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Девочка 15 лет пришла с родителями на консультативный прием радиотерапевта.

Жалобы

на

* боли в области правого бедра (до 3-4 баллов по цифровой шкале боли).

Анамнез заболевания

Около 9 месяцев назад появилась болезненность в правом бедре при физической нагрузке. Через 2 месяца боли усилились и стали постоянными, появилась припухлость в области верхней трети правого бедра, при

рентгенологическом исследовании выявлено образование в верхней трети правой бедренной кости 9,5х6х5 см (V=212 мл), повышенные уровни СОЭ, ЛДГ, ЩФ, снижение уровня гемоглобина до 100 г/л. В специализированной клинике выполнено комплексное обследование, на основании которого установлен диагноз «Саркома Юинга правой бедренной кости, T2N0M0». Начата ПХТ по схеме VIDE (согласно протоколу EuroEWING 2008). После 5-го курса при контрольном обследовании отмечалась положительная динамика в виде уменьшения первичной опухоли на 47% по сравнению с инициальным исследованием. Всего проведено 6 блоков, без нарушения тайминга. Оперативное лечение в объеме тотального удаления опухоли с одномоментным эндопротезированием тазобедренного сустава, биопсия пахового лимфоузла справа проведено 14 дней назад. По данным гистологического исследования - саркома Юинга с ростом в окружающие мягкие ткани, роста опухолевых клеток в краях резекции и лимфоузлах нет, лечебный патоморфоз 2 степени.

Анамнез жизни

* Ребенок от 1 беременности, 1 самостоятельных срочных родов. Течение беременности: на фоне угрозы прерывания во 2-м триместре. Вес при рождении 3200 г, рост 51 см. Закричала сразу, 10 баллов по шкале Апгар. К груди приложена сразу. БЦЖ проведено в роддоме. Естественное вскармливание до 10 месяцев. Профилактические прививки согласно календарю.

* Перенесенные заболевания: ОРВИ, ветряная оспа, корь.

Объективный статус

На момент осмотра состояние относительно удовлетворительное, жалобы на болезненность в области оперативного вмешательства. Кожные покровы бледно-розовые, сыпи нет. Послеоперационные раны заживают первичным натяжением, признаков воспаления нет. Лимфоузлы доступные пальпации не увеличены. Живот мягкий, безболезненный во всех отделах, печень, селезенка не увеличены. Дыхание везикулярное, хрипы не выслушиваются. Сердечные тоны ясные ритмичные. ЧДД 21 в минуту, ЧСС - 84 в минуту. Температура тела 36,5°C.

В данном случае ответ на неоадьювантную терапию оценивается, как

- полный ответ
- стабилизация заболевания
- прогрессия заболевания
- частичный ответ

Неблагоприятными прогностическими факторами у данного пациента являются

- увеличение СОЭ, снижение уровня гемоглобина
- размер инициальной опухоли более 8 см, возраст более 5 лет
- объем инициальной опухоли >200 мл, возраст более 14 лет, повышенные уровни ЛДГ, ЩФ
- объем инициальной опухоли >100 мл, возраст более 10 лет

Категория T2 определена на основании

- размера инициальной опухоли более 8 см
- размера инициальной опухоли более 5 см, но менее 10 см
- наличия прорастания в скелетную мускулатуру
- размера инициальной опухоли более 5 см

Проведение дистанционной лучевой терапии

- не показано, учитывая тотальное удаление опухоли
- не показано, учитывая размер инициальной опухоли менее 10 см и тотальное удаление опухоли
- показано, учитывая объем первичной опухоли (>200 мл), 2 степень лечебного патоморфоза
- не показано, учитывая тотальное удаление опухоли и лечебный патоморфоз 2 степени

Объем GTV должен определяться на основании данных

- обследования, проведенного после 2-го курса полихимиотерапии
- обследования, проведенного после 5-го курса полихимиотерапии
- инициальных исследований КТ/МРТ
- послеоперационных КТ/МРТ

Учитывая локализацию опухоли, отступы на CTV составляют

- 2 см в дистально-проксимальном, 5 см в передне-заднем и медиально-латеральном направлении
- 2 см во всех направлениях
- 5 см во всех направлениях
- 5 см в дистально-проксимальном, 2 см в передне-заднем и медиально-латеральном направлении

Суммарная очаговая доза должна составлять

- не более 20 Гр

- не менее 45 Гр
- не более 30 Гр
- не менее 60 Гр

При проведении дистанционной лучевой терапии у данного пациента вероятно развитие

- нефротоксичности
- гематологической токсичности
- нейротоксичности
- гастро-энтестинальной токсичности

Оценку гематологической токсичности во время лучевой или химиотерапии необходимо проводить

- не реже 1 раза в 2 недели
- только при ухудшении состояния пациента
- только в начале и конце курса лечения
- не реже 1 раза в неделю

По данным общего анализа крови: Лейкоциты $2,5 \times 10^9$ /л; Нейтрофилы – $0,75 \times 10^9$ /л Гемоглобин – 82 г/л; Тромбоциты – 115×10^3 /л. Степень токсичности по RTOG

- 3
- 2
- 4
- 1

Проведение лучевой терапии должно быть прервано при уровне лейкоцитов менее

- $2,5 \times 10^9$ /л
- $1,5 \times 10^9$ /л
- $1,0 \times 10^9$ /л
- 2×10^9 /л

В первый год диспансерного наблюдения проведение радиоизотопного исследования костей должно проводиться

- $2,5 \times 10^9$ /л
- $1,5 \times 10^9$ /л
- $1,0 \times 10^9$ /л
- 2×10^9 /л

Условие ситуационной задачи

Ситуация

В детскую областную больницу госпитализирован ребенок 8 лет.

Жалобы

на

- * отечность лица и шеи,
- * затруднение дыхания.

Анамнез заболевания

Месяц назад появился кашель, в связи с чем получал симптоматическое лечение ОРВИ – без значимого результата, неделю назад появилась лихорадка до фебрильных цифр – проводилась антибактериальная терапия флемоклавом, на фоне чего появились и стали нарастать отечность лица и шеи, затруднение дыхания. С направительным диагнозом отек Квинке ребенок госпитализирован в стационар.

Анамнез жизни

- * Ребенок от 1 беременности, протекавшей без особенностей, 1 самостоятельных родов в срок. Рост 53 см, вес 3300 г. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Профилактические прививки по календарю.
- * Перенесенные заболевания: ОРВИ.

Объективный статус

Состояние средней тяжести. Температура тела $37,2^{\circ}\text{C}$. Самочувствие умеренно страдает за счет жалоб. Пальпируются лимфатические узлы подчелюстные, переднешейные, заднешейные, подмышечные, паховые, не спаянные друг с другом, безболезненные до 1 см. Сознание ясное. Очаговой, менингеальной неврологической симптоматики нет. Кожные покровы бледно-розовые, сухие на ощупь, чистые от сыпи. Геморрагический синдром не выражен. Подкожно-жировая клетчатка развита умеренно, распределена равномерно, небольшая пастозность мягких тканей лица, периорбитальные отеки. Подкожная венозная сеть на передней поверхности грудной клетки контурирует. Небольшая сглаженность контуров яремной вырезки. Слизистые оболочки ротовой полости розовые, влажные. Область сердца не изменена. Тоны сердца ясные, ритм правильный, гемодинамика стабильная. АД 102/64 мм рт. ст., ЧСС 84 уд/мин. Носовое дыхание свободно, отделяемого нет. Одышка до 26 ДД/мин. Аускультативно, дыхание с жестким оттенком, множественные грубые проводные хрипы. Кашель частый, малопродуктивный, мокрота вязкая. Тошноты, рвоты нет. Живот не вздут, при пальпации мягкий, безболезненный во всех отделах, перистальтика активная. Селезёнка не

пальпируется. Печень у края реберной дуги. Стул регулярный, оформленный, без патологических примесей. Мочеиспускание свободное, безболезненное, дизурических явлений нет.

Проведенное обследование

Общий клинический анализ крови:

|====

| Показатель | Результат | Единицы измерения | Норма

| лейкоциты | 6,92 | $\times 10^9/\text{л}$ | 6.06-9.85

| гемоглобин | 128 | г/л | 115-145

| тромбоциты | 310 | $\times 10^9/\text{л}$ | 204-350

| абсолютное количество нейтрофилов | 2,39 | $\times 10^9/\text{л}$ | 2.27-5.66

|====

Биохимический анализ крови:

|====

| Показатель | Результат | Единицы измерения | Норма

| Аланинаминотрансфераза | 6 | Ед/л | [0-29]

| Альбумин | 38.6 | г/л | [38-54]

| Альфа-амилаза, общая | 78 | Ед/л | [28-100]

| Панкреатическая амилаза | 25.2 | Ед/л | [0-31]

| Аспартатаминотрансфераза | 23 | Ед/л | [0-48]

| Общий белок | 60 | г/л | [60-80]

| Билирубин общий | 7.5 | мкмоль/л | [0-17]

| Билирубин прямой | 3 | мкмоль/л | [0-3.4]

| Гамма-глутамилтрансфераза | 35 | Ед/л | [0-26]

| Глюкоза | 4.41 | ммоль/л | [3.33-5.55]

| Калий | 4.8 | ммоль/л | [3.5-5.1]

| Кальций ионизированный | 1.17 | ммоль/л | [1.15-1.27]

| Креатинин | 40.8 | мкмоль/л | [0-42]

| Лактатдегидрогеназа | 542 | Ед/л | [0-314]

| Мочевина | 3.8 | ммоль/л | [2.5-6]

| Натрий | 140 | ммоль/л | [136-145]

| С-реактивный белок | 23 | мг/л | [0-5]

|====

Рентгенография грудной клетки: очаговых и инфильтративных изменений не выявлено, определяется значительное расширение тени средостения, что может соответствовать опухоли тимуса или лимфопролиферативным процессом с поражением вилочковой железы.

Тактика дальнейшего ведения пациента подразумевает

- физиотерапию

- динамическое наблюдение
- антибактериальную терапию в течение 7-10 дней с последующим контролем рентгенографии грудной клетки
- госпитализацию в стационар для обследования и уточнения диагноза

К дополнительным обследованиям в условиях стационара относится

- физиотерапию
- динамическое наблюдение
- антибактериальную терапию в течение 7-10 дней с последующим контролем рентгенографии грудной клетки
- госпитализацию в стационар для обследования и уточнения диагноза

Результаты обследования

На основании проведенного обследования может быть установлен диагноз

- физиотерапию
- динамическое наблюдение
- антибактериальную терапию в течение 7-10 дней с последующим контролем рентгенографии грудной клетки
- госпитализацию в стационар для обследования и уточнения диагноза

Диагноз

Заболевание пациента осложнилось

- плевральным выпотом
- компрессией спинного мозга
- двусторонней пневмонией
- синдромом верхней полой вены

Лечение данного пациента на данном этапе должно заключаться в

- терапии низкими дозами метотрексата и 6-меркаптопурином в течение 1 года
- хирургическом удалении образования
- риск-адаптированной полихимиотерапии
- лучевой терапии на пораженную область в суммарную очаговую дозу (СОД) 36 Гр

В фазу индукционной терапии лимфобластных лимфом используют препараты

- преднизолон, винкристин, антрациклины, L-аспарагиназа - системно

- винкристин, L-аспарагиназа, дексаметазон
- винкристин системно, преднизолон эндолюмбально
- карбоплатин, преднизолон, винкристин системно

Профилактика поражения центральной нервной системы (ЦНС) у данного пациента включает

- динамическое наблюдение без терапии
- краниальное облучение 30-36 Гр
- эндолюмбальные введения цитостатиков с увеличением их количества в связи с инициальным поражением ЦНС
- эндолюмбальные введения цитостатиков

На 33 день индукционной терапии по данным МСКТ грудной клетки с контрастом отсутствуют доказательства наличия остаточного образования; в костном мозге бластные клетки менее 5% при восстановлении показателей нормального кроветворения, а при исследовании ликвора отсутствуют лимфоциты. В данном случае можно констатировать

- частичную ремиссию
- полную ремиссию
- стабилизацию заболевания
- прогрессию заболевания

Дальнейшая тактика ведения пациента заключается в

- продолжении лечения согласно протоколу с добавлением в терапию ритуксимаба
- продолжении лечения согласно протоколу без изменения интенсивности терапии
- проведении поддерживающей терапии низкими дозами метотрексата
- завершении специфической терапии

Частота встречаемости лимфобластных лимфом среди всех неходжкинских лимфом у детей до 18 лет составляет + ____ + %

- 3-5
- 20-25
- 90-95
- 50-70

В понятие В-симптомы входят

- дыхательная недостаточность, потливость, лихорадка

- боли в костях, лихорадка
- проливные ночные поты, снижение массы тела больше 10% за шесть месяцев, лихорадка выше 38⁰°C
- быстрая утомляемость, боли, органомегалия

К критериям инициального поражения ЦНС при Т-лимфобластных лимфомах относится

- дыхательная недостаточность, потливость, лихорадка
- боли в костях, лихорадка
- проливные ночные поты, снижение массы тела больше 10% за шесть месяцев, лихорадка выше 38⁰°C
- быстрая утомляемость, боли, органомегалия

Условие ситуационной задачи

Ситуация

К педиатру в поликлинику обратилась мама с ребенком 2-х лет, мальчик.

Жалобы

на

- * пальпируемое образование в левой половине живота,
- * повышение температуры тела до 38°C.

Анамнез заболевания

Образование в левой половине живота родители ребенка обнаружили неделю назад, в течение последних 2 дней отмечалось повышение температуры тела до фебрильных цифр с плохим ответом на антипиретическую терапию.

Анамнез жизни

- * Ребенок от 1 беременности, протекавшей без особенностей, 1 самостоятельных родов в срок. Рост 52 см, вес 3500 г. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Профилактические прививки по календарю.
- * Перенесенные заболевания: ОРВИ.

Объективный статус

Состояние удовлетворительное. Температура тела 37,5°C. Самочувствие выражено не страдает. Сознание ясное. Очаговой, менингеальной неврологической симптоматики нет. Кожные покровы бледно-розовые, чистые от сыпи, умеренно влажные. Геморрагический синдром не выражен, представлен единичными экхимозами. Слизистые оболочки ротовой полости розовые, влажные. Область сердца не изменена. Тоны сердца ясные, ритм правильный, гемодинамика стабильная. АД 105/68 мм рт. ст., ЧСС 110/мин.

Носовое дыхание свободно, отделяемого нет. Аускультативно в легких дыхание пуэрильное, равномерно проводится по всем полям, хрипы не выслушиваются. ЧДД 28/мин. SatO₂ ~ 98-100%. Тошноты, рвоты нет. Живот не вздут, при пальпации мягкий, безболезненный во всех отделах, перистальтика активная. Стул регулярный, оформленный, без патологических примесей. Селезёнка не пальпируется. Печень у края реберной дуги. Мочеиспускание свободное, безболезненное, дизурических явлений нет.

Проведенное обследование

Клинический анализ крови:

|=====

^ Показатель Результат Единицы измерения Норма
лейкоциты 2 $\times 10^9$ /л 3.06-9.85
гемоглобин 103 г/л 110-140
тромбоциты 310 $\times 10^9$ /л 204-350
абсолютное количество нейтрофилов 0.6 $\times 10^9$ /л 2.27-5.66

|=====

Биохимический анализ крови:

|=====

^ Показатель Результат Единицы измерения Норма
Аланинаминотрансфераза 6 Ед/л [0-29]
Альбумин 41 г/л [38-54]
Аспартатаминотрансфераза 19 Ед/л [0-48]
Общий белок 63 г/л [60-80]
Билирубин общий 13.7 мкмоль/л [0-17]
Билирубин прямой 5.5 мкмоль/л [0-3.4]
Глюкоза 4.41 ммоль/л [3.33-5.55]
Калий 3.8 ммоль/л [3.5-5.1]
Кальций ионизированный 1.2 ммоль/л [1.15-1.27]
Креатинин 39 мкмоль/л [0-42]
Лактатдегидрогеназа 413 Ед/л [0-314]
Мочевина 4 ммоль/л [2.5-6]
Натрий 142 ммоль/л [136-145]
С-реактивный белок 5 мг/л [0-5]

|=====

Общеклиническое исследование мочи:

|=====

Показатель Результат Единицы измерения Норма
Цвет желтый
[0-0]
Прозрачность прозрачная

| [0-0]
| Относительная плотность | 1.015 |
| [1.012-1.025]
| pH | 6.5 |
| [5.5-7]
| Белок | 0.2 | г/л | [0-0.1]
| Глюкоза | в норме | ммоль/л | [0-0]
| Кетоны | +- |
| [0-0]
| Уробилиноген | 3+ |
| [0-0]
| Билирубин | не обнаружен |
| [0-0]
| Нитриты | не обнаружены |
| [0-0]
| Эритроциты (осадок мочи) | 0.8 | в пз | [<2]
| Лейкоциты (осадок мочи) | 0.5 | в пз | [<3]
| Плоский эпителий (осадок мочи) | большое кол-во | в пз | [<2]
| Цилиндры гиалиновые (осадок мочи) | большое кол-во | в пз | [<0.1]
| Бактерии (осадок мочи) | 0 | 10³/мл | [<385.8]
|====

УЗИ брюшной полости и почек: почки увеличены, кортико-медуллярная дифференциация не определяется.

Рентгенография органов грудной клетки: очаговых и инфильтративных изменений в легких не выявлено, определяется значительное расширение тени средостения.

Тактика дальнейшего ведения пациента подразумевает

- динамическое наблюдение
- антибактериальную терапию в течение 7-10 дней с последующим контролем рентгенографии грудной клетки
- госпитализацию в стационар для обследования и уточнения диагноза
- пробную терапию глюкокортикостероидами в течение 10-14 дней

К дополнительным обследованиям в условиях стационара относится

- динамическое наблюдение
- антибактериальную терапию в течение 7-10 дней с последующим контролем рентгенографии грудной клетки
- госпитализацию в стационар для обследования и уточнения диагноза
- пробную терапию глюкокортикостероидами в течение 10-14 дней

Результаты обследования

На основании проведенного обследования может быть установлен диагноз

- динамическое наблюдение
- антибактериальную терапию в течение 7-10 дней с последующим контролем рентгенографии грудной клетки
- госпитализацию в стационар для обследования и уточнения диагноза
- пробную терапию глюкокортикостероидами в течение 10-14 дней

Диагноз

Дальнейшая тактика терапии данного заболевания заключается в

- динамическое наблюдение
- антибактериальную терапию в течение 7-10 дней с последующим контролем рентгенографии грудной клетки
- госпитализацию в стационар для обследования и уточнения диагноза
- пробную терапию глюкокортикостероидами в течение 10-14 дней

Тактика дальнейшего лечения заключается в

- динамическое наблюдение
- антибактериальную терапию в течение 7-10 дней с последующим контролем рентгенографии грудной клетки
- госпитализацию в стационар для обследования и уточнения диагноза
- пробную терапию глюкокортикостероидами в течение 10-14 дней

Пациенту показано

- динамическое наблюдение
- антибактериальную терапию в течение 7-10 дней с последующим контролем рентгенографии грудной клетки
- госпитализацию в стационар для обследования и уточнения диагноза
- пробную терапию глюкокортикостероидами в течение 10-14 дней

У пациента заболевание в данном случае осложнилось развитием

- анафилактическим шоком на лекарственный препарат
- септического шока
- синдрома острого лизиса опухоли
- острой почечной недостаточностью на фоне мочекаменной болезни

Оптимальная тактика ведения пациента в данной ситуации заключается в

- массивной инфузионной терапии глюкозо-солевыми растворами с защелачиванием, введение расбуриказы, аллопуринола, при ухудшении состояния – гемодиализ
- введении адреналина и лазикса
- массивной инфузионной терапии глюкозо-солевыми растворами, комбинированной противoinфекционной терапии антибиотиками широкого спектра действия
- диагностической лапароскопии с целью исключения острой хирургической патологии

Среди препаратов, использующихся в лечении лимфобластных лимфом, наибольшей нейротоксичностью обладает

- даунорубицин
- метотрексат
- карбоплатин
- 6-меркаптопурин

Частота встречаемости лимфобластных лимфом среди всех неходжкинских лимфом у детей до 18 лет составляет + _____ + %

- 20-25
- 3-5
- 50-70
- 90-95

Риск развития лимфобластных лимфом повышен у детей с

- бронхиальной астмой
- первичными иммунодефицитами, реципиенты солидных органов
- пороками мочевыделительной системы
- кардиоваскулярной патологией

Для оценки поражения костного мозга при неходжкинских лимфомах у детей показано проведение

- бронхиальной астмой
- первичными иммунодефицитами, реципиенты солидных органов
- пороками мочевыделительной системы
- кардиоваскулярной патологией

Условие ситуационной задачи

Ситуация

К гематологу обратилась девочка 15 лет.

Жалобы

на

- * боли в правом боку при наклонах туловища,
- * малопродуктивный кашель в течение недели.

Анамнез заболевания

Неделю назад появились и стали нарастать вышеизложенные жалобы.

Осмотрена педиатром, проведен ряд обследований:

Общий клинический анализ крови:

|====

^ Показатель	Результат	Единицы измерения	Норма
лейкоциты	7,65	$\times 10^9/\text{л}$	6.06-9.85
гемоглобин	141	г/л	115-145
тромбоциты	241	$\times 10^9/\text{л}$	204-350
абсолютное количество нейтрофилов	4,83	$\times 10^9/\text{л}$	2.27-5.66

|====

Биохимический анализ крови:

|====

^ Показатель	Результат	Единицы измерения	Норма
Аланинаминотрансфераза	11	Ед/л	[0-29]
Альбумин	12.6	г/л	[38-54]
Альфа-амилаза, общая	42	Ед/л	[28-100]
Панкреатическая амилаза	16.2	Ед/л	[0-31]
Аспартатаминотрансфераза	19	Ед/л	[0-48]
Общий белок	68	г/л	[60-80]
Билирубин общий	7.5	мкмоль/л	[0-17]
Билирубин прямой	3	мкмоль/л	[0-3.4]
Гамма-глутамилтрансфераза	14	Ед/л	[0-26]
Глюкоза	4.41	ммоль/л	[3.33-5.55]
Калий	4.8	ммоль/л	[3.5-5.1]
Кальций ионизированный	1.17	ммоль/л	[1.15-1.27]
Креатинин	40.8	мкмоль/л	[0-42]
Лактатдегидрогеназа	575	Ед/л	[0-314]
Мочевина	3.8	ммоль/л	[2.5-6]
Натрий	140	ммоль/л	[136-145]
С-реактивный белок	1,9	мг/л	[0-5]

|====

Рентгенография органов грудной клетки: выявлено значительное расширение сердечной тени. Рекомендована консультация гематолога.

Анамнез жизни

* Ребенок от 1 беременности, протекавшей без особенностей, 1 самостоятельных родов в срок. Рост 50 см, вес 3200 г. Оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Профилактические прививки по календарю.

* Перенесенные заболевания: ОРВИ.

Объективный статус

Состояние при поступлении удовлетворительное. Самочувствие выражено не страдает, одышки, лихорадки нет. Температура тела 36,6°C. Кожные покровы бледно-розовые, умеренной влажности, чистые от сыпи. Периферические лимфатические узлы не увеличены, безболезненны при пальпации. Тоны сердца ясные, ритмичные, гемодинамика стабильная. АД 110/68 мм рт. ст., ЧСС 82 уд/мин. Носовое дыхание свободно, отделяемого из носовых ходов нет. Аускультативно в легких дыхание везикулярное, ослаблено в нижних отделах справа, хрипы не выслушиваются. Одышки нет, сатурация без дотации кислорода 96-97%. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Селезёнка не пальпируется. Печень выступает из-под края реберной дуги на 2 см, при пальпации край ее плотно-эластической консистенции, безболезненный. Мочеиспускание свободное, безболезненное, моча визуально не изменена. Стул регулярный, оформленный, без патологических примесей. Очаговой, менингеальной неврологической симптоматики нет.

В план обязательного обследования ребенка входит

- бронхиальной астмой
- первичными иммунодефицитами, реципиенты солидных органов
- пороками мочевыделительной системы
- кардиоваскулярной патологией

Результаты обследования

Для верификации диагноза необходимо провести

- бронхиальной астмой
- первичными иммунодефицитами, реципиенты солидных органов
- пороками мочевыделительной системы
- кардиоваскулярной патологией

Результаты обследования

На основании проведенного обследования может быть установлен диагноз

- бронхиальной астмой
- первичными иммунодефицитами, реципиенты солидных органов
- пороками мочевыделительной системы
- сердечно-сосудистой патологией

Диагноз

Оптимальная тактика лечения пациента подразумевает

- бронхиальной астмой
- первичными иммунодефицитами, реципиенты солидных органов
- пороками мочевыделительной системы
- сердечно-сосудистой патологией

Заболевание у пациента, наиболее вероятно, осложнилось

- пиелонефритом
- синдромом острого лизиса опухоли
- септическим шоком
- циститом

Оптимальный план лечения данного состояния включает

- пиелонефритом
- синдромом острого лизиса опухоли
- септическим шоком
- циститом

Ответ на терапию может быть оценен, как

- пиелонефритом
- синдромом острого лизиса опухоли
- септическим шоком
- циститом

У данного пациента вероятнее всего развилось/развились

- пневмоцистная пневмония
- отек легких
- рецидив основного заболевания
- бронхиальная астма

Для подтверждения/исключения рецидива лимфомы необходимо провести

- пневмоцистная пневмония

- отек легких
- рецидив основного заболевания
- бронхиальная астма

Результаты обследования

К группе высокого риска при лимфобластных лимфомах относят пациентов

- с III и IV стадией по S. Murphy (1980 г.)
- с отсутствием ремиссии на 33 сутки индукционной терапии
- с IV стадией по S. Murphy (1980 г.) и отсутствием ремиссии на 33 сутки индукционной терапии
- с II, III и IV стадией по S. Murphy (1980 г.)

Пациент с лимфобластной лимфомой переводится в группу высокого риска в случае, если

- на 33-й день индукционной терапии опухоль уменьшилась менее чем на 30% от исходных размеров или увеличилась и если у пациента было инициально поражение костного мозга и / или центральной нервной системы и на 33-й день индукционной терапии полной ремиссии не получено
- объем опухоли инициально более 500 см³
- на 33-й день индукционной терапии опухоль уменьшилась более чем на 70%
- при исследовании ликвора на 29 день протокола отсутствуют лимфобласты

К гематологическим критериям начала блоков полихимиотерапии у пациентов с лимфобластной лимфомой высокой группы риска относится

- на 33-й день индукционной терапии опухоль уменьшилась менее чем на 30% от исходных размеров или увеличилась и если у пациента было инициально поражение костного мозга и / или центральной нервной системы и на 33-й день индукционной терапии полной ремиссии не получено
- объем опухоли инициально более 500 см³
- на 33-й день индукционной терапии опухоль уменьшилась более чем на 70%
- при исследовании ликвора на 29 день протокола отсутствуют лимфобласты

Условие ситуационной задачи

Ситуация

В приемное отделение детской больницы госпитализирован мальчик 13 лет.

Жалобы

на

- * нарастающую в течение двух недель одышку,
- * быструю утомляемость,
- * сухой навязчивый кашель.

Анамнез заболевания

В связи с вышеуказанными жалобами самостоятельно проводили ингаляции физиологическим раствором – без эффекта. Обратились амбулаторно к педиатру. Проведено обследование:

Общий клинический анализ крови:

|=====

^ Показатель	Результат	Единицы измерения	Норма
лейкоциты	7,89	$\times 10^9/\text{л}$	6.06-9.85
гемоглобин	129	г/л	115-145
тромбоциты	438	$\times 10^9/\text{л}$	204-350
абсолютное количество нейтрофилов	5,23	$\times 10^9/\text{л}$	2.27-5.66

|=====

Биохимический анализ крови:

|=====

^ Показатель	Результат	Единицы измерения	Норма
Аланинаминотрансфераза	8	Ед/л	[0-29]
Альбумин	42.6	г/л	[38-54]
Альфа-амилаза, общая	40	Ед/л	[28-100]
Панкреатическая амилаза	18.2	Ед/л	[0-31]
Аспаратаминотрансфераза	19	Ед/л	[0-48]
Общий белок	68	г/л	[60-80]
Билирубин общий	7.5	мкмоль/л	[0-17]
Билирубин прямой	3	мкмоль/л	[0-3.4]
Гамма-глутамилтрансфераза	14	Ед/л	[0-26]
Глюкоза	4.41	ммоль/л	[3.33-5.55]
Калий	4.8	ммоль/л	[3.5-5.1]
Кальций ионизированный	1.17	ммоль/л	[1.15-1.27]
Креатинин	40.8	мкмоль/л	[0-42]
Лактатдегидрогеназа	574	Ед/л	[0-314]
Мочевина	3.8	ммоль/л	[2.5-6]
Натрий	140	ммоль/л	[136-145]
С-реактивный белок	1,9	мг/л	[0-5]

|====

Рентгенография органов грудной клетки: значительное расширение сердечной тени, очаговых и инфильтративных изменений в легких не выявлено.

Анамнез жизни

* Ребенок от 1 беременности, протекавшей без особенностей, 1 самостоятельных родов в срок. Рост 50 см, вес 3200 г. Оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Профилактические прививки по календарю.

* Перенесенные заболевания: ОРВИ.

Объективный статус

Состояние при поступлении средней тяжести, стабильное. Температура тела 36,6°C. Кожные покровы умеренно бледные, чистые от сыпи. Слизистые оболочки бледно-розовые, чистые. Шейные лимфатические узлы с двух сторон единичные до 1 см. Визуально грудная клетка симметрична. В легких дыхание везикулярное, проводится во все отделы, слева умеренно ослаблено в нижних отделах, хрипы не выслушиваются. ЧДД 28 в минуту, SO₂ без кислорода 93-96%. Тоны сердца ритмичные, громкие, ЧСС 105 в минуту. АД 120/76 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный при пальпации во всех отделах. Печень, селезенка не увеличены. Стул ежедневный, оформленный. Диурез адекватный, периферических отеков нет.

Для уточнения причины расширения сердечной тени необходимо выполнить

- на 33-й день индукционной терапии опухоль уменьшилась менее чем на 30% от исходных размеров или увеличилась и если у пациента было инициально поражение костного мозга и / или центральной нервной системы и на 33-й день индукционной терапии полной ремиссии не получено
- объем опухоли инициально более 500 см³
- на 33-й день индукционной терапии опухоль уменьшилась более чем на 70%
- при исследовании ликвора на 29 день протокола отсутствуют лимфобласты

Результаты обследования

У ребенка, наиболее вероятно, развилось

- бронхоэктатическая болезнь
- пневмония
- лимфопролиферативное заболевание
- декомпенсация порока сердца

Для уточнения распространенности заболевания необходимо выполнить

- бронхоэктатическая болезнь
- пневмония
- лимфопролиферативное заболевание
- декомпенсация порока сердца

Результаты обследования

Для верификации диагноза в данном случае необходимо выполнить

- бронхоэктатическая болезнь
- пневмония
- лимфопролиферативное заболевание
- декомпенсация порока сердца

Данное гистологическое описание соответствует заболеванию

- лимфома Ходжкина
- т-лимфобластная лимфома
- в-лимфобластная лимфома
- анапластическая крупноклеточная ALK-лимфома

С учетом проведенного обследования у пациента + _____ + стадия заболевания

- третья
- вторая
- первая
- четвертая

В отношении специфической терапии данного заболевания используется/используются

- ОЛЛ-ориентированные риск-адаптированные длительные непрерывные программы полихимиотерапии
- эндолюмбальные введения цитостатиков только пациентам с инициальным поражением ЦНС
- длительная терапия метотрексатом и ритуксимабом, как основа лечения
- максимальное хирургическое удаление патологических очагов с последующей лучевой терапией на оставшиеся участки в СОД 36 Гр

На фоне специфической терапии у ребенка развилось острое нарушение мозгового кровообращения по геморрагическому типу. Причиной данного осложнения послужил препарат

- аспарагиназа
- винкристин
- даунорубицин
- метотрексат

По окончании лечения по результатам контрольного обследования данных за остаточное образование не получено, костный мозг и ЦНС не поражены. Ответ на терапию может быть расценен, как

- частичная ремиссия
- полная ремиссия
- стабилизация заболевания
- очень хороший частичный ответ

Основными иммуногистохимическими маркерами Т-лимфобластной лимфомы являются

- CD20{plus}; CD10-; Bcl2-; Bcl 6 -; CD19{plus}; CD45{plus}
- TdT, CD19, PAX5 и cCD79a
- TdT, CD1a, cCD3, CD7, CD34 и CD99
- CD19{plus} и/или CD79a{plus}; CD20{plus}; CD10±; Ki 67 ≥ 99%

Частота встречаемости лимфобластной лимфомы среди неходжкинских лимфом у детей составляет + _____ + %

- 90-95
- 5-10
- 25-30
- 1-2

У ребенка Т-лимфобластная лимфома яичника. В данном случае + _____ + стадия заболевания

- 90-95
- 5-10
- 25-30
- 1-2

Условие ситуационной задачи

Ситуация

В хирургическое отделение детской больницы госпитализирована девочка 7 лет.

Жалобы

на

* боли во рту при приеме пищи.

Анамнез заболевания

Из анамнеза заболевания известно, что данные жалобы появились месяц назад, в связи с чем консультирована педиатром и челюстно-лицевым хирургом – выявлено образование в области мягкого неба.

Проведено обследование:

Общий клинический анализ крови:

|=====

^ Показатель	Результат	Единицы измерения	Норма
лейкоциты	11,67	$\times 10^9$ /л	6.06-9.85
гемоглобин	141	г/л	115-145
тромбоциты	341	$\times 10^9$ /л	204-350
абсолютное количество нейтрофилов	7,35	$\times 10^9$ /л	2.27-5.66

|=====

Биохимический анализ крови:

|=====

^ Показатель	Результат	Единицы измерения	Норма
Аланинаминотрансфераза	8	Ед/л	[0-29]
Альбумин	42.6	г/л	[38-54]
Альфа-амилаза, общая	40	Ед/л	[28-100]
Панкреатическая амилаза	18.2	Ед/л	[0-31]
Аспаратаминотрансфераза	19	Ед/л	[0-48]
Общий белок	68	г/л	[60-80]
Билирубин общий	7.5	мкмоль/л	[0-17]
Билирубин прямой	3	мкмоль/л	[0-3.4]
Гамма-глутамилтрансфераза	14	Ед/л	[0-26]
Глюкоза	4.41	ммоль/л	[3.33-5.55]
Калий	4.8	ммоль/л	[3.5-5.1]
Кальций ионизированный	1.17	ммоль/л	[1.15-1.27]
Креатинин	40.8	мкмоль/л	[0-42]
Лактатдегидрогеназа	315	Ед/л	[0-314]
Мочевина	3.8	ммоль/л	[2.5-6]
Натрий	140	ммоль/л	[136-145]
С-реактивный белок	5	мг/л	[0-5]

|====

МСКТ головы и шеи с контрастом: определяется мягкотканый компонент в области небной миндалины слева, с распространением на мягкое небо, размерами 33x44x50 мм, $V=38 \text{ см}^3$. Образование полностью перекрывает просвет глотки на уровне С2 позвонка. С обеих сторон определяются многочисленные лимфатические узлы, размерами до 11мм по короткой оси (поднижнечелюстные слева).

Заключение: КТ-картина дополнительного образования небной миндалины слева с распространением на мягкое небо, глоточной миндалины. Увеличенные лимфатические узлы шеи.

Анамнез жизни

Ребенок от 4 беременности, протекавшей без особенностей, 2 самостоятельных родов в срок. Длина 50 см, масса тела 3200г. Оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Профилактические прививки проведены в полном объеме в соответствии с Национальным календарем. Перенесенные заболевания: ОРВИ.

Объективный статус

Состояние при поступлении: стабильное тяжелое. Не лихорадит. Кожные покровы смуглые, чистые, умеренно влажные. Тургор тканей сохранен. Язык чистый, влажный. Слизистые чистые, розовые, влажные. Отмечается деформация ротовой полости за счет выбухания мягкого неба, больше слева; задняя стенка глотки не просматривается; участок выбухающей слизистой умеренно гиперемирован. Пальпируются увеличенные подчелюстные и передние шейные лимфоузлы, плотные, подвижные, безболезненные. Кожа над ними не изменена. Область сердца не изменена. Тоны сердца ясные, звучные, ритмичные. Носовое дыхание свободное. В легких дыхание везикулярное, равномерно проводится по всем полям, хрипов нет. Живот мягкий, безболезненный, доступен глубокой пальпации во всех отделах. Печень пальпируется по краю реберной дуги, безболезненная. Селезенка не пальпируется. Физиологические отправления не нарушены. Очаговой неврологической и менингеальной симптоматики при осмотре не выявили.

Для достоверной верификации диагноза необходимо провести

- 90-95
- 5-10
- 25-30
- 1-2

Результаты обследования

Результаты гистологического исследования соответствует

- в-лимфобластной лимфоме
- анапластической крупноклеточной лимфоме
- т-лимфобластной лимфоме
- лимфоме Беркитта

К обязательным методам обследования, необходимым для уточнения распространенности заболевания, относится

- в-лимфобластной лимфоме
- анапластической крупноклеточной лимфоме
- т-лимфобластной лимфоме
- лимфоме Беркитта

Результаты обследования

На основании проведенного обследования может быть установлен диагноз

- в-лимфобластной лимфоме
- анапластической крупноклеточной лимфоме
- т-лимфобластной лимфоме
- лимфоме Беркитта

Диагноз

К осложнениям, наиболее вероятным на начальном этапе специфической терапии, относится

- токсическая энцефалопатия
- отек легких
- синдром острого лизиса опухоли
- инфекция

Среди лабораторных изменений в сыворотке крови, наиболее вероятных на начальных этапах терапии при массивном распаде опухоли, выделяют

- гиперкалиемию, гиперурикемию, гипофосфатемию
- гиперкалиемию, гиперурикемию, гиперфосфатемию
- гиперкалиемию, гиперурикемию, гиперкальциемию
- гипокалиемию, гиперурикемию, гиперфосфатемию

В качестве специфического лечения в данном клиническом случае необходимо назначить

- хирургическое удаление патологического образования с последующей лучевой терапией на пораженную область в СОД 12 Грей
- лучевую терапию на пораженную область в СОД 36 Грей
- химиотерапию по протоколу В-NHL-2010Mab
- химиотерапию по протоколу NB-2004

После 2 блоков химиотерапии по протоколу В-NHL-2010Mab по данным МСКТ головы и шеи с контрастом отмечается нивелирование объемного образования небной миндалины и увеличенных лимфоузлов шеи, а в костном мозге на морфологическом уровне поражения не было выявлено ни исходно, ни после 2-х блоков терапии. Ответ на терапию может быть определен, как

- прогрессия заболевания
- частичный ответ
- полная ремиссия
- стабилизация заболевания

Последующая терапия в рамках протокола В-NHL-2010Mab должна быть проведена в объеме

- динамического наблюдения
- одного блока химиотерапии
- двух блоков химиотерапии с последующей аутотрансплантацией гемопоэтических стволовых клеток
- двух блоков химиотерапии

Таргетным компонентом протокола в терапии лимфомы Беркитта является

- анти-CD20 (ритуксимаб)
- анти-CD30 (брентуксимаб ведотин)
- анти-CD22 (блинатумомаб)
- анти-CD38 (даратумумаб)

Поражение костного мозга при неходжкинских лимфомах констатируют при наличии в клеточном составе костного мозга

- >25% опухолевых клеток
- >25% и менее 50% опухолевых клеток
- >5% опухолевых клеток
- >5, но < 25% опухолевых клеток

Частота встречаемости неходжкинских зрелых В-клеточных лимфом среди лимфом у детей от 3 до 18 лет + _____ + %

- >25% опухолевых клеток
- >25% и менее 50% опухолевых клеток
- >5% опухолевых клеток
- >5, но < 25% опухолевых клеток

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Мальчик, возраст – 2 месяца, поступил в гематологическое отделение.

Жалобы

на

- * кишечные колики,
- * увеличение шейных лимфоузлов.

Анамнез заболевания

Неделю назад заметили увеличение шейных лимфоузлов. По месту жительства в гемограмме выявлен лейкоцитоз до 200 тыс/мкл, бластные клетки.

Анамнез жизни

- * Ребенок от 1 беременности, 1 родов. Течение беременности на фоне сахарного диабета 1 типа. Роды естественные, срочные. Вес при рождении – 3890 г. Рост – 56 см. БЦЖ и гепатит В – вакцинирован в род.доме. Естественное вскармливание до настоящего момента.
- * Перенесенные инфекции: отсутствуют.

Объективный статус

Рост – 59 см, вес – 5,61 кг. ЧСС – 124/мин, ЧД – 31/мин, SpO₂ – 99%, АД – 101/45, t – 36,3°C.

Состояние тяжелое по заболеванию. Афебрилен. Самочувствие существенно не нарушено. Положение естественное. Телосложение нормостеническое. Кожные покровы бледные, чистые от сыпи, геморрагического синдрома нет. Слизистые оболочки розовые, чистые. Костно-мышечная система без видимых пороков и деформаций. Большой родничок выполнен, не напряжен. Пальпируются шейные л/у 15мм в диаметре, плотные, б/б. Тоны сердца ясные, ритмичные, небольшая тахикардия, гемодинамика удовлетворительная. Носовое дыхание свободное. Аускультативно в легких дыхание пуэрильное, равномерно проводится во все отделы. Хрипов и одышки нет. Appetit снижен, сосет вяло, мало, не срыгивает. Живот обычной формы и размеров, при пальпации мягкий, б/б. Селезёнка +3 см, печень +2 см. Мочеиспускание не нарушено, диурез недостаточный.

С диагностической целью необходимо назначить

- >25% опухолевых клеток
- >25% и менее 50% опухолевых клеток
- >5% опухолевых клеток
- >5, но < 25% опухолевых клеток

Результаты обследования

Наиболее предпочтительным для костномозговой пункции местом у этого пациента является

- грудина
- бугристость большеберцовой кости
- остистый отросток позвонка
- подвздошный гребень

Для уточнения диагноза необходимо провести

- грудина
- бугристость большеберцовой кости
- остистый отросток позвонка
- подвздошный гребень

Результаты обследования

Предполагаемый основной диагноз

- грудина
- бугристость большеберцовой кости
- остистый отросток позвонка
- подвздошный гребень

Диагноз

Статус ЦНС в этом случае расценивается как

- ЦНС 3
- ЦНС 1
- ЦНС 2
- ЦНС 0

Терапия ОЛЛ начинается с фазы

- лучевой терапии
- индукции
- поддерживающей терапии

- консолидации

Расчет дозы химиопрепаратов у данного ребенка будет проводиться

- на площадь поверхности тела в m^2
- на вес пациента в кг
- на возраст в годах
- на возраст в месяцах

Данному пациенту будет вводиться + _____ + от расчетной дозы химиопрепаратов

- 100%
- 150%
- $^2/3$
- $^1/2$

Перерасчет площади поверхности тела при лечении ОЛЛ необходимо проводить

- перед началом каждого терапевтического элемента
- один раз – перед началом терапии
- 1 раз в месяц
- еженедельно

Терапию глюкокортикостероидами необходимо начать с

- $^1/10$ – $^1/8$ от суточной дозы
- $^1/2$ от суточной дозы
- полной суточной дозы
- $^1/3$ от суточной дозы

Каждые 12 часов в первые дни терапии необходимо контролировать

- показатели коагулограммы
- показатели ЭКГ
- основные биохимические показатели – мочевины, креатинин, электролиты
- общий анализ мочи

В первые дни терапии во избежание повреждения почек продуктами распада клеток необходимо поддерживать pH мочи

- показатели коагулограммы
- показатели ЭКГ

- основные биохимические показатели – мочеви́на, креатинин, электролиты
- общий анализ мочи

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Девочка, 3 года, поступила в гематологическое отделение.

Жалобы

на

- * повышение температуры,
- * носовое кровотечение.

Анамнез заболевания

В течение последнего месяца стала быстро уставать, снизился аппетит. Две недели назад родители заметили, что ребенок побледнел. Три дня назад отмечалось повышение температуры, состояние расценено как ОРВИ, получала противовирусные препараты амбулаторно. Самочувствие улучшилось, но сегодня развилось сильное носовое кровотечение. В частной клинике сдали общий анализ крови (ОАК). В ОАК: Hb – 60 г/л, эритроциты – $2,8 \times 10^{12}$ /л, лейкоциты – 10×10^9 /л, тромбоциты – 8×10^9 /л; лейкоцитарная формула: сегментоядерные нейтрофилы – 10%, лимф – 10%, бластные клетки – 80%.

Анамнез жизни

- * Мать – 33 года, здорова; отец – 35 лет, сахарный диабет.
- * Ранее развитие – без особенностей, привита по возрасту. В этом году пошла в детский сад, стала часто болеть ОРВИ. Хронических заболеваний не выявлено.

Объективный статус

Состояние тяжелое. Температура – 36,2°C. Самочувствие страдает. Ребенок вялый, очень капризный. В носовых ходах – тампоны, пропитанные кровью. Кожные покровы и видимые слизистые бледные, множественные петехии и экхимозы на разных стадиях развития. Пальпируются единичные подчелюстные, шейные, подмышечные лимфоузлы – до 0,5-1 см, плотные, безболезненные. Видимых периферических отеков нет.

Носовое дыхание не затруднено. В легких аускультативно дыхание пуэрильное, проводится во все отделы, хрипов нет. ЧД – 28/мин, ЧСС – 100/мин, АД – 89/59 мм.

Тоны сердца ясные, ритмичные, тахикардия, выслушивается систолический шум на верхушке.

Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень + 1 см, селезенка – у

края реберной дуги.

Физиологические отправления не нарушены. Менингеальные знаков нет.

С диагностической целью необходимо провести

- показатели коагулограммы
- показатели ЭКГ
- основные биохимические показатели – мочевины, креатинин, электролиты
- общий анализ мочи

Результаты обследования

При подозрении на острый лейкоз костный мозг необходимо аспирировать из + _____ +

- 4-6 точек
- двух точек
- 3-4 точек
- одной точки

Из дополнительных обследований для уточнения диагноза и выбора тактики терапии необходимо назначить

- 4-6 точек
- двух точек
- 3-4 точек
- одной точки

Результаты обследования

У данного пациента предполагаемый основной диагноз

- 4-6 точек
- двух точек
- 3-4 точек
- одной точки

Диагноз

В результате транслокации (12;21) образуется химерный транскрипт

- MLL-AF4
- ETV6-RUNX1
- TCF3-PBX1

- BCR-ABL1

На данном этапе пациенту показано проведение

- операции
- трансплантации гемопоэтических стволовых клеток
- лучевой терапии
- химиотерапии

Данному пациенту интратекальная терапия должна проводиться

- после достижения ремиссии
- на поддерживающей всей полихимиотерапии
- только в случае рецидива
- начиная с фазы индукции

Минимальное количество тромбоцитов, допустимое при проведении люмбальной пункции, у данного пациента

- не менее $100 \times 10^9 / \text{л}$
- $20-30 \times 10^9 / \text{л}$
- $10-20 \times 10^9 / \text{л}$
- $40-50 \times 10^9 / \text{л}$

Несмотря на ежедневные трансфузии тромбоцитного концентрата разно групповых по системе АВО в дозе $0,6 \times 10^{11}$ на 10 кг массы тела, у пациента отмечается отсутствие клинически выраженного лечебного эффекта от переливания, а также отсутствие прироста тромбоцитов в ОАК. Отсутствие эффекта от терапии может быть обусловлено

- недостаточной дозой переливаемых тромбоцитов
- трансфузией разнотиповых по системе АВО донорских тромбоцитов
- рефрактерностью больного к трансфузиям тромбоцитов
- применением химиотерапии

Дальнейшая трансфузионная тактика в отношении коррекции тромбоцитопении у данного пациента заключается в трансфузии

- концентрата тромбоцитов, заготовленных от доноров-родственников
- тромбоцитного донорского концентрата совместимого по системе Резус
- концентрата тромбоцитов заготовленных методом пулирования
- АВО совместимых донорских тромбоцитов

Для выяснения причины тромбоцитопении на фоне трансфузий тромбоконцентрата необходимо назначить

- тромбоэластографию
- прямой антиглобулиновый тест
- исследование уровня протромбина
- скрининг антитромбоцитарных антител

Выявлены антитромбоцитарные антитела анти-HLA класс I. Для трансфузии данному пациенту предпочтительней назначить /продолжить

- тромбоэластографию
- прямой антиглобулиновый тест
- исследование уровня протромбина
- скрининг антитромбоцитарных антител

Условие ситуационной задачи

Ситуация

В отделение поступила девочка, 15 лет.

Жалобы

на

- * общую слабость,
- * головокружение,
- * периодическую потерю сознания,
- * снижение аппетита,
- * потерю веса (4,5 кг за две недели).

Анамнез заболевания

Дебют заболевания месяц назад, когда появилась общая слабость, снижение аппетита, потеря в весе, синкопальные состояния, в связи с чем обратились к врачу. Девочке проведено обследование, выявившее: лейкоциты $48,6 \times 10^9 / \text{л}$, гемоглобин 86 г/л, тромбоциты $89 \times 10^9 / \text{л}$, бластные клетки 90%, промиелоциты 3%, палочкоядерные нейтрофилы 0%, сегментоядерные нейтрофилы 2%, лимфоциты 3%, моноциты 2%; в активность ЛДГ в сыворотке крови 711 Ед/л. Проводилось лечение: антибактериальная, гемотрансфузионная (свежезамороженная плазма, эритроцитная взвесь, тромбоконцентрат) терапия.

Анамнез жизни

* Ребенок от 5 беременности (1 беременность - мальчик, здоров; 2 - девочка, здорова; 3 - девочка, здорова; 4 - мальчик, здоров). Роды 5, срочные на сроке

39 недель. Течение беременности без особенностей. Масса при рождении 3700 г, рост - мама не помнит. К груди приложена на первые сутки. Естественное вскармливание до 1 года. Росла и развивалась соответственно возрасту.

Профилактические прививки по календарю.

* Перенесенные заболевания: ОРВИ часто, тонзиллит.

* Наследственность: у бабушки по отцовской линии - рак кишечника. По гематологическим заболеваниям неотягощена. Есть сиблинги: брат 23 года, здоров; сестра 21 год, здоров; сестра 20 лет, здорова; брат 17 лет, здоров.

* Аллергоanamнез неотягощен.

Объективный статус

Масса тела 44,5 кг. Рост 162 см. Площадь поверхности тела 1,4 м².

Состояние: тяжелое за счет интоксикационного и астенического синдрома.

Самочувствие страдает в объеме жалоб. Отмечается эмоциональная лабильность, девочка не охотно идет на контакт. Сознание ясное. Грубой очаговой и менингеальной симптоматики нет. Положение активное.

Эндокринная система: видимой патологии нет. Телосложение: астеническое.

Кожные покровы: бледные, чистые, умеренно влажные. Геморрагический синдром не выражен. Периферических отеков нет. Слизистые оболочки ротовой полости гиперемизированные, язык обложен белым налетом, на небной области отмечается обширная эрозия, сопровождается умеренным болевым синдромом. Миндалины не увеличены, налетов нет.

Костно-мышечная система: движения в суставах в полном объеме. Лимфатическая система:

периферические лимфатические узлы пальпаторно не увеличены. Сердечно-

сосудистая система: тоны сердца ясные, ритм правильный. ЧСС 86 в минуту. АД

100/60 мм. рт. ст. Гемодинамика стабильная. Органы дыхания: аускультативно в легких дыхание везикулярное, хрипы не выслушиваются. ЧДД 20 в минуту.

Кашля, одышки нет. Пищеварительная система: аппетит отсутствует. Живот при пальпации мягкий, безболезненный во всех отделах. Селезенка: не

пальпируется. Печень: пальпируется +1 см из-под края реберной дуги.

Мочевыделительная система: мочеполовая система сформирована по женскому типу. Область почек не изменена. Симптом поколачивания отрицательный с

обеих сторон. Мочеиспускание свободное, безболезненное. Отсутствие стула 4

сутки. Очаговой неврологической и менингеальной патологии при осмотре не выявлено.

К необходимым лабораторным и инструментальным методам обследования для оценки тяжести состояния ребенка на момент поступления в стационар относится

- тромбоэластографию
- прямой антиглобулиновый тест

- исследование уровня протромбина
- скрининг антитромбоцитарных антител

Результаты обследования

К необходимым исследованиям для верификации диагноза относится

- тромбоэластографию
- прямой антиглобулиновый тест
- исследование уровня протромбина
- скрининг антитромбоцитарных антител

Результаты обследования

На основании проведенного обследования диагноз может быть сформулирован, как

- тромбоэластографию
- прямой антиглобулиновый тест
- исследование уровня протромбина
- скрининг антитромбоцитарных антител

Диагноз

В данном случае пациенту может быть назначена

- трансплантация гемопоэтических стволовых клеток
- лучевая терапия
- комбинированная химиолучевая терапия
- терапия по протоколу ОМЛ для группы промежуточного риска

После первого блока полихимиотерапии в качестве контроля ответа на терапию ребенку необходимо провести

- трансплантация гемопоэтических стволовых клеток
- лучевая терапия
- комбинированная химиолучевая терапия
- терапия по протоколу ОМЛ для группы промежуточного риска

Результаты обследования

Ответ на терапию после первого блока полихимиотерапии в данном случае может быть определен, как

- частичная ремиссия
- рефрактерное течение
- первая клинико-гематологическая и ЦНС - ремиссия
- рецидив

Прогноз данного заболевания определяет

- инициальное количество бластных клеток в костном мозге
- инициальный уровень лейкоцитов
- стратификация на группы риска по генетическим аномалиям, FAB-классификации, ответ на курс индукционной терапии
- инициально выявленный нейрорлейкоз

К наиболее вероятным осложнениям на ранних стадиях терапии у детей с острым миелоидным лейкозом относится

- нефротоксичность
- периферическая нейропатия
- синдром опухолевого лизиса и инфекционные осложнения в периоде аплазии кроветворения
- кардиотоксичность

Тактика дальнейшей терапии в данной ситуации заключается в

- продолжении полихимиотерапии согласно протоколу ОМЛ
- комбинированной химиолучевой терапии
- аутологичной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток
- аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток

Проведение трансплантации гемопоэтических стволовых клеток при ОМЛ у детей показано

- при рефрактерном течении, рецидиве
- вместо консолидирующей полихимиотерапии
- абсолютно, в любые сроки заболевания
- сразу после консолидирующей полихимиотерапии

Проведение трансплантации гемопоэтических клеток в данной ситуации

- показано только в случае достижения ЦНС-ремиссии
- показано после завершения протокола лечения
- показано при рецидиве заболевания
- не показано

К дополнительным обследованиям, показанным пациенту, учитывая нейрорлейкоз, относится

- показано только в случае достижения ЦНС-ремиссии
- показано после завершения протокола лечения
- показано при рецидиве заболевания
- не показано

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Пациент 3 лет был направлен в онкологический центр в отделение онкологии и детской хирургии в связи с наличием образования левого яичка.

Жалобы

на

* увеличение мошонки.

Анамнез заболевания

За 1 месяц до госпитализации родители пациента при купании обнаружили увеличение мошонки слева.

Анамнез жизни

* Ребенок от 3 беременности (1-я в 2005 году разрешилась самостоятельными родами, 2-я в 2007 году мед. аборт), протекавшей на фоне ОРВИ на сроке 9 нед. Роды 2 в срок на 39-40 нед, самостоятельные. Ранний неонатальный период без особенностей. Вес при рождении 3620 г, длина тела 53 см. По шкале Апгар 8/9. Выписаны на 3 сутки. Естественное вскармливание 3 нед. Далее докармливался смесью.

* Перенесенные заболевания: ОРВИ 3 эпизода с лихорадкой до 38.5С. Прививки по возрасту, до болезни.

Объективный статус

Состояние тяжелое по основному заболеванию, стабильное. Не лихорадит.

Носитель периферического катетера в области левой кисти. Самочувствие видимо не страдает. Сознание ясное. На осмотр реагирует спокойно.

Телосложение нормостеническое. Физическое развитие среднее, гармоничное.

Кожа и подкожная клетчатка. Кожные покровы: физиологической окраски, умеренно влажные, чистые от высыпаний. Геморрагический синдром в виде единичных экхимозов в области голени на различных этапах разрешения.

Подкожно-жировой слой развит достаточно, распределен равномерно.

Видимых отеков нет.

St.localis: в мошонке объемное образование, плотно-эластичной консистенции,

размерами 3 x 1,5 см, безболезненное. Язык и слизистые ротовой полости розовые, влажные, чистые. Язык чистый. Зев не гиперемированный. На мягком небе дефект слизистой с геморрагическим отделяемым без признаков воспаления. Миндалины без наложений. Лимфатические узлы периферические паховые слева до 0,5 см, плотно-эластичные, безболезненные.

Костно-мышечная система без видимой патологии.

Дыхательная система Дыхание через нос не затруднено, отделяемое из носовых ходов скудное - слизистое. Аускультативно в легких дыхание пуэрильное, проводится во все отделы равномерно, хрипы не выслушиваются. Кашель отсутствует. Одышки нет. Сердечно-сосудистая система. Область сердца визуалью не изменена. Тоны сердца звучные, ритм правильный.

Патологические шумы не выслушиваются. Живот правильной формы, мягкий, безболезненный. Печень по краю реберной дуги, обычной плотности, безболезненная. Селезенка не пальпируется. Стул ежедневный, до 2-х раз, оформленный, без примесей. Диурез не учитывается. Неврологический статус. Менингеальной и очаговой мозговой симптоматики при осмотре не выявлено. Эндокринологический статус без видимой патологии.

В качестве специфического онкологического маркера показано определение

- показано только в случае достижения ЦНС-ремиссии
- показано после завершения протокола лечения
- показано при рецидиве заболевания
- не показано

Результаты обследования

При подозрении на герминноклеточную опухоль яичка пациенту необходимо провести

- показано только в случае достижения ЦНС-ремиссии
- показано после завершения протокола лечения
- показано при рецидиве заболевания
- не показано

Результаты обследования

В качестве одного из основных инструментальных исследований герминоклеточных опухолей у детей используют

- показано только в случае достижения ЦНС-ремиссии
- показано после завершения протокола лечения
- показано при рецидиве заболевания

- не показано

Результаты обследования

Учитывая данные анамнеза, данных лабораторных и инструментальных исследований, у пациента вероятнее всего

- нейробластома
- варикоцеле
- герминогенно-клеточная опухоль мошонки
- гепатобластома

В качестве обязательного диагностического метода применяют костно-мозговую пункцию или трепанобиопсию не менее чем из

- 3-х точек
- 5-и точек
- 1-й точки
- 2-х точек

С целью исключения метастатического поражения легких показано проведение

- 3-х точек
- 5-и точек
- 1-й точки
- 2-х точек

Результаты обследования

В перечень методов, используемых с целью исключения метастатического поражения костей скелета, а также метастатического поражения головного мозга входит

- 3-х точек
- 5-и точек
- 1-й точки
- 2-х точек

Результаты обследования

Первым этапом лечения в данном клиническом случае является проведение

- открытой диагностической биопсии образования

- частичной резекции опухоли
- неоадъювантной химиотерапии
- хирургического лечения

Следующим этапом лечения пациента является

- неоадъювантная химиотерапия
- адъювантная химиотерапия
- лучевая терапия
- хирургический этап

Верной хирургической тактикой в данном клиническом случае является

- орхфуникулэктомия из пахового доступа
- лапароскопическая ревизия органов брюшной полости
- орхфуникулэктомия через мошонку
- резекция яичка через мошонку

На основе имеющихся данных комплексного обследования и морфологической (Гистологическое заключение: Тотальный патоморфоз опухоли желточного мешка) природы образования лучевая терапия

- не показана
- проводят на левый фланк живота
- показана на органы грудной клетки
- проводится локальное облучение мошонки 15 Гр

Рекомендуемым обследованием после завершения лечения является

- не показана
- проводят на левый фланк живота
- показана на органы грудной клетки
- проводится локальное облучение мошонки 15 Гр

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Пациентка 14 лет госпитализирована в отделение детской хирургии онкологического центра с направляющим диагнозом «Злокачественное новообразование правой доли печени».

Жалобы

При поступлении активных жалоб нет.

Анамнез заболевания

Месяц назад появились интенсивные боли в животе, затем появились лихорадка до 38.0°C и жидкий стул. Обратились в больницу по месту жительства. При обследовании по данным ультразвукового исследования и компьютерной томографии выявлено объемное образование правой доли печени. При осмотре гепатомегалия +9 см. При дополнительном обследовании: МСКТ органов брюшной полости от 09.08.18 с контрастным усилением: В сегментах S4,5,6 объемное округлое образование размерами 8,6 x 9,4 x 8,2 см, изоденсивное в нативе, в артериальной, портальной и отсроченной фазах четко визуализируется за счет неоднородной структуры с гиподенсивными участками в центре.

Онкомаркеры: Альфафетопротеин (АФП) 8,15 нг/мл, Хорионический гонатропин человеческий (ХГЧ) <1,2 МЕ/мл. Для верификации диагноза ребенок направлен в специализированный онкологический центр.

Анамнез жизни

* Ребенок от 1 беременности, протекавшей на фоне вульвита. Роды первые в срок на 39-40 неделе, самостоятельные. Ранний неонатальный период без особенностей. Выписаны из роддома на 5-е сутки. Росла и развивалась по возрасту, без задержек. Перенесенные заболевания: острые респираторные вирусные инфекции до 3-х раз в год, ветряная оспа, острые кишечные инфекции часто в раннем возрасте, цистит в 6 лет. Прививки по возрасту.

* Травмы: легкое сотрясение, термический ожог в раннем возрасте.

* Операции: нет.

* Наличие случаев злокачественных опухолей в семье - нет.

Объективный статус

Самочувствие не страдает, пациент соматически стабилен. Показатели витальных функций: t (градусов Цельсия) 36.7. ЧД (в минуту) 18. ЧСС (уд. в мин) 75. АД сист. (мм рт. ст.) 105. АД диаст. (мм рт. ст.) 75. Положение активное. Менингеальных знаков нет. Очаговая симптоматика не выявляется. Кожа бледно-розовая, без патологических элементов. Визуально костно-мышечная система без особенностей. Дыхание через нос свободное, аускультативно дыхание везикулярное, проводится над всеми полями легких, патологических шумов нет. Кашля нет. Тоны сердца ясные, звучные, ритмичные, патологические шумы не выслушиваются. Живот ассиметричный за счет образования справа. Край печени пальпируется на 9 см ниже реберной дуги. Живот в доступных пальпации отделах мягкий, доступен глубокой пальпации, перистальтика активная. Физиологические отправления — без патологии.

В комплекс предоперационной лабораторной диагностики для исключения фиброза печени входит определение

- не показана
- проводят на левый фланк живота
- показана на органы грудной клетки
- проводится локальное облучение мошонки 15 Гр

Результаты обследования

С целью оценки локализации образования и выявления регионарных и отдаленных метастазов показано проведение

- не показана
- проводят на левый фланк живота
- показана на органы грудной клетки
- проводится локальное облучение мошонки 15 Гр

Результаты обследования

Пациенту выполнено исследование уровня онкомаркеров крови. Патогномичным для гепатоцеллюлярной карциномы является повышение уровня

- не показана
- проводят на левый фланк живота
- показана на органы грудной клетки
- проводится локальное облучение мошонки 15 Гр

Результаты обследования

Данной пациентке при отсутствии клинических и лабораторных признаков цирроза печени с целью верификации диагноза необходимо проведение дообследования в объеме

- не показана
- проводят на левый фланк живота
- показана на органы грудной клетки
- проводится локальное облучение мошонки 15 Гр

Результаты обследования

Основным методом лечения, применяемым на первом этапе, для данного пациента является

- хирургическое вмешательство - резекция 5 сегмента печени
- комбинированная терапия (лучевая и ПХТ)

- лучевая терапия
- полихимиотерапия (ПХТ) - PLADO

Пациентке выполнена операция, по результатам гистологического исследования подтвержден диагноз фиброламеллярная гепатоцеллюлярная карциномы, края резекции интактны. Следующим этапом лечения является

- динамическое наблюдение
- трансплантация печени
- назначение Сорафениба
- проведение химиотерапии по протоколу SIOPEL-SR (Цисплатин)

Показания к трансплантации печени при гепатоцеллюлярной карциномы у детей должны определяться

- гистологическим подтипом опухоли
- отсутствием метастазов во всех случаях
- наличием 2-х и более очагов в печени
- индивидуально на междисциплинарном консилиуме совместно с детским онкологом, детским хирургом, трансплантологом, врачом лучевой диагностики

У пациентки с гепатоцеллюлярной карциномой после проведения радикальной резекции печени проведение адъювантной терапии

- не рекомендуется
- показано в объеме Регорафениб
- показано в объеме 2 курсов PLADO
- показано в объеме Сорафениб + Эверолимус

Методом терапии с доказанной эффективностью в терапии 1 линии распространенной гепатоцеллюлярной карциномы у взрослых, который также применяется у пациентов детского возраста, является

- терапия препаратом Сорафениб
- терапия препаратом Сиролимус
- трансартериальная химиоэмболизация
- высокодозный метотрексат

У пациентки через 12 мес. после резекции 5 сегмента печени при контрольном наблюдении по данным МСКТ органов грудной клетки с контрастным усилением выявлены множественные очаги в обоих легких, округлой формы, размером от 3 до 5 мм. На первом этапе целесообразно

- проведение метронормной химиотерапии (Циклофосфан) 1 год
- продолжить динамическое наблюдение
- проведение лучевой терапии на область легких
- проведение биопсии очагов легких с целью гистологической верификации природы очагов

При динамическом наблюдении контроль уровня АФП у данной пациентки не целесообразен, потому что

- АФП не является патогномичным признаком рецидива
- необходимо определять НСЕ
- инициально отмечен низкий АФП
- необходимо определить ХГЧ

После окончания лечения пациенту необходимо проводить контрольное МСКТ органов грудной клетки с контрастным усилением

- АФП не является патогномичным признаком рецидива
- необходимо определять НСЕ
- инициально отмечен низкий АФП
- необходимо определить ХГЧ

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Пациент 3 лет госпитализирован в отделение детской хирургии онкологического центра с направляющим диагнозом «Опухоль желточного мешка малого таза».

Жалобы

При поступлении, со слов матери, жалобы на
* сухой кашель, беспокоящий в течение суток.

Анамнез заболевания

Анамнез заболевания со слов матери пациента: полгода назад у ребенка начались частые ОРВИ. 4 месяца назад – запоры по 2-3 дня, затруднение при дефекации. 3 месяца назад родителями выявлено новообразование в левой ягодичной области. По данным УЗИ от 10.01.20: в полости малого таза слева имеется массивное опухолевое образование 90x56x62 мм с распространением на крестцово-ягодичную зону - визуализируется в подкожной зоне размером 48x45 мм. Ребенок был госпитализирован в областную больницу. АФП– 8009 МЕ/мл. проведена тонкоигольная аспирационная биопсия и трепанобиопсия опухолевого компонента, по данным гистологического заключения: Опухоль

желточного мешка. По данным мультиспиральной КТ органов брюшной полости и таза с контрастированием: в пресакральной области малого таза имеется внеорганный массивный опухолевый конгломерат 6х4х5 см с выраженной перифокальной инфильтрацией, одиночные наружные и внутренние подвздошные лимфоузлы слева - размерами до 8 мм с признаками активности (mts?), в толще ягодичных мышц справа отмечается наличие гиперваскулярного узлового образования 7х5 мм - метастаз.

С 17.01.20 начата полихимиотерапия:

1 блок PEI с 17.01.20: цисплатин{plus}этопозид{plus}ифосфамид

2 блок PEI с 07.02.20: цисплатин{plus}этопозид{plus}ифосфамид

3 блок PEI с 02.03.20: цисплатин{plus}этопозид{plus}ифосфамид

АФП от 11.03.20 - 11,4 МЕ/мл.

Ребенок госпитализирован для оперативного этапа лечения.

Анамнез жизни

* Ребенок рожден от 2 беременности двойней (1б – мальчик, здоров), протекавшей на фоне угрозы прерывания на протяжении всей беременности, отеков, анемии беременных. Роды на сроке 28 недель путем экстренного кесарева сечения. 1-я из двойни (другой ребенок по онкологическим заболеваниям здоров). Масса при рождении 890 г, рост 34 см. ИВЛ с рождения более 28 суток жизни. После рождения переведена в ОРИТ, затем в отделение патологии новорожденных (мед. документация не предоставлена). В возрасте 3,5 месяцев жизни была выписана домой. БЦЖ проведено, вакцинация по индивидуальному графику.

* Перенесенные заболевания: ОРВИ до 15 раз в год, острая пневмония, ротавирусная инфекция. Наблюдение специалистов: невролог – гипоксически-ишемическое поражение ЦНС; наблюдается у педиатра в связи с последствиями бронхо-легочной дисплазии.

* Гемотрансфузионный анамнез: в раннем неонатальном периоде трансфузия свежезамороженной плазмы – без осложнений, год назад – трансфузия тромбоконцентрата и эритроцитарной массы – без осложнений.

* Семейный анамнез: прабабушка со стороны матери – рак желудка и 12-перстной кишки; двоюродная тетя со стороны матери – лимфома; прадед со стороны матери – рак простаты.

Объективный статус

Самочувствие страдает за счет имеющихся жалоб, пациент соматически стабилен. Показатели витальных функций: t (градусов Цельсия) 36.5. ЧД (в минуту) 28. ЧСС (уд. в мин) 82. АД сист. (мм рт. ст.) 90. АД диаст. (мм рт. ст.) 60. Положение активное. Менингеальных знаков нет, очаговая симптоматика не выявляется. Кожа обычной окраски, без патологических высыпаний. Визуально костно-мышечная система без особенностей. Дыхание через нос свободное,

аускультативно дыхание везикулярное, проводится над всеми полями легких, патологических шумов нет. Кашля нет. Тоны сердца ясные, ритмичные, патологические шумы не выслушиваются. Живот асимметричный за счет пальпируемого образования, при пальпации не вздут, мягкий, безболезненный во всех отделах, перистальтика активная. Физиологические отправления в норме.

Status localis: в левой ягодичной области послеоперационный рубец (трепанобиопсия), дополнительные образования не пальпируются.

В комплекс первичной лабораторной диагностики входит

- АФП не является патогномичным признаком рецидива
- необходимо определять НСЕ
- инициально отмечен низкий АФП
- необходимо определить ХГЧ

Результаты обследования

В комплекс инструментальной диагностики входит

- АФП не является патогномичным признаком рецидива
- необходимо определять НСЕ
- инициально отмечен низкий АФП
- необходимо определить ХГЧ

Результаты обследования

В качестве основного диагностического метода для постановки диагноза герминогенно-клеточная опухоль (ГКО) и начала химиотерапии без гистологической верификации диагноза используется

- магнитно-резонансная томография крестцово-копчиковой области
- рентгенография костей таза в прямой и боковой проекции
- ректороманоскопия
- определение уровня альфа-фетопротеина (АФП) в крови

При диссеминированных стадиях заболевания герминогенно-клеточная опухоль (ГКО) крестцово-копчиковой области, в качестве одного из методов исследования, рекомендовано провести пациенту

- нейросонографию
- пункционную биопсию костного мозга
- бронхо-альвеолярный лаваж с целью поиска опухолевых клеток
- эхоэнцефалографию

Оперативное удаление опухоли крестцово-копчиковой области может быть первым терапевтическим шагом

- в случае, если после операции пациенту возможно проведение лучевой терапии
- при опухолях любых размеров, в случае отсутствия неврологического дефицита по данным нейромиографии
- в случае локального опухолевого процесса при возможности полной резекции опухоли
- при размерах первичной опухоли не больше 2 см и наличии отдаленных метастазов только в легкие

В случае оперативного вмешательства при герминогенно-клеточной опухоли (ГКО) крестцово-копчиковой области

- операция проводится с использованием дорзального доступа с резекцией копчиковых позвонков вместе с опухолью единым блоком, с отступом от края опухоли по здоровым тканям, без разрыва капсулы опухоли
- недопустимо использование трансабдоминального доступа при опухоли по типу песочных часов, вследствие риска диссеминации опухолевых клеток по брюшной полости и полости малого таза
- допустимо удаление опухоли без инфильтрированного ею кожного покрова крестцово-копчиковой области, для лучшего заживления послеоперационной раны сложной локализации
- необходимо выполнение операции по экзентерации таза при инфильтрации опухолью стенки мочевого пузыря и стенки прямой кишки

Предоперационная полихимиотерапия (ПХТ) у пациента должна проводиться по схеме

- 4 курса химиотерапии по схеме ICE (Ифосфамид, Карбоплатин, Этопозид)
- 4 курса ПХТ по схеме N4 (Винкристин, Доксорубин, Циклофосфамид)
- 3 курса химиотерапии по схеме PEI (Цисплатин, Этопозид, Ифосфамид); у пациентов с далеко зашедшими стадиями возможно проведение дополнительного 4-го курса химиотерапии по схеме PEI
- 3 курса химиотерапии по схеме VAC (Винкристин, Дактиномицин, Циклофосфамид)

В случае интраоперационного разрыва капсулы опухоли или неполной резекции опухоли, и при сохраняющейся активности опухоли пациент должен быть рассмотрен как кандидат на проведение

- 5 курсов химиотерапии по схеме JEB (по протоколу UKCCSG GCII – Карбаплатин, Этопозид, Блеомицин)

- дополнительных 3-х курсов химиотерапии по схеме PEI (Цисплатин, Этопозид, Ифисфамид) с последующей second-look операцией
- лучевой терапии крестцово-копчиковой области и таза суммарной очаговой дозой 54 Гр
- дополнительных 4 курсов химиотерапии по схеме PEI (Цисплатин, Этопозид, Ифисфамид) с последующим проведением трансплантации гемопоэтических стволовых клеток

Одним из эффективных методов локального контроля при рецидиве герминогенно-клеточной опухоли с поражением брюшной полости является проведение

- 2-х курсов полихимиотерапии по схеме PE (цисплатин, этопозид)
- лучевой терапии зоны опухолевого поражения суммарной очаговой дозой 54 Гр
- MIBG-терапии
- региональной гипертермии с введением платиносодержащих препаратов

Критериями стабилизации заболевания являются

- сокращение суммарного объема опухоли во всех очагах менее 50%; отсутствие прогрессии в любом из очагов поражений, отсутствие данных о появлении новых опухолевых очагов; концентрация опухолевых маркеров не изменилась, или снизилось.
- сокращение суммарного объема опухоли во всех очагах более 50%; отсутствие прогрессии в любом из очагов поражений, отсутствие данных за появление новых опухолевых очагов и/или снижение концентрации опухолевых маркеров
- увеличение объема любого опухолевого очага выше 25%, и/или появление новых очагов; повышение концентрации опухолевых маркеров на протяжении проведения ПХТ
- сокращение суммарного объема опухоли во всех очагах более 95%, нивелирование вторичных очагов, нормализация концентрации опухолевых маркеров

Курс реабилитационных мероприятий

- не включает в себя работу с мышцами ягодичной области и промежности, в случае их интраоперационной травмы
- разрабатывается с учетом возможности отправки пациента на санаторно-курортное лечение
- разрабатывается индивидуально, с учетом состояния пациента, его функциональных возможностей и мотивации

- универсален для всех пациентов с диагнозом «герминогенно-клеточная опухоль (ГКО) крестцово-копчиковой области», с предварительной оценкой степени функциональных нарушений

Объем диагностических мероприятий во время диспансерного наблюдения у пациентов с диагнозом «герминогенно-клеточная опухоль (ГКО)», должен включать в себя

- не включает в себя работу с мышцами ягодичной области и промежности, в случае их интраоперационной травмы
- разрабатывается с учетом возможности отправки пациента на санаторно-курортное лечение
- разрабатывается индивидуально, с учетом состояния пациента, его функциональных возможностей и мотивации
- универсален для всех пациентов с диагнозом «герминогенно-клеточная опухоль (ГКО) крестцово-копчиковой области», с предварительной оценкой степени функциональных нарушений

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Девочка 15 лет с мамой обратилась к травматологу-ортопеду.

Жалобы

на

- * припухлость,
- * боли умеренной интенсивности с латеральной поверхности правого бедра, беспокоящие при ходьбе и сгибании ноги в колене.

Анамнез заболевания

В течение двух недель после травмы, полученной на тренировке по футболу (профессиональная футболистка), беспокоят боли с латеральной стороны правого бедра. На месте гематомы возникла припухлость правого бедра.

Анамнез жизни

- * Хронические заболевания отрицает.
- * Аллергических реакций не было.
- * Семейный анамнез не отягощен.

Объективный статус

Состояние ребенка удовлетворительное. Рост 162 см, масса тела 52 кг. Кожные покровы физиологической окраски, умеренной влажности, чистые от инфекционной и аллергической сыпи. Тургор тканей сохранен. Периферических

отеков нет. Подкожная жировая клетчатка умеренно развита, распределена равномерно. Носовое дыхание свободное. Грудная клетка эластичная, симметричная. Над всей поверхностью легких выслушивается везикулярное дыхание. Хрипы не выслушиваются. ЧДД 20 в 1 мин. Область сердца визуально без особенностей. Тоны сердца звучные, ритмичные, ЧСС 82 в 1 мин, АД 112/72 мм рт. ст. Живот симметричный, при пальпации мягкий, безболезненный во всех отделах. Печень пальпируется по краю правой реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Очаговая и менингеальная симптоматика не выявлена. Физиологические отправления в норме. В области нижней трети правого бедра отмечается припухлость, болезненная при пальпации. Активные и пассивные движения в правом коленном суставе в полном объеме, болезненные. В остальных суставах свободные, безболезненные. Мочеиспускание свободное, моча светло-желтая, прозрачная. Стул регулярный, оформленный.

К необходимым для первичного обследования пациента методам исследования относится

- не включает в себя работу с мышцами ягодичной области и промежности, в случае их интраоперационной травмы
- разрабатывается с учетом возможности отправки пациента на санаторно-курортное лечение
- разрабатывается индивидуально, с учетом состояния пациента, его функциональных возможностей и мотивации
- универсален для всех пациентов с диагнозом «герминогенно-клеточная опухоль (ГКО) крестцово-копчиковой области», с предварительной оценкой степени функциональных нарушений

Результаты обследования

При подозрении на объемное образование кости, методом выбора для оценки наличия мягкотканного компонента, вовлечения сосудов и нервов, а также распространенности по костно-мозговому каналу является

- не включает в себя работу с мышцами ягодичной области и промежности, в случае их интраоперационной травмы
- разрабатывается с учетом возможности отправки пациента на санаторно-курортное лечение
- разрабатывается индивидуально, с учетом состояния пациента, его функциональных возможностей и мотивации
- универсален для всех пациентов с диагнозом «герминогенно-клеточная опухоль (ГКО) крестцово-копчиковой области», с предварительной оценкой степени функциональных нарушений

Результаты обследования

С целью верификации диагноза, на первом этапе необходимо проведение

- костномозговых пункций из 4 точек и трепанобиопсии подвздошных костей
- остеоперфорации
- эксцизионной биопсии образования
- инцизионной биопсии образования

С целью оценки распространенности опухолевого процесса необходимо проведение

- костномозговых пункций из 4 точек и трепанобиопсии подвздошных костей
- остеоперфорации
- эксцизионной биопсии образования
- инцизионной биопсии образования

Результаты обследования

Диагноз с учетом результатов патоморфологического исследования, согласно которому у пациентки имеет место саркома Юинга, может быть сформулирован, как

- костномозговых пункций из 4 точек и трепанобиопсии подвздошных костей
- остеоперфорации
- эксцизионной биопсии образования
- инцизионной биопсии образования

Диагноз

Учитывая возраст ребенка, форму заболевания, распространенность опухолевого процесса, пациент может быть отнесен в группу

- низкого риска
- стандартного риска
- ультравысокого риска
- высокого риска

Оптимальной схемой лечения при данном типе опухоли является

- оперативное вмешательство, высокодозная полихимиотерапия с последующей аллогенной трансплантацией гемопоэтических стволовых клеток
- оперативное вмешательство, послеоперационная полихимиотерапия
- предоперационная полихимиотерапия, лучевая терапия, поддерживающая терапия
- предоперационная полихимиотерапия, оперативное вмешательство, послеоперационная полихимиотерапия

Наиболее активными цитостатиками в отношении саркомы Юинга являются

- метотрексат, даунорубицин, этопозид
- цитарабин, дексаметазон, флударабин
- цисплатин, циклофосфамид, паклитаксел
- доксорубицин, винристин, ифосфамид

Перед началом полихимиотерапии, в состав которой входит препарат из группы антрациклиновых антибиотиков (доксорубицин), пациенту показано проведение

- вызванных зрительных потенциалов
- ЭКГ, ЭХО-КГ
- аудиометрии
- ФЭГДС

Предпочтительным объемом оперативного вмешательства при потенциально операбельном образовании костей скелета является

- ампутация конечности
- агрессивный кюретаж пораженного отдела скелета с последующей пластикой дефекта аутооттрансплантатом
- удаление объемного образования с последующим эндопротезированием сустава
- циторедуктивная операция

С целью предупреждения развития геморрагического цистита у пациентов на фоне полихимиотерапии показано введение

- уромитексана
- фурагина
- ко-тримоксазола
- лейковорина

К необходимым лабораторным методам исследования на фоне проведения полихимиотерапии относится

- уромитексана
- фурагина
- ко-тримоксазола
- лейковорина

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Пациентка 3 лет была направлена в онкологический центр в отделение онкологии и детской хирургии в связи с наличием образования правой почки.

Жалобы

При поступлении пациент активных жалоб не предъявляет.

Анамнез заболевания

Заболела 25.12.19, когда после падения с дивана появилась боль в животе и рвота. Была госпитализирована в отделение экстренной хирургии с диагнозом: "Ушиб передней брюшной стенки".

26.12.19 проведена диагностическая лапароскопия: в малом тазу, по правому боковому каналу, в поддиафрагмальном пространстве справа - геморрагический выпот (эвакуировано 100 мл экссудата). При ревизии выявлена гематома брыжейки правой половины толстой кишки, гематома забрюшинного пространства справа вдоль правого бокового канала до почки. УЗИ органов брюшной полости от 27.12.19: правая почка расположена типично 86x37 мм. В забрюшинном пространстве вокруг почки гематома. В проекции ворот почки - объёмное солидное образование округлой формы, размеры образования 45x38x47 мм. МСКТ с в/в болюсным контрастированием от 27.12.20 правая почка увеличена и деформирована за счет исходящего из ворот мягко-тканного образования размерами 67x85x91 мм. МРТ с в/в болюсным контрастированием от 06.01.2020 в среднем и нижнем сегментах правой почки - объёмное образование 6,5x4,3x5,0 см, контрастный препарат накапливает не интенсивно. По латеральному контуру почки - массивная гематома до 10x3,5x7,2см. АФП от 10.01.2020 - 1,03 Мед/мл, НСЕ от 10.01.2020 - 7,3 нг/мл. С 09.01.2020 по 12.02.2020 госпитализация в детский онкогематологический центр Пермской краевой ДКБ. При поступлении при глубокой пальпации определяется образование в правом подреберье, выходящее из-под реберной дуги безболезненное {plus}5-6см. На основании анамнеза, клинической картины и дополнительных методов диагностики, ребенку был поставлен

диагноз - Опухоль правой почки (нефробластома), паранефральная гематома справа. С 20.01.2020 по 10.02.2020г. Полихимиотерапия по протоколу SIOP-RTSG-2016-UMBRELLA (винкристин+актиномицин D) - проведено 4 недели терапии.

Анамнез жизни

* Рождена от 5 беременности (16 - 2003 г. - девочка, здорова, 2-4 - м/а), протекавшей на фоне угрозы прерывания в 1 триместре. Роды путем планового кесарева сечения по поводу рубца на матке. Закричала сразу. Вес при рождении 3330 г, рост 50 см. БЦЖ проведено в р/д. Из роддома выписана домой на 4 сутки жизни. Вакцинирована до возраста 3 года 1 месяц полностью.

* Перенесенные заболевания: ОРВИ 1-2 р/год.

* У специалистов на учете не состоит.

Объективный статус

Состояние по совокупности симптомов средней тяжести. Активная. Аппетит сохранен. На осмотр реагирует позитивно. На вопросы отвечает.

Неврологическая симптоматика: в сознании. Менингеальных симптомов нет.

Очаговой симптоматики нет. ЧН – без особенностей. Мышечный тонус

физиологичный, равный во всех группах мышц. Кожные покровы: бледные, суховатые. Сыпи нет. Слизистые: рта розовые. Подкожная клетчатка: выражена умеренно, распределена равномерно. Лимфатические узлы: не пальпируются.

Костно-суставная система: развита правильно. Видимых деформаций длинных трубчатых костей нет. Суставы правильной округлой формы. Движение в суставах в полном объеме, безболезненные. Дыхательная система. Грудная клетка правильной цилиндрической формы, равномерно участвует в акте дыхания. ЧД 20 в минуту. Перкуторный звук с коробочным оттенком. Дыхание жестковатое, равномерно проводится во все отделы. Хрипов не выслушивается.

Сердечно-сосудистая система: Область сердца сохранена. Границы относительной сердечной тупости не расширены. Тоны сердца звучные, их акцентуация сохранена. Умеренный систолический шум. ЧСС = 126 в мин, АД 95/60 мм рт. ст. Пищеварительная система: живот правильной округлой формы.

При пальпации безболезненный во всех отделах. При глубокой пальпации определяется образование в правом подреберье, выходящее из-под реберной дуги округлое с гладкой ровной поверхностью, безболезненное, размерами {plus}5-6 см. Симптомы раздражения брюшины не определяются. Печень {plus}1,5 см ниже края реберной дуги, безболезненная. Селезенка не пальпируется. Стул регулярный, оформленный, коричневого цвета.

Мочеполовая система: по женскому типу. Диурез достаточный.

Онкологические маркеры при опухолевом поражении почек у детей

- специфические не определяют, проводят стандартные обследования
- определяют ПСА (PSA)
- определяют НСЕ (NSE)
- определяют альфа-фетопротеин АФП (AFP)

В качестве одного из основных инструментальных исследований нефробластом у детей используют

- специфические не определяют, проводят стандартные обследования
- определяют ПСА (PSA)
- определяют НСЕ (NSE)
- определяют альфа-фетопротеин АФП (AFP)

Результаты обследования

Костно-мозговая пункция при опухолевом поражении почек

- необходимо проводить из 5-ти точек
- производится из 2-х точек
- в качестве диагностического метода не применяется
- проводится из 1-й точки

С целью исключения метастатического поражения легких показано проведение

- необходимо проводить из 5-ти точек
- производится из 2-х точек
- в качестве диагностического метода не применяется
- проводится из 1-й точки

Результаты обследования

Диагноз нефробластома выставляется на основании

- необходимо проводить из 5-ти точек
- производится из 2-х точек
- в качестве диагностического метода не применяется
- проводится из 1-й точки

Результаты обследования

На первом этапе пациенту необходимо проведение

- открытой диагностической биопсии образования
- неоадьювантной химиотерапии

- лапароскопической биопсии опухоли почки
- хирургического лечения

С 20.01.20 начата ПХТ по протоколу SIOP-RTSG-2016-UMBRELLA (винкристин+актиномицин D) - проведено 4 недели терапии. Дальнейшей тактикой является оперативное вмешательство в объеме

- лапаротомии, нефруретерэктомии справа
- забрюшинной лимфаденэктомии
- расширенной биопсии опухоли
- частичной резекции опухоли

Гистологическое заключение: нефробластома, бластемный тип, гистологически группа высокого риска, локальная стадия 2 (инвазия в мягкие ткани почечного синуса). Закапсульная гематома с началом организации. В данном случае имеет место + _____ + стадия заболевания

- II
- I
- IV
- III

На основе всех имеющихся данных необходимый объем послеоперационного лечения включает

- исключительно лучевую терапию
- повторное хирургическое вмешательство совместно с лучевой терапией
- проведение пациенту адъювантной полихимиотерапии согласно протокола SIOP -2016 UMBRELLA
- повторное хирургическое вмешательство

Стратификация в группу высокого риска происходит за счет

- распространения опухоли
- отсутствия метастатического поражения
- травмы брюшной полости
- наличия бластемного типа опухоли

На основании имеющихся данных комплексного обследования и морфологической природы образования проведение лучевой терапии (ЛТ)

- показано с направлением на контрлатеральный фланк
- не показано
- показано в послеоперационном периоде

- показано после проведения 27 курсов полихимиотерапии

Диспансерное наблюдение у участкового педиатра и детского онколога

- показано с направлением на контрлатеральный фланк
- не показано
- показано в послеоперационном периоде
- показано после проведения 27 курсов полихимиотерапии

Условие ситуационной задачи

Ситуация

В онкологическое отделение детской больницы был госпитализирован пациент 10 мес. с многоузловым образованием брюшной полости.

Жалобы

на

- * увеличение размеров живота в динамике,
- * фебрилитет,
- * примесь крови в моче,
- * нарушение пассажа стула.

Анамнез заболевания

В течение двух недель эпизоды длительного субфебрилитета, купировавшиеся на фоне терапии НПВС. Через неделю присоединились эпизоды макрогематурии, появилась водянка яичек, родители отметили увеличение размеров живота. Обратились к педиатру по месту жительства. Визит к педиатру - направлены на УЗИ мошонки, УЗИ органов брюшной полости, по результатам – гигантское объемное образование, предположительно исходящее из забрюшинного пространства.

Анамнез жизни

Ребенок от 1 беременности, протекавшей на фоне токсикоза в 1 триместре, мочекаменной болезни (обструкция мочеточника камнями с 35 нед., установка стента), 1 физиологических родов на 39 неделе. Рост 53 см, масса 3600 гр. Закричал сразу, к груди приложен в родильном зале. Околоплодные воды прозрачные. Раннее развитие по возрасту. Вскармливание искусственное практически с рождения. Вакцинирован до 6 месяцев согласно национальному календарю, далее - мед. отвод по основному заболеванию.

Объективный статус

Рост - 71 см, вес - 9.4 кг, t - 36.8°C, ЧД - 24 в минуту, ЧСС -134 уд. в мин, АД сист. - 120 мм рт. ст., АД диаст. - 75 мм рт. ст. Состояние тяжелое по основному

заболеванию, за счет явлений интоксикации. Самочувствие страдает на фоне перечисленных выше жалоб. Сознание ясное. Кожные покровы бледно-розовые, теплые, умеренно влажные, чистые от высыпаний. На коже носа - единичная эксфолиация. Подкожно-жировая клетчатка развита умеренно, распределена равномерно. Видимые слизистые розовые, влажные, чистые от наложений. Определяется минимальная краевая гиперемия небных дужек. Лимфатические узлы - пальпируются поднижнечелюстные. Костно-мышечная система - визуально без изменений. Дыхание через нос не затруднено. Аускультативно в легких дыхание проводится во все отделы, жесткое. Хрипы не выслушиваются. Тоны сердца громкие, ритмичные. Отмечается расщепление 1 тона на верхушке. Выслушивается систолический убывающий шум с максимумом в 5 точке аускультации. Живот увеличен в объеме, окружность 60 см. Размеры печени и селезенки определить невозможно, пальпируется образование, занимающее всю брюшную полость, нижний край в подвздошных областях. Стул с тенденцией к задержке, накануне после микроклизмы. Стул со слизью, оформленный. Мочеиспускание самостоятельное, диурез не учитывается. Наружные половые органы сформированы по мужскому типу, яички в мошонке, мошонка отечна. Эндокринологический статус визуально без особенностей. Неврологический статус – менингеальной и очаговой мозговой симптоматики при осмотре не выявлено.

К необходимым лабораторным методам обследования относится

- показано с направлением на контрлатеральный фланк
- не показано
- показано в послеоперационном периоде
- показано после проведения 27 курсов полихимиотерапии

Результаты обследования

Необходимым инструментальным методом обследования для постановки диагноза является

- показано с направлением на контрлатеральный фланк
- не показано
- показано в послеоперационном периоде
- показано после проведения 27 курсов полихимиотерапии

Результаты обследования

Дополнительным методом обследования, необходимым в данном клиническом случае, является

- показано с направлением на контрлатеральный фланк
- не показано
- показано в послеоперационном периоде
- показано после проведения 27 курсов полихимиотерапии

Результаты обследования

На основании результатов клинико-лабораторных и инструментальных исследований можно предположить диагноз

- показано с направлением на контрлатеральный фланк
- не показано
- показано в послеоперационном периоде
- показано после проведения 27 курсов полихимиотерапии

Диагноз

В данной клинической ситуации возможно предположить такое осложнение, как

- пиелонефрит
- кровотечение в чашечно-лоханочную систему
- гломерулонефрит
- пузырно-мочеточниковый рефлюкс

Инициальное лечение при данной форме нефробластомы включает (согласно рекомендациям SIOP (Международное общество детских онкологов) проведение

- предоперационной лучевой терапии
- инициальной туморнефруретерэктомии с одной из сторон
- инициальной туморнефруретерэктомии с двух сторон
- неoadъювантной химиотерапии

Длительность и объем предоперационной терапии включают в себя проведение неoadъювантной химиотерапии по схеме

- винкристин/актиномицин Д минимум 6 недель, но не более 12 недель
- винкристин/актиномицин Д 4 недели
- винкристин/актиномицин Д/доксорубицин 6 недель
- винкристин/актиномицин Д 12 недель

Оптимальный объем хирургического лечения для пациентов с билатеральным поражением почек включает в себя

- туморнефруретерэктомию с обеих сторон
- лапаротомию, органосохранную операцию с обеих сторон
- люмботомию, органосохранную операцию с обеих сторон
- энуклеацию опухоли

Учитывая объем поражения в данном конкретном клиническом случае, наиболее вероятным объемом оперативного вмешательства будет

- туморнефруретерэктомию с обеих сторон
- лапаротомию, органосохранную операцию с обеих сторон
- люмботомию, органосохранную операцию с обеих сторон
- энуклеацию опухоли

Учитывая полученные данные, стадия и группа риска будут звучать, как

- стадия V: справа – стадия III, группа низкого риска; слева – стадия II, группа промежуточного риска
- стадия IV: справа – стадия III, группа высокого риска; слева – стадия I, группа промежуточного риска
- стадия V: справа – стадия III, группа высокого риска; слева – стадия I, группа промежуточного риска
- стадия V: справа – стадия II, группа низкого риска; слева – стадия III, группа промежуточного риска

Учитывая диагноз «билатеральная нефробластома, стадия V: слева – стадия II, группа промежуточного риска; справа - стадия III, группа низкого риска», дальнейшей тактикой будет являться

- системная химиотерапия
- системная химиотерапия и облучение всей брюшной полости
- системная химиотерапия и локальная лучевая терапия
- динамическое наблюдение

Длительность и схема лечения при билатеральной нефробластоме зависит от

- системная химиотерапия
- системная химиотерапия и облучение всей брюшной полости
- системная химиотерапия и локальная лучевая терапия
- динамическое наблюдение

Условие ситуационной задачи

Ситуация

В стационар госпитализирована девочка 2 месяцев с подозрением на объемное образование брюшной полости.

Жалобы

на

- * пальпируемое образование в брюшной полости,
- * увеличение окружности живота,
- * появление венозной сети на передней брюшной стенке.

Анамнез заболевания

Ребенок от 1 беременности, 1 родов. Течение беременности без особенностей. Роды: срочные, на 38 нед, через естественные родовые пути. Вес при рождении 3950 г. Рост 55 см. Оценка по шкале Апгар 7/9 баллов. Закричала сразу. К груди приложена на 1 сутки. Профилактические прививки не проводились.

Анамнез жизни

При плановом обследовании (УЗИ органов брюшной полости) в районной поликлинике выявлено объемное образование в брюшной полости.

Объективный статус

Кожные покровы: бледные, чистые, с мраморным рисунком по всей поверхности, расширенной венозной сетью на передней брюшной стенке. Дыхательная система: носовое дыхание свободное. ЧД до 60 в мин, с участием вспомогательной мускулатуры. В легких дыхание пуэрильное, проводится равномерно во все отделы, хрипов нет. SaO₂ ~ 93-94% без дотации кислорода. Тоны сердца ясные, соотношение тонов правильное, ритмичное. ЧСС 178 в мин. Живот значительно увеличен в объеме за счет пальпируемого объемного образования. Нижний край печени и селезенки пальпаторно не определяется из-за образования. Перистальтика выслушивается активная. Стул: до 6-7 раз в сутки, кашицеобразный, без примесей. Диурез: достаточный со слов матери, утром перед осмотром появилась макрогематурия.

К необходимым лабораторным методам обследования относится

- системная химиотерапия
- системная химиотерапия и облучение всей брюшной полости
- системная химиотерапия и локальная лучевая терапия
- динамическое наблюдение

Результаты обследования

Необходимым инструментальным методом обследования для постановки диагноза является

- системная химиотерапия
- системная химиотерапия и облучение всей брюшной полости
- системная химиотерапия и локальная лучевая терапия
- динамическое наблюдение

Результаты обследования

На основании полученных результатов визуализации, у пациентки 2 месяцев имеется гигантское образование, исходящее из правой почки, а также многочисленные очаги в печени и дальнейшей предполагаемой тактикой ведения пациентки является

- системная химиотерапия
- системная химиотерапия и облучение всей брюшной полости
- системная химиотерапия и локальная лучевая терапия
- динамическое наблюдение

В данном случае возможно предположить у пациентки наличие

- гепатобластомы с внепеченочным распространением
- злокачественной рабдоидной опухоли почки
- нефробластомы стромального типа
- светлоклеточной саркомы почки

Учитывая полученный гистологический диагноз, необходимо дообследование в объеме

- гепатобластомы с внепеченочным распространением
- злокачественной рабдоидной опухоли почки
- нефробластомы стромального типа
- светлоклеточной саркомы почки

Результаты обследования

Локальной стадией процесса (согласно классификации SIOP (Международное общество детских онкологов)) в этом случае будет являться стадия

- II
- I
- III
- IV

Согласно гистологической классификации SIOP злокачественная рабдоидная опухоль почки будет относиться к группе

- высокого риска
- промежуточного риска
- низкого риска
- очень высокого риска

В данном случае диагноз будет звучать как

- высокого риска
- промежуточного риска
- низкого риска
- очень высокого риска

Диагноз

Оптимальным объемом терапии при лечении злокачественной рабдоидной опухоли будет являться

- органосохраняющее оперативное вмешательство, системная химиотерапия
- энуклеация опухоли, локальная лучевая терапия
- системная химиотерапия, энуклеация опухоли, локальная лучевая терапия
- системная химиотерапия, радикальное хирургическое вмешательство, локальная лучевая терапия

В данном клиническом случае возможно предположить наличие такого генетического синдрома, как

- туберозный склероз
- синдром Беквита-Видемана
- синдром предрасположенности к развитию ЗРО 1 типа
- синдром Гиппеля-Линдау

Клиническое течение ЗРО у пациентов с наличием синдрома предрасположенности к развитию ЗРО 1 типа, по отношению к пациентам без данного синдрома, может включать

- вероятность развития синхронных/метахронных опухолей
- более позднюю манифестацию заболевания
- вероятность спонтанного регресса опухоли
- лучший прогноз для жизни

Для отдаленного метастазирования, характерного для ЗРО почки с наличием синдрома предрасположенности к развитию ЗРО 1 типа, характерно наличие

- вероятность развития синхронных/метахронных опухолей
- более позднюю манифестацию заболевания
- вероятность спонтанного регресса опухоли
- лучший прогноз для жизни

Условие ситуационной задачи

Ситуация

В стационар госпитализирована девочка 2 месяцев с подозрением на объемное образование правой почки.

Жалобы

Активных жалоб нет.

Анамнез заболевания

С рождения наблюдалась педиатром. В 2 месяца проведено плановое УЗИ органов брюшной полости, выявлено объемное образование правой почки.

Анамнез жизни

* Ребенок от 2 беременности, 2 самостоятельных родов на сроке 38-39 нед. Течение беременности: на фоне обострения хронического пиелонефрита с 33 нед. по 36 нед. Вес при рождении 3200 г. Рост 51 см. По шкале Апгар 8/8 баллов. Закричала сразу. К груди приложена сразу. Гепатит В, БЦЖ - проведено в роддоме. Естественное вскармливание до настоящего времени. Профилактические прививки: далее мед. отвод.
* Перенесенные заболевания: не было.

Объективный статус

Рост – 55 см, вес – 4,9 кг, температура 36,4°C, ЧД=30/мин, ЧСС=138 уд/мин. Состояние тяжелое по основному заболеванию. Самочувствие удовлетворительное, не страдает. Сознание ясное. Кожа чистая, с мраморным рисунком, умеренно влажная. Тургор тканей сохранен. Подкожно-жировая клетчатка развита умеренно. Отеков нет. Носовое дыхание, свободное, отделяемое: отсутствует. Форма грудной клетки: цилиндрическая. Экскурсия грудной клетки: симметричная. Грудная клетка: не изменена, ригидна. Аускультативно дыхание пуэрильное равномерно проводится по всем полям, хрипов нет. Перкуторный звук: ясный легочный. Кашля, одышки: нет. Область сердца не изменена. Границы сердца относительно сердечной тупости, соответствуют возрасту. Тоны сердца ясные, ритмичные. Шумы не выслушиваются. Живот мягкий, безболезненный. Печень пальпируется по правому краю реберной дуги, безболезненная, плотность нормальная.

Селезенка не увеличена, безболезненна. Стул: до 6-7 раз в сутки, кашицеобразный, без примесей. Диурез: достаточный со слов матери.

К необходимым лабораторным методам обследования относится

- вероятность развития синхронных/метахронных опухолей
- более позднюю манифестацию заболевания
- вероятность спонтанного регресса опухоли
- лучший прогноз для жизни

Результаты обследования

Необходимым инструментальным методом обследования для постановки диагноза является

- вероятность развития синхронных/метахронных опухолей
- более позднюю манифестацию заболевания
- вероятность спонтанного регресса опухоли
- лучший прогноз для жизни

Результаты обследования

На основании полученных результатов визуализации, у пациентки 2 месяцев имеется новообразование, исходящее из правой почки. Дальнейшей предполагаемой тактикой ведения пациентки является

- вероятность развития синхронных/метахронных опухолей
- более позднюю манифестацию заболевания
- вероятность спонтанного регресса опухоли
- лучший прогноз для жизни

Локальной стадией процесса (согласно классификации SIOP (Международное общество детских онкологов)) является стадия

- II
- IV
- III
- I

Согласно гистологической классификации SIOP, врожденная мезобластная нефрома относится к группе

- очень высокого риска
- промежуточного риска
- высокого риска

- низкого риска

В данном случае диагноз звучит как

- очень высокого риска
- промежуточного риска
- высокого риска
- низкого риска

Диагноз

При лечении врожденной мезобластной нефромы в этом случае объем терапии должен включать

- энуклеацию опухоли
- системную химиотерапию
- локальную лучевую терапию
- радикальное хирургическое вмешательство

Гистологическим типом врожденной мезобластной нефромы, обладающим наиболее агрессивным течением, является

- стромальный
- клеточный
- смешанный
- классический

Цитогенетической перестройкой, характерной для клеточного гистологического типа врожденной мезобластной нефромы, является

- t(15; 19)
- t(11; X)
- t(7; 9)
- t(12; 15)

Выявляемая цитогенетическая транслокация t(12; 15) при клеточном типе врожденной мезобластной нефромы также характерна для

- инфантильной фибросаркомы
- злокачественной рабдоидной опухоли
- нефробластомы, диффузной анаплазии
- нефробластомы смешанного типа

Химиотерапевтическим препаратом, обладающим активностью в отношении врожденной мезобластной нефромы, является

- метотрексат
- винкристин
- уромитексан
- митоксантрон

Врожденная мезобластная нефрома наиболее часто встречается у детей в возрасте менее

- метотрексат
- винкристин
- уромитексан
- митоксантрон

Условие ситуационной задачи

Ситуация

В стационар госпитализирован мальчик 3 лет с подозрением на объемное образование левой почки.

Жалобы

Активных жалоб нет.

Анамнез заболевания

Во время проведения планового ультразвукового исследования органов брюшной полости выявлено объемное образование левой почки.

Анамнез жизни

Ребенок от 1 беременности, протекавшей без особенностей, 1 физиологических срочных родов на 40 неделе. Вес при рождении 3500 г, рост 51 см. После выписки из роддома развивался по возрасту. Профилактические прививки: не привит. Перенесенные заболевания: ОРВИ, атопический дерматит, аденоиды 1-2 ст.

Объективный статус

Рост – 100 см, вес 15 кг, температура – 36,7°C, ЧД=22/мин, ЧСС=124 уд/мин, АД сист. – 110 мм рт. ст.

Состояние тяжелое по основному заболеванию. Самочувствие удовлетворительное, не страдает. Сознание ясное. Кожа чистая, с мраморным рисунком, умеренно влажная. Тургор тканей сохранен. Подкожно-жировая клетчатка развита умеренно. Отеков нет. Носовое дыхание, свободное, отделяемое: отсутствует, Форма грудной клетки: цилиндрическая. Экскурсия грудной клетки: симметричная. Грудная клетка: не изменена, ригидна. Аускультативно дыхание пуэрильное равномерно проводится по всем полям,

хрипов нет. Перкуторный звук: ясный легочный. Кашля, одышки: нет. Область сердца не изменена, Границы сердца относительно сердечной тупости, соответствуют возрасту. Тоны сердца ясные, ритмичные. Шумы не выслушиваются. Живот мягкий, безболезненный, доступен для глубокой пальпации, при глубокой пальпации в левом подреберье пальпируется левая почка. Печень пальпируется по правому краю реберной дуги, безболезненная, плотность нормальная. Селезенка не увеличена, безболезненна. Стул: 1 раз в сутки, кашицеобразный, без примесей. Диурез: достаточный со слов матери. Половые органы сформированы по мужскому типу.

К необходимым лабораторным методам обследования относится

- метотрексат
- винкристин
- уромитексан
- митоксантрон

Результаты обследования

Необходимыми инструментальными методами обследования для постановки диагноза являются

- метотрексат
- винкристин
- уромитексан
- митоксантрон

Результаты обследования

На основании полученных результатов визуализации, у пациента 3 лет имеется новообразование, исходящее из левой почки. Дальнейшей предполагаемой тактикой ведения пациента является

- лучевая терапия
- неoadъювантная химиотерапия
- радикальное оперативное вмешательство
- толстоигольная биопсия образования

Длительность и объем предоперационной терапии включает в себя проведение неoadъювантной химиотерапии по схеме

- винкристин/актиномицин Д/доксорубицин 6 недель
- винкристин/актиномицин Д/доксорубицин 4 недели
- винкристин/актиномицин Д 6 недель

- винкристин/актиномицин Д 4 недели

Объем хирургического лечения после предоперационной терапии включает в себя

- энуклеацию опухоли
- люмботомию, туморнефруретерэктомию
- лапаротомию, туморадреналнефруретерэктомию
- лапаротомию, туморнефруретерэктомию

У пациента диагностирована светлоклеточная саркома почки, относящаяся к гистологической группе

- высокого риска
- промежуточного риска
- низкого риска
- очень высокого риска

Учитывая, что опухоль локализовалась в пределах почечной паренхимы и была полностью удалена, то стадия трактуется как

- IV
- I
- III
- II

Учитывая гистологический тип опухоли и стадию процесса, дальнейшая терапия предполагает проведение

- динамического наблюдения
- неоадъювантной химиотерапии
- локальной лучевой терапии
- адъювантной химиотерапии

Для светлоклеточной саркомы почки характерна перестройка

- t(10;17)
- t(7; 9)
- t(11; X)
- t(15; 19)

Областью метастазирования для светлоклеточной саркомы, встречающейся чаще, чем при нефробластоме являются

- головной и спинной мозг

- печень и селезенка
- кости скелета
- легкие

Длительность и схема лечения при светлоклеточной саркоме почки зависит от

- гистологической группы опухоли
- наличия опухолевого тромбоза
- стадии процесса опухоли
- возраста пациента

Осложнением применения винкристина является

- гистологической группы опухоли
- наличия опухолевого тромбоза
- стадии процесса опухоли
- возраста пациента

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Девушка 15 лет пришла на консультацию к радиотерапевту для определения тактики дальнейшей терапии основного заболевания.

Жалобы

на

* слабость,

* подъема температуры в течение последних двух суток, ближе к вечеру, максимально до 38.2°C.

Анамнез заболевания

Семь месяцев назад пациентка пожаловалась на ухудшение состояния в виде слабости, усталости, повышения температуры тела (до 38.9°C), боли в животе. Обратилась к педиатру по месту жительства. По данным осмотра у пациентки была обнаружена лимфаденопатия шейных и надключичных лимфоузлов. Проведено обследование: ОАК, ОАМ, рентгенография органов грудной клетки, УЗИ периферических л/у, консультация онколога. На основании дополнительного обследования, проведенного в специализированной клинике по месту жительства, пациентке был установлен диагноз: «Лимфома Ходжкина, смешанно-клеточный вариант, III B стадия с поражением л/у шеи, средостения, парааортальных и подвздошных л/у». Пациентке была начата полихимиотерапия. По данным контрольного обследования после двух курсов химиотерапии – частичный ответ. Известно, что дозы химиопрепаратов во

время последнего 6 курса полихимиотерапии были редуцированы на 25%. На момент осмотра – 7-й день после окончания полихимиотерапии.

Анамнез жизни

- * Хронические заболевания не выявлены.
- * Онкологический анамнез – у дедушки рак желудка.
- * Болела редко, в основном ОРВИ – 2-3 раза в год.
- * Детские инфекции – ветряная оспа.
- * Привита по возрасту.

Объективный статус

- * Состояние средней тяжести, за счет слабости, головной боли. Вес 40 кг, рост 160 см. Температура тела 37,6°C.
- * Кожные покровы и видимые слизистые физиологической окраски.
- * Периферические лимфатические узлы не пальпируются.
- * Дыхание через нос свободное. Грудная клетка правильной формы, симметричная. Аускультативно дыхание жесткое, хрипов нет. ЧД – 17 в минуту
- * Гемодинамические показатели стабильные, тоны сердца ясные, ритм правильный, ЧСС 75 уд в мин, АД 110/70 мм рт. ст.
- * Живот не вздут, не напряжен, при пальпации незначительно болезненный во всех отделах. Перитонеальных симптомов нет. Мочеиспускание самостоятельное, в достаточном количестве, стул регулярный.

Для оценки статуса ремиссии и диагностики возможных осложнений химиотерапии пациентке необходимо назначить

- гистологической группы опухоли
- наличия опухолевого тромбоза
- стадии процесса опухоли
- возраста пациента

Результаты обследования

Основной диагноз может быть сформулирован, как

- гистологической группы опухоли
- наличия опухолевого тромбоза
- стадии процесса опухоли
- возраста пациента

Диагноз

Осложнением заболевания является

- железодефицитная анемия
- пневмонит
- индуцированная постхимиотерапевтическая аплазия кроветворения
- мукозит

Учитывая стадию заболевания и ответ на лечение после двух курсов полихимиотерапии, рекомендуется проведение облучения

- лучевой терапии по радикальной программе
- всех изначально пораженных лимфоколлекторов
- мантийного облучения
- лучевой терапии на все группы лимфоузлов с бустом на медиастинальные лимфоузлы

Лучевую терапию необходимо начинать

- на 14 - 28 день от приема последней дозы преднизолона
- на 28-36 день от окончания последнего курса полихимиотерапии
- на 10-14 день от первого дня начала последнего курса полихимиотерапии
- через 2 месяца после приема последней дозы преднизолона

Облучение необходимо проводить в суммарной дозе + ____ + Гр

- 24
- 16
- 19,8
- 36

При планировании лучевой терапии врачом будут оконтуриваться

- гипофиз, тела позвонков, орбита
- селезенка, желудок, слюнные железы
- слизистая ротовой полости, пищевод, желудок
- пищевод, легкие, сердце, кишечник, почки, печень, яичники, молочная железа

Лучевому терапевту для определения токсичности лечения необходимо контролировать

- тромбоциты, лейкоциты, лимфоциты, гематокрит
- гемоглобин, нейтрофилы, лейкоциты, тромбоциты
- нейтрофилы, гемоглобин, эозинофилы, лимфоциты
- нейтрофилы, лимфоциты, гемоглобин, тромбоциты

У пациентки во время проведения лучевой терапии возможны такие острые реакции, как

- мукозиты, алопеция, лейкопения, тромбоцитопения
- сухость слизистых, герпетическая инфекция кожи, алопеция, лейкопения, тромбоцитопения
- кожная герпетическая инфекция, мукозиты, алопеция, лейкопения, тромбоцитопения
- мукозиты, эпидермит, алопеция, лимфоцитоз, тромбоцитопения

Из поздних осложнений после проведения лучевой терапии возможно развитие

- рака молочной железы, рака легкого, рака кожи, миокардиодистрофии
- рака молочной железы, рака легкого, меланомы кожи, гастрита
- мукозита, рака легкого, меланомы кожи, менопаузы, гипотиреоза
- рака молочной железы, рака легкого, гипотиреоза, менопаузы

В случае достижения полной ремиссии по окончании терапии пациентов наблюдают по графику

- в течение 1-го года наблюдения – каждые 3 месяца, в течение 2-го года наблюдения – каждые 9 месяцев
- в течение 1-го года наблюдения – каждые 6 месяцев, в течение 2-го года наблюдения – каждые 8 месяцев, Далее – 1 раз в год
- в течение 1-го года наблюдения – каждые 8 месяцев, в течение 2-го года наблюдения и далее – 2 раза в год
- в течение 1-го года наблюдения – каждые 3 месяца, в течение 2-го года наблюдения – каждые 6 месяцев, далее – 1 раз в год

Скрининг рака молочной железы после проведения лучевой терапии проводится в сроки

- в течение 1-го года наблюдения – каждые 3 месяца, в течение 2-го года наблюдения – каждые 9 месяцев
- в течение 1-го года наблюдения – каждые 6 месяцев, в течение 2-го года наблюдения – каждые 8 месяцев, Далее – 1 раз в год
- в течение 1-го года наблюдения – каждые 8 месяцев, в течение 2-го года наблюдения и далее – 2 раза в год
- в течение 1-го года наблюдения – каждые 3 месяца, в течение 2-го года наблюдения – каждые 6 месяцев, далее – 1 раз в год

Условие ситуационной задачи

Ситуация

На прием к радиотерапевту обратились родители ребенка 5-ти лет для определения дальнейшей тактики после комбинированного лечения нейробластомы правого надпочечника.

Жалобы

на

* наличие участков гиперемии и шелушения кожных покровов в периоральной области на фоне проводимой терапии.

Анамнез заболевания

В дебюте заболевания отмечалось повышение температуры тела до фебрильных значений, увеличение шейных, надключичных лимфатических узлов. На фоне антибактериальной терапии без динамики. В связи с подозрением на лимфопролиферативное заболевание (лимфаденопатия, гепатомегалия) выполнена костно-мозговая пункция: бласты 0,8%, скопления клеток крупных и средних размеров с грубым хроматином, вакуолизированы. Для верификации диагноза проведена биопсия надключичного лимфатического узла слева.

Гистологическое заключение: низкодифференцированная нейробластома.

Проведено комплексное обследование:

КТ органов грудной клетки и органов брюшной полости. В мягких тканях шеи слева с переходом на заднее средостение отек и свободный воздух, определяется патологическое образование размером 51x41x46 мм. В мягких тканях шеи патологические увеличенные лимфатические узлы размером до 12 мм. В заднем средостении патологический лимфатический узел размером 21x18 мм. В проекции правого надпочечника определяется массивное мягкотканное образование с четкими, ровными контурами, размером до 65x61x68 мм. Интимно прилегая к образованию (не исключена взаимосвязь), отмечается конгломерат патологически измененных частично кальцинированных лимфатических узлов в возможной опухолевой ткани, размером не менее 40x78x98 мм.

На основании комплексного обследования (сцинтиграфия с Технецием, МРТ ОБП и т.д.) ребенку установлен диагноз «Нейробластома правого надпочечника» и начата специфическая терапия в рамках группы риска и стадии заболевания в соответствии с протоколом NB-2004.

После 4 курсов терапии проведен аферез периферических стволовых клеток. После 6 курсов терапии выполнен хирургический этап терапии - срединная лапаротомия, туморадреналэктомия.

Результаты сцинтиграфии с МЙБГ: на ОФЭКТ/КТ изображениях определяется патологическое накопление МЙБГ в измененных л/у забрюшинного

пространства, расположенных паравертебрально справа на уровне тел L1-L3 позвонков.

Заключение: на момент исследования сохраняется патологическое накопление МЙБГ в измененных л/у забрюшинного пространства (расположенных паравертебрально справа на уровне тел L1-L3 позвонков), что свидетельствует о наличии активной специфической ткани нейрогенной природы.

КТ органов брюшной полости: в ложе удаленного надпочечника определяется локальный участок уплотнения однородной структуры без признаков накопления контрастного препарата постоперационного характера.

Межаортокавально, от уровня правой почечной ножки до уровня бифуркации аорты, сохраняется конгломерат увеличенных патологически измененных лимфатических узлов (остаточная опухоль?), размерами 11x25x88 мм (V=12,6 мл). Слева, визуализируются отдельно расположенные патологически измененные парааортальные лимфатические узлы прежними размерами 6x10 мм.

С учетом стадии заболевания и группы риска проведена высокодозная ПХТ с последующей ауто-ТГСК.

Анамнез жизни

* Ребенок от 2 беременности, 2 самостоятельных родов, досрочное родоразрешение ввиду предлежания плаценты. Вес при рождении 3200 г. Рост 52 см. Закричал сразу. К груди приложен сразу. БЦЖ, гепатит В - проведено в роддоме. Естественное вскармливание до 1 года. Профилактические прививки: по Национальному календарю до болезни.

* Перенесенные заболевания: ОРВИ.

* Наследственность: неотягощена.

Объективный статус

Состояние ребенка тяжелое по основному состоянию, стабильное, не лихорадит.

Сознание: ясное.

Самочувствие: выражено не страдает. Тошноты и рвоты нет.

Кожные покровы: бледные, с проявлениями токсидермии в периоральной области. Геморрагического синдрома нет.

Ротоглотка без признаков воспаления.

Периферические лимфатические узлы не увеличены.

Органы дыхания: носовое дыхание свободное, отделяемого нет, в легких дыхание пуэрильное, проводится по всем полям равномерно, хрипов нет.

Сердечно-сосудистая система: тоны сердца ясные, ритмичные

Пищеварительная система: живот при пальпации мягкий, безболезненный, послеоперационный рубец на передней брюшной стенке состоятельный, без

признаков воспаления.

Мочевыводящая система: мочеиспускание свободное, безболезненное.

Нервная система: очаговой, общемозговой и менингеальной симптоматики на момент осмотра нет.

Носитель имплантируемой порт-системы.

К необходимым дополнительным инициальным методам обследования относится

- в течение 1-го года наблюдения – каждые 3 месяца, в течение 2-го года наблюдения – каждые 9 месяцев
- в течение 1-го года наблюдения – каждые 6 месяцев, в течение 2-го года наблюдения – каждые 8 месяцев, Далее – 1 раз в год
- в течение 1-го года наблюдения – каждые 8 месяцев, в течение 2-го года наблюдения и далее – 2 раза в год
- в течение 1-го года наблюдения – каждые 3 месяца, в течение 2-го года наблюдения – каждые 6 месяцев, далее – 1 раз в год

Результаты обследования

К необходимым инициальным инструментальным методам обследования для стадирования заболевания относится

- в течение 1-го года наблюдения – каждые 3 месяца, в течение 2-го года наблюдения – каждые 9 месяцев
- в течение 1-го года наблюдения – каждые 6 месяцев, в течение 2-го года наблюдения – каждые 8 месяцев, Далее – 1 раз в год
- в течение 1-го года наблюдения – каждые 8 месяцев, в течение 2-го года наблюдения и далее – 2 раза в год
- в течение 1-го года наблюдения – каждые 3 месяца, в течение 2-го года наблюдения – каждые 6 месяцев, далее – 1 раз в год

Результаты обследования

На основании данных комплексного инициального обследования диагноз может быть сформулирован, как

- в течение 1-го года наблюдения – каждые 3 месяца, в течение 2-го года наблюдения – каждые 9 месяцев
- в течение 1-го года наблюдения – каждые 6 месяцев, в течение 2-го года наблюдения – каждые 8 месяцев, Далее – 1 раз в год
- в течение 1-го года наблюдения – каждые 8 месяцев, в течение 2-го года наблюдения и далее – 2 раза в год

- в течение 1-го года наблюдения – каждые 3 месяца, в течение 2-го года наблюдения – каждые 6 месяцев, далее – 1 раз в год

Диагноз

Дальнейшая тактика терапии состоит в проведении

- 4 курсов ПХТ по схеме N7 и локальной лучевой терапией
- 4 курсов ПХТ по схеме N7 и дифференцировочной терапии 13-цис-ретиноевой кислотой
- дифференцировочной терапии 13-цис-ретиноевой кислотой и локальной лучевой терапии.
- локальной лучевой терапии на +30 сутки от ауто-ТГСК

Показанием для проведения лучевой терапии в данном клиническом случае служит наличие

- очагов патологического накопления МЙБГ в области забрюшинного пространства при инициальном исследовании
- очагов патологического накопления МЙБГ в остаточной опухоли забрюшинного пространства после индукционной терапии и хирургического удаления опухоли
- метастатических МЙБГ-позитивных очагов в надключичной области слева и области средостения при инициальном исследовании
- конгломерата увеличенных патологически измененных лимфатических узлов по данным КТ после хирургического лечения

Клинический объем мишени (CTV) включает

- объем остаточной опухоли после хирургического лечения +1-2 см
- инициальное распространение опухоли +1-2 см
- остаточную опухоль забрюшинного пространства + 1-2 см с учетом анатомических барьеров
- распространение опухоли до хирургического лечения + 1-2 см

Суммарной дозой облучения с учетом локализации мишени облучения является

- СОД 18 Гр
- СОД 21 Гр
- не менее СОД 40 Гр с учетом толерантности здоровых тканей
- СОД 36-40 Гр

Лучевая терапия должна проводиться

- после завершения дифференцировочной терапии. Минимальный интервал от момента приема 13-цис-ретиноевой кислоты до начала лучевой терапии составляет 10 дней
- после первого курса дифференцировочной терапии. Минимальный интервал от момента приема 13-цис-ретиноевой кислоты до начала лучевой терапии составляет 7 дней. Дифференцировочная терапия возобновляется через 7–10 дней после завершения курса лучевой терапии
- после 3-4 курсов дифференцировочной терапии. Минимальный интервал от момента приема 13-цис-ретиноевой кислоты до начала лучевой терапии составляет 10 дней. Дифференцировочная терапия возобновляется через 14 дней после завершения курса лучевой терапии
- на фоне дифференцировочной терапии 13-цис-ретиноевой кислоты

Средняя доза облучения на почки при планировании лучевой терапии у данного пациента должна составлять не более + ____ + Гр

- 30
- 15
- 25
- 35

При планировании облучения необходимо учитывать, что не более 50% печени может получить дозу + ____ + Гр

- 45
- 20
- 50
- 30

Для профилактики развития сколиоза при облучении позвоночника необходимо учитывать, что его следует

- исключить из объема облучения
- облучать в полной дозе от предписанной
- облучать в соответствии с контурами мишени, без учета объема вовлечения
- облучать симметрично (допустимая минимальная доза в облучаемом позвонке 80% от предписанной)

Патогномоничными для острых лучевых реакций с учетом дозы, объема и области облучения являются

- исключить из объема облучения

- облучать в полной дозе от предписанной
- облучать в соответствии с контурами мишени, без учета объема вовлечения
- облучать симметрично (допустимая минимальная доза в облучаемом позвонке 80% от предписанной)

Условие ситуационной задачи

Ситуация

В онкологическое отделение детской больницы была госпитализирована пациентка 2 лет с подозрением на опухоль почки.

Жалобы

на

- * дизурические явления,
- * примесь крови в моче.

Анамнез заболевания

Дебют заболевания со вчерашнего дня, когда впервые мама отметила у ребенка мочу цвета "мясных помоев". В поликлинике по месту жительства выполнено УЗИ органов брюшной полости, по результатам которого заподозрено образование левой почки.

Анамнез жизни

- * Ребенок от 1-й беременности, протекавшей без осложнений. Роды 1-е, срочные, самостоятельные. При рождении масса тела 3570 г, длина 50 см. По шкале Апгар 8/9 баллов. Закричала сразу. К груди приложен в родзале. На грудном вскармливании до 1,5 лет. Ранний неонатальный период протекал без особенностей. Профилактические прививки проведены по календарю.
- * Перенесенные заболевания: ветряная оспа, ОРВИ до 1 раза в год.

Объективный статус

Состояние тяжелое по основному заболеванию, стабильное. Самочувствие умеренно страдает, ребенок вялый. Сознание ясное, реакция на осмотр адекватная. Кожные покровы обычной окраски, чистые от инфекционной и аллергической сыпи. Видимые слизистые оболочки влажные, чистые, светлые. Телосложение нормостеническое, подкожно-жировая клетчатка развита умеренно. Костно-мышечная система – складывается впечатление, что левая половина тела больше правой. Периферические л/у в общих группах не увеличены. Тоны сердца ясные, ЧСС до 140 уд/мин., выслушивается патологический шум на верхушке. АД 100/50 мм. рт. ст. Носовое дыхание свободное, в легких дыхание пуэрильное, равномерно проводится по всем

полям, хрипов нет. ЧДД 21 в мин. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации – в левой фланковой области пальпируется объемное образование нижний край в области мезогастрия. Печень выступает из-под края реберной дуги на 2 см, край безболезненный, плотность нормальная. Мочеиспускание безболезненное, частое, моча цвета «мясных помоев». Наружные половые органы сформированы по женскому типу. Стул регулярный, оформленный, без патологических примесей. Очаговой и неврологической симптоматики нет.

К необходимым лабораторным методам обследования относятся

- исключить из объема облучения
- облучать в полной дозе от предписанной
- облучать в соответствии с контурами мишени, без учета объема вовлечения
- облучать симметрично (допустимая минимальная доза в облучаемом позвонке 80% от предписанной)

Результаты обследования

Необходимым инструментальным методом обследования для постановки диагноза является

- исключить из объема облучения
- облучать в полной дозе от предписанной
- облучать в соответствии с контурами мишени, без учета объема вовлечения
- облучать симметрично (допустимая минимальная доза в облучаемом позвонке 80% от предписанной)

Результаты обследования

На основании результатов клинико-лабораторных и инструментальных исследований можно предположить диагноз

- исключить из объема облучения
- облучать в полной дозе от предписанной
- облучать в соответствии с контурами мишени, без учета объема вовлечения
- облучать симметрично (допустимая минимальная доза в облучаемом позвонке 80% от предписанной)

Диагноз

В данной клинической ситуации осложнением основного заболевания можно предположить наличие

- опухоль-ассоциированного тромбоза
- артериальной гипертензии
- гломерулонефрита
- пиелонефрита

Инициальное лечение при данном типе опухоли подразумевает проведение

- адъювантной химиотерапии
- неоадъювантной химиотерапии
- антибактериальной терапии
- предоперационной лучевой терапии

Длительность и объем предоперационной терапии включает в себя проведение неоадъювантной химиотерапии по схеме

- винкристин/актиномицин Д 6 недель
- винкристин/актиномицин Д/доксорубицин 6 недель
- винкристин/актиномицин Д 4 недели
- винкристин/актиномицин Д/доксорубицин 4 недели

Объем хирургического лечения после предоперационной терапии включает в себя

- люмботомию, туморнефруретерэктомию
- лапаротомию, туморнефруретерэктомию
- лапаротомию, туморадреналнефруретерэктомию
- энуклеацию опухоли

Если после неоадъювантной химиотерапии проведена туморнефруретерэктомия, и по результатам гистологического исследования опухоль не выходила за капсулу почки, однако прорастала в почечный синус, и удалена в пределах здоровых тканей, то локальной стадией процесса является стадия

- III
- V
- I
- II

Если гистологическое исследование опухоли показало наличие в доставленном материале ткани почки с ростом опухоли, регрессивные

изменения в которой составляли до 15% площади, витальная опухоль на 55% была представлена полями бластемы, на 25-30% - примитивными тубулярными и канальцевыми структурами эпителиального компонента, 15-20% составляет строма, а заключение звучало как «нефробластома, смешанный тип», то данный тип опухоли относится к группе

- очень высокого риска
- высокого риска
- низкого риска
- промежуточного риска

Учитывая, что диагноз в данном клиническом случае звучит как «нефробластома, смешанный тип, гистологически группа промежуточного риска, локальная стадия 2», тактикой дальнейшей терапии будет являться

- системная химиотерапия и облучение всей брюшной полости
- системная химиотерапия и локальная лучевая терапия
- динамическое наблюдение
- системная химиотерапия

Схемой дальнейшей адъювантной химиотерапии в данном клиническом случае будет являться схема

- AV1 – винкристин/актиномицин Д, 4 недели
- AV2 – винкристин/актиномицин Д, 27 недель
- HR – циклофосфамид/доксорубцин/этопозид/карбоплатин, 34 недели
- AVD – винкристин/актиномицин Д/доксорубцин, 27 недель

Генетическую предрасположенность к развитию нефробластомы в данном случае можно предположить на основании наличия

- AV1 – винкристин/актиномицин Д, 4 недели
- AV2 – винкристин/актиномицин Д, 27 недель
- HR – циклофосфамид/доксорубцин/этопозид/карбоплатин, 34 недели
- AVD – винкристин/актиномицин Д/доксорубцин, 27 недель

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Мальчик 11 лет пришел с родителями на консультативный прием радиотерапевта.

Жалобы

на

* боли в области крестца справа (до 3-4 баллов по цифровой шкале боли).

Анамнез заболевания

Около 9 месяцев назад стал отмечать болезненность в области креста справа при физической нагрузке. Около 7 месяцев назад после падения боли усилились и стали постоянными, при рентгенологическом исследовании выявлено образование в области крестцово-подвздошного сочленения справа. В специализированной клинике проведено обследование, установлен диагноз Саркома Юинга правой подвздошной кости с распространением на окружающие мышцы, T2N0M1, множественные метастазы в лёгкие до 1 см, группа высокого риска. Начата ПХТ по схеме VIDE (согласно протоколу EuroEWING 2008). После 2-го и 5-го курса при контрольном обследовании отмечалась положительная динамика в виде уменьшения первичной опухоли. После 5-го курса метастатические очаги в легких не определялись. Всего проведено 6 блоков, без нарушения тайминга. 12 дней назад проведено оперативное лечение в объеме удаления крыла правой подвздошной кости, надацетабулярной резекцией костей таза со стабилизацией системой Expidium De Puy с последующей пластикой костным цементом. Выполнена биопсия пахового лимфоузла справа. По данным гистологического исследования - саркома Юинга, роста в краях резекции и лимфоузлах нет, лечебный патоморфоз 3 степени.

Анамнез жизни

* Ребенок от 2 беременности, 2 самостоятельных срочных родов. Течение беременности: на фоне угрозы прерывания в 3-м триместре. Вес при рождении 3600 г, рост 53 см. Закричал сразу, 9 баллов по шкале Апгар. К груди приложен сразу. БЦЖ проведено в роддоме. Естественное вскармливание до 5 месяцев. Профилактические прививки согласно календарю.

* Перенесенные заболевания: ОРВИ, ветряная оспа.

Объективный статус

На момент осмотра состояние относительно удовлетворительное, жалобы на болезненность в области оперативного вмешательства. Кожные покровы бледно-розовые, сыпи и расчесов нет. Послеоперационные раны заживают первичным натяжением, признаков воспаления нет. Лимфоузлы доступные пальпации не увеличены. Живот мягкий, безболезненный во всех отделах, печень, селезенка не увеличены. Дыхание везикулярное, хрипы не выслушиваются. Сердечные тоны ясные ритмичные. ЧДД 20 в минуту, ЧСС -82 в минуту. Температура тела 36,7 С.

Дальнейшая тактика ведения данного пациента состоит в проведении

- поддерживающей химиотерапии
- обследования каждые 3 месяца, адъювантной терапии не требуется
- только адъювантной дистанционной лучевой терапии
- адъювантных курсов полихимиотерапии и дистанционной лучевой терапии

Облучение зоны первичного очага показано при

- отсутствии полного регресса опухоли после 5-го блока инициальной ХТ
- большом объеме первичной опухоли (>200мл) и расположении инициального очага в области таза
- распространении опухоли на мышцы
- лечебном патоморфозе 3 степени

Тотальное облучение легких

- показано, так как определялись множественные метастатические очаги в обоих легких на момент установления диагноза
- показано, так как как определялись множественные метастатические очаги в обоих легких после 2-х блоков предоперационной ХТ
- не показано, так как размер метастатических на момент их выявления был менее 1 см
- не показано, так как получен полный регресс метастатических очагов в легких после ПХТ

Тайминг химиотерапии и лучевой терапии при адъювантном лечении состоит в том, что

- лучевая терапия проводится после завершения химиотерапии
- лучевая терапия проводится на фоне химиотерапии, после заживления послеоперационных ран
- лучевая терапия должна быть начата не позднее 48 часов после оперативного лечения, а время начала химиотерапии не имеет значения
- химиотерапия проводится после лучевой терапии

Использование химиопрепаратов + _____+, + _____+, + _____+

совместно с облучением не допускается или должно быть ограничено ввиду развития высокой токсичности

- винкристин, доксорубицин, циклофосфамид
- бусульфан, треосульфан, актиномицин Д
- этопозид, ифосфомид, темозоламид
- винкристин, циклофосфомид, топотекан

Лучевая терапия на область легких при использовании Бусульфана

- не рекомендована
- может проводиться совместно химиотерапией с бусульфаном
- должна проводиться перед химиотерапией с бусульфаном
- должна проводиться не ранее чем через 8-10 недель после завершения химиотерапии с бусульфаном

Объем GTV должен определяться на основании данных

- инициальных исследований КТ/МРТ
- послеоперационных КТ/МРТ
- обследования проведенного после 2-го курса полихимиотерапии
- обследования проведенного после 5-го курса полихимиотерапии

Суммарная очаговая доза на первичный объем опухоли должна быть

- не менее 45 Гр
- не более 30 Гр
- не менее 60 Гр
- не более 20 Гр

Разовая и суммарная очаговые дозы для тотального облучения легких

- 1,8 Гр и 18 Гр
- 3 Гр и 36 Гр
- 2 Гр и 24 Гр
- 1,5 Гр и 15 Гр

Оценку гематологической токсичности во время лучевой или химиотерапии необходимо проводить

- не реже 1 раза в неделю
- не реже 1 раза в 2 недели
- только при ухудшении состояния пациента
- только в начале и конце курса лечения

По данным общего анализ крови: лейкоциты $2,5 \times 10^9$ /л; нейтрофилы – $1,2 \times 10^9$ /л; гемоглобин – 82 г/л; тромбоциты – 87×10^3 /л. Степень гематологической токсичности по RTOG

- 2
- 1
- 4
- 3

Проведение лучевой терапии должно быть прервано при уровне лейкоцитов менее

- 2
- 1
- 4
- 3

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Пациент 15 лет госпитализирован в отделение детской хирургии онкологического центра согласно направлению хирурга из консультативного отделения указанного центра.

Жалобы

на

- * слабость,
- * утомляемость,
- * крупное образование на боковой поверхности шеи слева.

Анамнез заболевания

Со слов законного представителя пациента 3,5 года назад в ходе плановой диспансеризации был выявлен узел щитовидной железы, пациент не был направлен на консультацию эндокринолога, родители не были уведомлены о выявленном узле щитовидной железы.

При прохождении последующих профосмотров указанная патология не была описана. Спустя три года при прохождении первичной постановки на воинский учет, пациент был направлен педиатром на УЗИ лимфатических узлов и консультацию хирурга в связи с пальпаторно выявленным объемным образованием шеи. На УЗИ лимфоузлов определяется округлое эхопозитивное образование с четкими ровными контурами, размерами 35 x 16 мм, неоднородной структуры за счет множественных эхопозитивных включений, при ЦДК определяется невыраженный смешанный кровоток. Аналогичное образование по передней поверхности грудинно-ключично-сосцевидной мышцы в средней трети (липомы?).

На следующий день пациент осмотрен врачом-хирургом. Выставлен диагноз: «доброкачественное образование жировой ткани и подкожной клетчатки». Рекомендовано хирургическое лечение в объеме удаления образования (пациентом и его родителями был оформлен письменный отказ от операции). Через два месяца проведено повторное УЗИ: УЗ-признаки очаговых

образований шеи. Лимфаденопатии шейных лимфоузлов. Пациент осмотрен онкологом. Выставлен диагноз: «Образование шеи. Лимфома?» Рекомендована пункция образования под контролем УЗИ (оформлен письменный отказ от проведения пункции).

Через две недели пациент консультирован врачом-эндокринологом. На основе данных лабораторной диагностики и УЗИ щитовидной железы выставлен диагноз: узловой зоб. В тот же день пациент консультирован хирургом. В связи с наличием образования шеи рекомендовано обследование в специализированном онкологическом центре.

Анамнез жизни

* Ребенок от I беременности, I родов на сроке 42 нед. Течение беременности: без осложнений. Вес при рождении 3670 г. Рост 52 см. Закричал сразу. Оценка по шкале Апгар 9/9 баллов. Естественное вскармливание до 6 мес. Вакцинация согласно национальному календарю профилактических прививок.

* Перенесенные заболевания: ОРВИ; ОРВИ, пиодермия в 2004 г., подчелюстной лимфаденит в 2006 г., ветряная оспа в 2007 г., острый гайморит (стац. лечение), острый фаринготрахеит.

Объективный статус

Самочувствие страдает за счет имеющихся жалоб, пациент соматически стабилен. Показатели витальных функций: t (градусов Цельсия) 36.5. ЧД (в минуту) 16. ЧСС (уд.в мин) 83. АД сист. (мм рт. ст.) 112. АД диаст. (мм рт. ст.) 74. Положение активное. Менингеальных знаков нет. Очаговая симптоматика не выявляется. Кожа бледно-розовая, без патологических элементов. Дыхание через нос свободное, аускультативно дыхание везикулярное, проводится над всеми полями легких, патологических шумов нет. Кашля нет. Тоны сердца ясные, звучные, ритмичные, патологические шумы не выслушиваются. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации, перистальтика активная.

Физиологические отправления — без патологии.

Status localis: шея визуально деформирована за счет объемного конгломерата (до 5 см) спаянных лимфоузлов по боковой поверхности шеи слева, в треугольниках IIa-VI с двух сторон также определяются увеличенные лимфоузлы (до 2,5 см), плотно-эластичные, не спаяны с окружающими тканями, безболезненные при пальпации. Пальпаторно щитовидная железа эластичной консистенции, в левой доле определяется узловое образование до 3 см в месте наибольшего измерения. Голосовая функция не нарушена.

К лабораторным исследованиям, включенным в базовый комплекс предоперационного лабораторного тестирования, относится

- 1
- 4
- 3

Результаты лабораторных исследований

К необходимым лабораторным исследованиям для оценки гормонального статуса пациента в предоперационном периоде для оценки функционального состояния щитовидной железы относится

- 2
- 1
- 4
- 3

Результаты лабораторного исследования

В рамках предоперационной диагностики пациента с новообразованием щитовидной железы рекомендовано выполнить

- 2
- 1
- 4
- 3

Результаты обследования

С учетом результатов проведенного обследования и анамнеза заболевания выполнение ТАБ (тонкоигольная аспирационная биопсия) узла щитовидной железы под УЗ-контролем данному пациенту

- 2
- 1
- 4
- 3

Результаты обследования

В данном случае показано оперативное вмешательство в объеме

- органосохраняющей левосторонней гемитиреоидэктомия без истумсэктомии
- тиреоидэктомии

- органосохраняющей правосторонней гемитиреоидэктомии с истумсэктомией
- органосохраняющей правосторонней гемитиреоидэктомия без истумсэктомии

**Хирургическое лечение выполнено радикально, без осложнений.
Фасциально-футлярную лимфодиссекцию предпочтительно проводить в объеме**

- ЦЛД (центральная лимфодиссекция) {plus} унилатеральная правосторонняя лимфодиссекция (II-V)
- билатеральная лимфодиссекция (II-V)
- ЦЛД (центральная лимфодиссекция) {plus} унилатеральная левосторонняя лимфодиссекция (II-V)
- ЦЛД (центральная лимфодиссекция) {plus} билатеральная лимфодиссекция (II-V)

С точки зрения интраоперационной безопасности особое внимание при проведении тиреоидэктомии и шейной лимфодиссекции уделяют сохранению нормальной функции

- связочного аппарата шеи
- голосообразующего аппарата
- мышечного аппарата шеи
- лимфатических путей шеи

Помимо сохранения функционального состояния возвратного гортанного нерва особое внимание хирурги обращают на сохранение целостности

- ветви шейного нервного сплетения (лат. plexus cervicalis)
- околощитовидных желез
- поперечного нерва шеи (лат. n. transverses colli)
- добавочного нерва (ов) (лат. nervus accessorius)

При обнаружении непреднамеренно удаленных околощитовидных желез в ране их

- отправляют на срочное гистологическое исследование
- отправляют на плановое гистологическое исследование
- извлекают и тщательно промывают операционную рану, стремясь не допустить попадания их секрета на ткани
- измельчают и имплантируют в мышцы шеи

С целью профилактики гипокальциемических судорог в раннем послеоперационном периоде пациенту следует назначить

- препараты кальция{plus} альфакальцидол
- препараты кальция{plus}колекальциферол
- препараты кальция{plus}препараты фосфора
- колекальциферол{plus}альфакальцидол

Маркером с высокой диагностической ценностью в послеоперационном периоде является

- тиреотропный гормон (ТТГ)
- паратгормон (ПТГ)
- тиреоглобулин (ТГ)
- кальцитонин

В целях ранней диагностики рецидива и прогрессирования заболевания, контроля супрессивной гормонотерапии после достижения ремиссии и завершения лечения рекомендуется наблюдение пациента с любой формой РЩЖ у врача-детского онколога (до 18 лет), врача-онколога (после 18 лет) и эндокринолога с проведением контрольных обследований со следующей периодичностью:

- тиреотропный гормон (ТТГ)
- паратгормон (ПТГ)
- тиреоглобулин (ТГ)
- кальцитонин

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Пациент 11 лет госпитализирован в отделение детской хирургии онкологического центра с направляющим диагнозом «Злокачественное новообразование околоушной слюнной железы».

Жалобы

При поступлении пациент объективных жалоб за исключением жалоб на наличие образования не предъявляет.

Анамнез заболевания

Анамнез заболевания со слов матери пациента, сопроводительной документации не предоставлено. Впервые родители заметили образование в правой околоушной области в мае 3 года назад. Обратились к детскому хирургу

по месту жительства. Выполнено МРТ с контрастным усилением: признаки объемного новообразования правой околоушной железы (нельзя исключить наличие аденокарциномы? рабдомиосаркомы?)

По месту жительства 3 года назад выполнена операция в объеме энуклеации новообразования. Гистологическое исследование: мукоэпидермальный рак.

Пересмотр препаратов по месту жительства - плеоморфная аденома.

Далее проводилось динамическое наблюдение (МРТ). Пареза мимической мускулатуры не отмечалось.

По данным МРТ (2 мес. назад) - увеличение новообразования до дооперационных размеров (данные МРТ не предоставлены), при клиническом осмотре определяется образование 30x25 мм.

Для дальнейшего обследования и лечения пациент направлен в специализированный детский онкологический центр.

Анамнез жизни

* Ребенок от I беременности, I срочных самостоятельных родов на сроке 38 нед. Вес при рождении 3086 г. Рост 52 см. Оценка по шкале Апгар 6/9 баллов, закричал после аспирации слизи из верхних дыхательных путей (крик громкий). Естественное вскармливание до 9 мес. Раннее развитие по возрасту.

Вакцинация согласно национальному календарю профилактических прививок.

* Перенесенные заболевания: ОРВИ 1-2 р/год. Травмы, операции (за исключением удаления образования околоушной слюнной железы) отрицает. Наличие случаев опухолей слюнной железы в семье и у ближайших родственников пациент и его мать отрицают.

Объективный статус

Самочувствие страдает за счет имеющихся жалоб, пациент соматически стабилен. Показатели витальных функций: t (градусов Цельсия) 36.7. ЧД (в минуту) 16. ЧСС (уд.в мин) 87. АД сист. (мм рт. ст.) 104. АД диаст. (мм рт. ст.) 86. Положение активное. Менингеальных знаков нет. Очаговая симптоматика не выявляется. Кожа бледно-розовая, без патологических элементов, в правой околоушной области отмечается белый послеоперационный рубец. Визуально костно-мышечная система без особенностей. Дыхание через нос свободное, аускультативно дыхание везикулярное, проводится над всеми полями легких, патологических шумов нет. Кашля нет. Тоны сердца ясные, звучные, ритмичные, патологические шумы не выслушиваются. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации, перистальтика активная. Физиологические отправления — без патологии.

Status localis: лицо симметричное в покое и при мимических движениях. В правой околоушно-жевательной области пальпаторно определяется образование до 3,5 см, плотное, несмещаемое, пальпация образования безболезненная. Пальпаторно в области послеоперационного рубца

определяется уплотнение тканей; пальпация безболезненная, кожа над рубцом не изменена.

В комплекс предоперационной лабораторной диагностики входят

- тиреотропный гормон (ТТГ)
- паратгормон (ПТГ)
- тиреоглобулин (ТГ)
- кальцитонин

Результаты лабораторной диагностики

С целью оценки локализации образования и выявления регионарных и отдаленных метастазов показано проведение

- тиреотропный гормон (ТТГ)
- паратгормон (ПТГ)
- тиреоглобулин (ТГ)
- кальцитонин

Результаты обследования

С учетом результатов выполненного ранее инструментального обследования необходимым в данном клиническом случае диагностически значимым инструментальным исследованием с целью оценки локализации образования, связи с капсулой железы, возможного распространения на соседние анатомические структуры является

- тиреотропный гормон (ТТГ)
- паратгормон (ПТГ)
- тиреоглобулин (ТГ)
- кальцитонин

В данном случае (при поступлении пациента с подозрением на продолженный рост образования) предоперационная диагностика включает

- тиреотропный гормон (ТТГ)
- паратгормон (ПТГ)
- тиреоглобулин (ТГ)
- кальцитонин

Основным методом лечения опухолей слюнной железы у пациентов детского возраста, применяемым на первом этапе лечения, является

- лучевая терапия
- хирургическое лечение
- комбинированная терапия (лучевая и ПХТ)
- адъювантная полихимиотерапия (ПХТ)

В данном клиническом случае необходимо проведение реоперации в объеме

- субтотальной резекции околоушной слюнной железы в плоскости ветвей тройничного нерва
- тотальной паротидэктомии
- энуклеации образования околоушной слюнной железы
- субтотальной резекции околоушной слюнной железы в плоскости ветвей лицевого нерва

В данном клиническом случае предпочтительна фасциально-футлярная лимфодиссекция в объеме

- центральной фасциально-футлярной лимфодиссекции (VI)
- унилатеральной правосторонней шейной лимфодиссекции (II-V)
- унилатеральной левосторонней шейной лимфодиссекции (II-V)
- билатеральной шейной лимфодиссекции (II-V)

С точки зрения интраоперационной безопасности особое внимание при проведении паротидэктомии уделяют сохранению

- стенсеновского протока (ductus parotideus)
- ствола лицевого нерва (n. facialis)
- ствола тройничного нерва (n. trigeminus)
- жевательной мускулатуры

В случае неизбежности иссечения ветвей или ствола лицевого нерва, приводящего к нарушению его целостности на большом протяжении (2-7 см), показано

- выполнение замещения дефекта невральным аллотрансплантатом (n. auricularis magnus или n. suralis)
- выполнение замещения дефекта невральным аутоотрансплантатом (n. auricularis magnus или n. suralis)
- выполнение прямой нейрорафии (шов нерва)
- выполнение перекрестной трансплантации нервов (n. hypoglossus или n. accessorius)

С учетом морфологической природы образования (мукоэпидермальная карцинома, low grade, R0-резекция, мтс в регионарные лимфоузлы IIa-IIb.),

анамнеза и данных комплексной предоперационной диагностики на послеоперационном этапе рекомендовано проведение

- лучевой терапии
- динамического наблюдения и реабилитации
- адъювантной полихимиотерапии
- адъювантной полихимиотерапии и лучевой терапии

В случае отставания мимических проб в послеоперационном периоде показано проведение

- регулярной мимической гимнастики под контролем логопеда и специалиста по лечебной физкультуре
- регулярной мимической гимнастики под контролем фонатора и логопеда
- регулярной мимической гимнастики под контролем фонатора и специалиста по лечебной физкультуре
- хирургического лечения в объеме пластики тройничного нерва

Объем диагностических мероприятий при контрольных обследованиях в данном клиническом случае включает

- регулярной мимической гимнастики под контролем логопеда и специалиста по лечебной физкультуре
- регулярной мимической гимнастики под контролем фонатора и логопеда
- регулярной мимической гимнастики под контролем фонатора и специалиста по лечебной физкультуре
- хирургического лечения в объеме пластики тройничного нерва

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Пациент 8 лет был направлен в онкологический центр в отделение онкологии и детской хирургии с направляющим диагнозом «злокачественное новообразование щитовидной железы».

Жалобы

При поступлении пациент активных жалоб не предъявляет.

Анамнез заболевания

При плановом диспансерном обследовании 5 мес. назад по результатам УЗИ щитовидной железы по м/ж выявлено образование левой доли щитовидной

железы, до 20 мм в наибольшем из размеров. Ребенок консультирован эндокринологом по м/ж, исследован гормональный статус, изменений в анализах не было выявлено. Размеры узлового образования не увеличивались в динамике.

Дважды выполнялась ТАБ (тонкоигольная аспирационная биопсия). Согласно Bethesda оба препарата отнесены к I категории (недиагностический или неудовлетворительный пунктат). Со слов матери, пункция была затруднена «каменистой» плотностью узла щитовидной железы.

Анамнез жизни

* Ребенок от I беременности, I срочных родов на сроке 40 нед. Течение беременности: без осложнений. Вес при рождении 3560 г. Рост 52 см. Закричал сразу. Оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. К груди приложен через 2 часа. Естественное вскармливание до 6 мес. Вакцинация согласно национальному календарю профилактических прививок.

* Перенесенные заболевания: ОРВИ, острые бронхиты, пневмония, тонзиллит. Бронхиальная астма с 2014 г.

Объективный статус

Самочувствие объективно не страдает, пациент соматически стабилен. Показатели витальных функций: t (градусов Цельсия) 36.4. ЧД (в минуту) 18. ЧСС (уд.в мин) 85. АД сист. (мм рт. ст.) 98. АД диаст. (мм рт. ст.) 56. Положение активное. Менингеальных знаков нет. Очаговая симптоматика не выявляется. Кожа бледно-розовая, без патологических элементов. Костно-мышечная система визуально без особенностей. Дыхание через нос свободное, аускультативно дыхание везикулярное, проводится над всеми полями легких, патологических шумов нет. Одышки в покое и при физической нагрузке нет. Тоны сердца ясные, звучные, ритмичные, патологические шумы не выслушиваются. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации, перистальтика активная. Со слов матери пациента, стул регулярный (1 р. в сутки) без патологических примесей, мочеиспускание свободное, диурез не учитывается. Моча светлая, прозрачная, без патологических примесей. Status localis: шея визуально не деформирована. Пальпаторно щитовидная железа эластичной консистенции, узловые образования достоверно не определяются. Регионарные лимфатические узлы пальпаторно не изменены. Голосовая функция не нарушена.

Лабораторные исследования, включенные в базовый комплекс предоперационного лабораторного тестирования, включают

- регулярной мимической гимнастики под контролем логопеда и специалиста по лечебной физкультуре

- регулярной мимической гимнастики под контролем фониатора и логопеда
- регулярной мимической гимнастики под контролем фониатора и специалиста по лечебной физкультуре
- хирургического лечения в объеме пластики тройничного нерва

Результаты лабораторных исследований

Необходимые лабораторные исследования оценки гормонального статуса пациента в предоперационном периоде для оценки функционального состояния щитовидной железы включают определение уровня

- регулярной мимической гимнастики под контролем логопеда и специалиста по лечебной физкультуре
- регулярной мимической гимнастики под контролем фониатора и логопеда
- регулярной мимической гимнастики под контролем фониатора и специалиста по лечебной физкультуре
- хирургического лечения в объеме пластики тройничного нерва

Результаты лабораторных исследований

Методом инструментальной диагностики, рекомендованным для выполнения в рамках предоперационной диагностики пациента с новообразованием щитовидной железы, является

- регулярной мимической гимнастики под контролем логопеда и специалиста по лечебной физкультуре
- регулярной мимической гимнастики под контролем фониатора и логопеда
- регулярной мимической гимнастики под контролем фониатора и специалиста по лечебной физкультуре
- хирургического лечения в объеме пластики тройничного нерва

Результаты инструментальной диагностики

С учетом результатов проведенного обследования и анамнеза заболевания, проведение тонкоигольной аспирационной биопсии (ТАБ) узла щитовидной железы

+ _____ +
данному пациенту

- показано в качестве начального этапа диагностики
- не показано в связи с наличием выполнения более 2-х попыток ТАБ

- показано в качестве завершающего этапа диагностики
- не показано в связи с необходимостью ТАБ лимфоузла

Мать пациента отказалась в устной и письменной форме от проведения 3-ей попытки инвазивной манипуляции (ТАБ). В данном клиническом случае показано хирургическое лечение в объеме

- левосторонней гемитиреоидэктомии без истумсэктомии
- левосторонней гемитиреоидэктомии с истумсэктомией
- правосторонней гемитиреоидэктомии без истумсэктомии
- правосторонней гемитиреоидэктомии с истумсэктомией

С точки зрения интраоперационной безопасности особое внимание уделяют сохранению анатомической и функциональной целостности

- чувствительной ветви шейного нервного сплетения (лат. plexus cervicalis)
- двигательной ветви шейного нервного сплетения (лат. plexus cervicalis)
- возвратного гортанного нерва (лат. nervus laryngeus recurrens)
- добавочного нерва (лат. nervus accessorius)

Помимо сохранения функционального состояния возвратного гортанного нерва особое внимание хирурги обращают на сохранение целостности

- поперечного нерва шеи (лат. n. transverses colli)
- ветви шейного нервного сплетения (лат. plexus cervicalis)
- добавочного нерва (лат. nervus accessorius)
- околощитовидных желез

При обнаружении непреднамеренно удаленных околощитовидных желез в ране их

- отправляют на срочное гистологическое исследование
- измельчают и имплантируют в мышцы шеи
- отправляют на плановое гистологическое исследование
- извлекают и тщательно промывают операционную рану, стремясь не допустить попадания их секрета на ткани

Опираясь на описание гистологического исследования (среди нормальных тиреоидных фолликулов отмечено разрастание грубоволокнистой соединительной ткани, среди которой определяются разновеликие кистозные структуры, частично окруженные лимфоидной тканью, изнутри структуры, выстланные призматическим эпителием с единичными бокаловидными клетками, просвет кист пустой или заполнен гомогенным содержимым), предположительным диагнозом является

- отправляют на срочное гистологическое исследование
- измельчают и имплантируют в мышцы шеи
- отправляют на плановое гистологическое исследование
- извлекают и тщательно промывают операционную рану, стремясь не допустить попадания их секрета на ткани

Диагноз

Опухолевым маркером с высокой диагностической ценностью в послеоперационном периоде является

- кальцитонин
- паратгормон (ПТГ)
- тиреотропный гормон (ТТГ)
- тиреоглобулин (ТГ)

В целях ранней диагностики рецидива и прогрессирования заболевания, контроля супрессивной гормонотерапии после достижения ремиссии и завершения лечения рекомендуется наблюдение пациента с любой формой рака щитовидной железы у профильных специалистов со следующей периодичностью: 1-й год –

- каждый месяц
- каждые 2 месяца
- каждые 6 месяцев
- каждые 3 месяца

Согласно Международной классификации рTNM, 6-я редакция 2002 г. (Robbins K.T. et al.,2002) выделяют

- каждый месяц
- каждые 2 месяца
- каждые 6 месяцев
- каждые 3 месяца

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Пациент 15 лет госпитализирован в отделение детской хирургии онкологического центра согласно направлению хирурга из консультативного отделения указанного центра.

Жалобы

на

* слабость,

* утомляемость,

* крупное образование на боковой поверхности шеи слева.

Анамнез заболевания

Со слов законного представителя пациента 3,5 года назад в ходе плановой диспансеризации был выявлен узел щитовидной железы, пациент не был направлен на консультацию эндокринолога, родители не были уведомлены о выявленном узле щитовидной железы.

При прохождении последующих профосмотров указанная патология не была описана. Спустя три года при прохождении первичной постановки на воинский учет, пациент был направлен педиатром на УЗИ лимфатических узлов и консультацию хирурга в связи с пальпаторно выявленным объемным образованием шеи. На УЗИ лимфатических узлов определяется округлое эхопозитивное образование с четкими ровными контурами, размерами 35 x 16 мм, неоднородной структуры за счет множественных эхопозитивных включений, при ЦДК определяется невыраженный смешанный кровоток. Аналогичное образование по передней поверхности грудинно-ключично-сосцевидной мышцы в средней трети (липомы?).

На следующий день пациент осмотрен врачом-хирургом. Выставлен диагноз: «доброкачественное образование жировой ткани и подкожной клетчатки».

Рекомендовано хирургическое лечение в объеме удаления образования (пациентом и его родителями был оформлен письменный отказ от операции).

Через два месяца проведено повторное УЗИ: УЗ-признаки очаговых образований шеи. Лимфаденопатии шейных лимфоузлов. Пациент осмотрен онкологом. Выставлен диагноз: «Образование шеи. Лимфома?» Рекомендована пункция образования под контролем УЗИ (оформлен письменный отказ от проведения пункции).

Через две недели пациент консультирован врачом-эндокринологом. На основе данных лабораторной диагностики и УЗИ щитовидной железы выставлен диагноз: узловой зоб. В тот же день пациент консультирован хирургом. В связи с наличием образования шеи рекомендовано обследование в специализированном онкологическом центре.

Анамнез жизни

* Ребенок от I беременности, I родов на сроке 42 нед. Течение беременности: без осложнений. Вес при рождении 3670 г. Рост 52 см. Закричал сразу. Оценка по шкале Апгар 9/9 баллов. Естественное вскармливание до 6 мес. Вакцинация согласно национальному календарю профилактических прививок.

* Перенесенные заболевания: ОРВИ, пиодермия в 2004 г., подчелюстной

лимфаденит в 2006 г., ветряная оспа в 2007 г., острый гайморит (стац.лечение), острый фаринготрахеит.

Объективный статус

Самочувствие страдает за счет имеющихся жалоб, пациент соматически стабилен. Показатели витальных функций: t (градусов Цельсия) 36.5. ЧД (в минуту) 18. ЧСС (уд.в мин) 83. АД сист. (мм рт. ст.) 112. АД диаст. (мм рт. ст.) 74. Положение активное. Менингеальных знаков нет. Очаговая симптоматика не выявляется. Кожа бледно-розовая, без патологических элементов. Дыхание через нос свободное, аускультативно дыхание везикулярное, проводится над всеми полями легких, патологических шумов нет. Кашля нет. Тоны сердца ясные, звучные, ритмичные, патологические шумы не выслушиваются. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации, перистальтика активная.

Физиологические отправления — без патологии.

Status localis: шея визуально деформирована за счет объемного конгломерата (до 5 см) спаянных лимфоузлов по боковой поверхности шеи слева, в треугольниках IIa-VI с двух сторон также определяются увеличенные лимфоузлы (до 2,5 см), плотно-эластичные, не спаяны с окружающими тканями, безболезненные при пальпации. Пальпаторно щитовидная железа эластичной консистенции, в левой доле определяется узловое образования до 3 см в месте наибольшего измерения. Голосовая функция не нарушена.

В комплекс предоперационной лабораторной диагностики входит

- каждый месяц
- каждые 2 месяца
- каждые 6 месяцев
- каждые 3 месяца

Результаты лабораторной диагностики

К необходимым лабораторным исследованиям для оценки гормонального статуса щитовидной железы и паращитовидных желез в предоперационном периоде относится

- каждый месяц
- каждые 2 месяца
- каждые 6 месяцев
- каждые 3 месяца

Результаты лабораторного обследования

К необходимым методам инструментальной диагностики, рекомендуемым для выполнения в рамках предоперационной диагностики пациента с новообразованием щитовидной железы, относится

- каждый месяц
- каждые 2 месяца
- каждые 6 месяцев
- каждые 3 месяца

Результаты инструментальной диагностики

С учетом результатов проведенного обследования и анамнеза заболевания выполнение ТАБ (тонкоигольная аспирационная биопсия) узла щитовидной железы под УЗ-контролем данному пациенту

- каждый месяц
- каждые 2 месяца
- каждые 6 месяцев
- каждые 3 месяца

Результаты обследования

Операцию предпочтительно проводить в объеме

- тиреоидэктомии
- органосохраняющая правосторонняя гемитиреоидэктомия с истумсэктомией
- органосохраняющая правосторонняя гемитиреоидэктомия без истумсэктомии
- органосохраняющая левосторонняя гемитиреоидэктомия без истумсэктомии

**Хирургическое лечение выполнено радикально, без осложнений.
Фасциально-футлярную лимфодиссекцию в данном случае предпочтительно проводить в объеме**

- ЦЛД (центральная лимфодиссекция) {plus} унилатеральная правосторонняя лимфодиссекция (II-V)
- билатеральная лимфодиссекция (II-V)
- ЦЛД (центральная лимфодиссекция) {plus} билатеральная лимфодиссекция (II-V)
- ЦЛД (центральная лимфодиссекция) {plus} унилатеральная левосторонняя лимфодиссекция (II-V)

С точки зрения интраоперационной безопасности особое внимание при проведении тиреоидэктомии и шейной лимфодиссекции уделяют сохранению нормальной функции

- голосообразующего аппарата
- лимфатических путей шеи
- мышечного аппарата шеи
- связочного аппарата шеи

Помимо сохранения функционального состояния возвратного гортанного нерва особое внимание хирурги обращают на сохранение целостности

- околощитовидных желез
- добавочного нерва (ов) (лат. nervus accessorius)
- поперечного нерва шеи (лат. n. transverses colli)
- ветви шейного нервного сплетения (лат. plexus cervicalis)

При обнаружении непреднамеренно удаленных околощитовидных желез в ране их

- измельчают и имплантируют в мышцы шеи
- отправляют на плановое гистологическое исследование
- отправляют на срочное гистологическое исследование
- извлекают и тщательно промывают операционную рану, стремясь не допустить попадания их секрета на ткани

С целью профилактики гипокальциемического судорог в раннем послеоперационном периоде пациенту следует назначить

- препараты кальция{plus}колекальциферол
- препараты кальция{plus}препараты фосфора
- колекальциферол{plus}альфакальцидол
- препараты кальция{plus}альфакальцидол

Опухолевым маркером с высокой диагностической ценностью в послеоперационном периоде является

- тиреоглобулин (ТГ)
- кальцитонин
- паратгормон (ПТГ)
- тиреотропный гормон (ТТГ)

В целях ранней диагностики рецидива и прогрессирования заболевания, контроля супрессивной гормонотерапии после достижения ремиссии и

завершения лечения рекомендуется наблюдение пациента с любой формой рака щитовидной железы у врача-детского онколога (до 18 лет), врача-онколога (после 18 лет) и эндокринолога с проведением контрольных обследований со следующей периодичностью

- тиреоглобулин (ТГ)
- кальцитонин
- паратгормон (ПТГ)
- тиреотропный гормон (ТТГ)

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Пациент 16 лет был направлен в онкологический центр в отделение онкологии и детской хирургии с направляющим диагнозом «новообразования щитовидной железы».

Жалобы

При поступлении пациент активных жалоб не предъявляет.

Анамнез заболевания

При прохождении медицинской комиссии выявлено увеличение щитовидной железы. По результатам УЗИ щитовидной железы: в правой доле щитовидной железы изоэхогенное узловое образование до 20x11,7 мм, с ровными четкими контурами, интенсивным кровотоком; у нижнего полюса - кальцинированное образование до 10,7x9,4 мм, с ровными четкими контурами, ближе к верхнему полюсу образование до 9,4x5 мм, неоднородной структуры с жидкостным компонентом и кальцинацией с кровотоком. Пациент осмотрен эндокринологом по месту жительства. Результаты определения гормонального статуса: ТТГ - 18,6 мМЕ/мл, Т4 свободный - 9,9 пмоль/л, тиреоглобулин - 1,76 нг/мл, АТ к ТГ - 10 МЕ/мл, кальцитонин менее 2 пг/мл. По месту жительства выполнена тонкоигольная аспирационная биопсия (ТАБ). По данным цитологического исследования - многочисленные лимфоциты и солидная структура из клеток фолликулярного эпителия с образованием микрофолликулов, также отмечается большое количество измененных эритроцитов и их обломков, гемосидерин располагается внутри клеток, а также вне их, образуя обширные внеклеточные скопления, покрывающие весь препарат. По результатам магнитно-резонансной томографии мягких тканей шеи: образования правой доли ЩЖ. Компьютерная томография органов грудной клетки с контрастным усилением: наличие образований правой доли щитовидно железы.

Анамнез жизни

* Ребенок от IV беременности, IV родов на сроке 41 нед. Течение беременности: без осложнений. Вес при рождении 4060 г. Рост 50 см. Закричал сразу. Оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Естественное вскармливание до 9 мес. Вакцинация согласно национальному календарю профилактических прививок.

* Перенесенные заболевания: ОРВИ, ветряная оспа.

Объективный статус

Самочувствие объективно не страдает, пациент соматически стабилен.

Показатели витальных функций: t (градусов Цельсия) 36.3. ЧД (в минуту) 18. ЧСС (уд.в мин) 71. АД сист. (мм рт. ст.) 122. АД диаст. (мм рт. ст.) 74. Положение активное. Менингеальных знаков нет. Очаговая симптоматика не выявляется. Кожа смуглая, без патологических элементов. Дыхание через нос свободное, аускультативно дыхание везикулярное, проводится над всеми полями легких, патологических шумов нет. Одышки в покое и при физической нагрузке нет. Тоны сердца ясные, звучные, ритмичные, патологические шумы не выслушиваются. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации, перистальтика активная. Стул, со слов пациента регулярный (1 р. в сутки) без патологических примесей. Мочеиспускание свободное, диурез не учитывается. Моча со слов пациента светлая, прозрачная, без патологических примесей.

Status localis: шея визуально не деформирована. Пальпаторно щитовидная железа эластичной консистенции, узловое образования достоверно не определяются. Регионарные лимфатические узлы пальпаторно не изменены. Голосовая функция не нарушена.

Лабораторные исследования, включенные в базовый комплекс предоперационного лабораторного тестирования, включают

- тиреоглобулин (ТГ)
- кальцитонин
- паратгормон (ПТГ)
- тиреотропный гормон (ТТГ)

Результаты лабораторных обследований

Необходимые лабораторные исследования оценки гормонального статуса пациента в предоперационном периоде для оценки функционального состояния щитовидной железы включают определение уровня

- тиреоглобулин (ТГ)
- кальцитонин
- паратгормон (ПТГ)

- тиреотропный гормон (ТТГ)

Результаты лабораторных исследований

Методом инструментальной диагностики, рекомендованным для выполнения в рамках предоперационной диагностики пациента с новообразованием щитовидной железы, является

- тиреоглобулин (ТГ)
- кальцитонин
- паратгормон (ПТГ)
- тиреотропный гормон (ТТГ)

**С учетом результатов проведенного обследования и анамнеза заболевания, проведение тонкоигольной аспирационной биопсии (ТАБ) узла щитовидной железы + _____ +
данному пациенту**

- показано в качестве начального этапа диагностики
- не показано в связи с необходимостью ТАБ лимфоузла
- не показано в связи с наличием выполнения более 2-х попыток ТАБ
- показано в качестве завершающего этапа диагностики

Мать пациента отказалась в устной и письменной форме от проведения 3-ей попытки инвазивной манипуляции (ТАБ). В данном клиническом случае показано хирургическое лечение в объеме

- левосторонней гемитиреоидэктомии без истумсэктомии
- правосторонней гемитиреоидэктомии с истумсэктомией
- левосторонней гемитиреоидэктомии с истумсэктомией
- правосторонней гемитиреоидэктомии без истумсэктомии

Операция выполнена без осложнений. По данным планового гистологического исследования, образование представлено фолликулярной аденомой с кистозной трансформацией на фоне аденоматозного зоба. С точки зрения интраоперационной безопасности особое внимание уделяют сохранению анатомической и функциональной целостности

- добавочного нерва (лат. nervus accessorius)
- возвратного гортанного нерва (лат. nervus laryngeus recurrens)
- чувствительной ветви шейного нервного сплетения (лат. plexus cervicalis)
- двигательной ветви шейного нервного сплетения (лат. plexus cervicalis)

Помимо сохранения функционального состояния возвратного гортанного нерва особое внимание хирурги обращают на сохранение целостности

- ветви шейного нервного сплетения (лат. plexus cervicalis)
- добавочного нерва (лат. nervus accessorius)
- поперечного нерва шеи (лат. n. transverses colli)
- околощитовидных желез

При обнаружении непреднамеренно удаленных околощитовидных желез в ране их

- измельчают и имплантируют в мышцы шеи
- отправляют на плановое гистологическое исследование
- извлекают и тщательно промывают операционную рану, стремясь не допустить попадания их секрета на ткани
- отправляют на срочное гистологическое исследование

Отсутствие пареза и/или паралича возвратных нервов (после хирургического вмешательства) можно исключить/подтвердить с помощью

- магнитно-резонансной томографии
- фиброларингоскопии (ФЛС)
- электронейромиографии (ЭНМГ)
- нейрофизиологического мониторинга (НФМ) возвратного гортанного нерва

Опухолевым маркером с высокой диагностической ценностью в послеоперационном периоде является

- тиреотропный гормон (ТТГ)
- кальцитонин
- паратгормон (ПТГ)
- тиреоглобулин (ТГ)

В целях ранней диагностики рецидива и прогрессирования заболевания, контроля супрессивной гормонотерапии после достижения ремиссии и завершения лечения рекомендуется наблюдение пациента с любой формой рака щитовидной железы у профильных специалистов со следующей периодичностью: первые 5 лет после хирургического лечения

- 1 раз в 2 года
- не реже 1 раза в год
- не реже 1 раза в полгода
- 2 раза в полгода

Согласно Международной классификации рTNM, 6-я редакция 2002 г. (Robbins K.T. et al.,2002) выделяют +____+ уровней лимфатических узлов шеи

- 1 раз в 2 года
- не реже 1 раза в год
- не реже 1 раза в полгода
- 2 раза в полгода

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Ребенок 13 лет с матерью пришел на поликлинический прием к ортопеду.

Жалобы

на

- * боль и припухлость в правом коленном суставе,
- * ограничение в движении,
- * нарушение походки.

Анамнез заболевания

Два месяца назад появилась боль и припухлость в правом коленном суставе, ограничение в движении, нарушение походки. По данным рентгенографии коленного сустава выявлено образование в области метафиза по медиальной поверхности бедренной кости размерами 80x45 мм.

Анамнез жизни

- * Ребенок от 1 беременности, протекавшей без особенностей. Роды в срок, самостоятельные. Вес при рождении 2800 г, рост 53 см. Вакцинирована по национальному календарю до возраста 13 лет.
- * Перенесенные заболевания: ветряная оспа в дошкольном возрасте, ОРВИ до 6 лет 10 раз в год. Наблюдение у специалистов: окулист: миопия 1 степени.
- * Травмы, операции: удаление аппендицита в возрасте 7 лет.

Объективный статус

Т – 36,6°С. АД=116/64 мм рт. ст. Пульс 79 уд/мин. ЧДД=18 в мин. Состояние стабильное. Сознание ясное. Кожные покровы бледно-розовые, чистые. Геморрагический синдром не выражен. Костно-мышечная система: правая коленная область увеличена в объёме за счет образования в нижней трети правой бедренной кости, которое расположено медиально, при пальпации болезненное, плотное, неподвижное, размеры образования примерно 14x10 см, кожа над ним натянута, лоснится. Видимая слизистая ротовой полости розовая, влажная, чистая. Сердечно-легочная деятельность удовлетворительная. Тошноты, рвоты нет. Живот при пальпации мягкий,

безболезненный. Мочеотделение самостоятельное, безболезненное. Моча светло-желтая, прозрачная. Стул регулярный, без патологических примесей.

К необходимым в данной ситуации лабораторным методам исследования относится

- 1 раз в 2 года
- не реже 1 раза в год
- не реже 1 раза в полгода
- 2 раза в полгода

Результаты обследования

К инструментальным методам исследования, необходимыми для постановки диагноза, относится

- 1 раз в 2 года
- не реже 1 раза в год
- не реже 1 раза в полгода
- 2 раза в полгода

Результаты обследования

У данного пациента мы можем предположить наличие

- объемного образования дистального отдела правого бедра
- мягкотканной саркомы
- лимфомы
- остеомиелита

Тактикой дальнейшего ведения пациента является

- комбинированная терапия (полихимиотерапия, хирургическое лечение)
- полихимиотерапия
- лучевая терапия
- хирургическое лечение

Данному ребенку необходимо провести

- сцинтиграфию с ^{123}I - МЙБГ
- цитогенетическое исследование
- аспирационную биопсию костного мозга из четырех точек с морфологическим исследованием костного мозга
- биопсию опухоли для определения гистогенеза

Дальнейшей тактикой ведения пациента является

- наблюдение
- лучевая терапия
- биопсия образования
- полихимиотерапия

Основным методом исследования для постановки диагноза является

- гистологическое исследование
- высокопроизводительное секвенирование ткани опухоли
- сцинтиграфия с ¹²³I- МЙБГ
- позитронно-эмиссионная томография тела

Были получены результаты гистологического исследования. *Заключение:* морфологическая картина соответствует остеосаркоме, хондробластическому варианту. Окончательный диагноз в данном случае может быть сформулирован, как

- гистологическое исследование
- высокопроизводительное секвенирование ткани опухоли
- сцинтиграфия с ¹²³I- МЙБГ
- позитронно-эмиссионная томография тела

Диагноз

Установлен диагноз: Конвенциональная остеосаркома правой бедренной кости, хондробластический вариант, T2N0M1a. Стадия IVA по AJCC. Стадия 3b по Enneking. Дальнейшая тактика ведения пациента состоит в

- полихимиотерапии
- комбинированной терапии (полихимиотерапия, хирургическое лечение)
- наблюдении
- лучевой терапии

В первые два года диспансерного наблюдения данному пациенту показано МРТ правой нижней конечности с частотой

- 1 раз в 3 месяца
- 1 раз в 4 месяца
- 1 раз в 6 месяцев
- 1 раз в месяц

В первые два года диспансерного наблюдения данной пациентке показана компьютерная томография грудной клетки с частотой

- 1 раз в год
- каждые 3 недели
- 1 раз в 3 месяца
- 1 раз в 1 месяц

В первые два года диспансерного наблюдения данной пациентке показана сцинтиграфия костей скелета с технецием с частотой

- 1 раз в год
- каждые 3 недели
- 1 раз в 3 месяца
- 1 раз в 1 месяц

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Ребенок 14 лет с мамой пришел на поликлинический прием к ортопеду.

Жалобы

на

* боли и припухлость в правом коленном суставе.

Анамнез заболевания

Пять месяцев назад появились боли и припухлость в области правого коленного сустава. Три месяца назад по данным рентгенографии коленных суставов в 2-х проекциях выявлен остеосклероз проксимального метафиза правой большеберцовой кости с бахромчатым периостом по медиальной и задним поверхностям.

Анамнез жизни

* Ребенок от 1 беременности, протекавшей на фоне ОРВИ, угрозы прерывания на сроке 19 недель, артериальной гипотонии. Роды в срок, самостоятельные. Масса при рождении 3350 г., длина 52 см. Вакцинирован по национальному календарю до возраста 14 лет.

* Перенесенные заболевания: ветряная оспа, подчелюстной лимфаденит (2008 г.), острый средний отит (2008, 2010 г.), ОРВИ 1-2 раза в год. Наблюдение у специалистов: - невролог: миотонический синдром на 1 году жизни.- ортопед: плоско-вальгусная стопа.

* Травмы, операции: по поводу гангренозного аппендицита, оментита, местного серозного перитонита в 2017 г.

Объективный статус

T – 36,6°C. АД=115/63 мм рт. ст. Пульс 78 уд/мин. ЧДД=18 в мин. Состояние стабильное. Сознание ясное. Кожные покровы бледно-розовые, чистые. Геморрагический синдром не выражен. Костно-мышечная: сгибательная контрактура правого коленного сустава. В области верхней трети правой голени пальпируется чувствительное плотное выбухание, в диаметре примерно до 3 см. Видимые слизистые ротовой полости розовые, влажные, чистые. Сердечно-легочная деятельность удовлетворительная. Тошноты, рвоты нет. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Мочеотделение самостоятельное, безболезненное. Моча светло-желтая, прозрачная. Стул регулярный, без патологических примесей.

К необходимым в данной ситуации лабораторным методам исследования относится

- 1 раз в год
- каждые 3 недели
- 1 раз в 3 месяца
- 1 раз в 1 месяц

Результаты обследования

К необходимым для постановки диагноза инструментальным методам исследования относится

- 1 раз в год
- каждые 3 недели
- 1 раз в 3 месяца
- 1 раз в 1 месяц

Результаты обследования

У данного пациента можно предположить

- объемное образование верхней трети правой большеберцовой кости
- лимфому
- мягкотканную саркому
- остеомиелит

Тактика дальнейшего ведения пациента подразумевает назначение

- полихимиотерапии
- хирургического лечения
- комбинированной терапии (полихимиотерапия, хирургическое лечение)

- лучевой терапии

Из обследований данному ребенку необходимо провести

- аспирационную биопсию костного мозга из четырех точек с морфологическим исследованием костного мозга
- сцинтиграфию с ^{123}I - МЙБГ
- цитогенетическое исследование
- биопсию опухоли для определения гистогенеза

Основным методом исследования для постановки диагноза является

- лучевая терапия
- полихимиотерапия
- наблюдение
- биопсия образования

Для формирования полного диагноза показано проведение

- сцинтиграфии с ^{123}I - МЙБГ
- гистологического исследования
- высокопроизводительного секвенирования ткани опухоли
- позитронно-эмиссионной томографии тела

Были получены результаты гистологического исследования. *Заключение:* морфологическая картина соответствует конвенциональной остеосаркоме, остеобластическому варианту. Окончательный диагноз может быть сформулирован, как

- сцинтиграфии с ^{123}I - МЙБГ
- гистологического исследования
- высокопроизводительного секвенирования ткани опухоли
- позитронно-эмиссионной томографии тела

Диагноз

Дальнейшей тактикой ведения пациента является проведение

- полихимиотерапии
- комбинированной терапии (полихимиотерапия, хирургическое лечение)
- наблюдение
- лучевой терапии

МРТ правой нижней конечности в первые два года диспансерного наблюдения данному пациенту показаны с частотой

- 1 раз в месяц
- 1 раз в 6 месяцев
- 1 раз в 3 месяца
- 1 раз в 4 месяца

Компьютерная томография грудной клетки в первые два года диспансерного наблюдения данному пациенту показаны с частотой

- каждые 3 недели
- 1 раз в 1 месяц
- 1 раз в 3 месяца
- 1 раз в год

Сцинтиграфия костей скелета с технецием в первые два года диспансерного наблюдения данному пациенту показаны с частотой

- каждые 3 недели
- 1 раз в 1 месяц
- 1 раз в 3 месяца
- 1 раз в год

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Ребенок 16 лет с мамой пришел на повторный прием к ортопеду в поликлинику.

Жалобы

на

- * боли непрерывного характера, локализованные в левой поясничной области, иррадиирующие на заднюю поверхность левого бедра, голени,
- * стойкую субфебрильную температуру в течение недели,
- * хромоту на левую нижнюю конечность.

Анамнез заболевания

Полгода назад появились боли в крестцово-копчиковой области с иррадиацией на заднюю поверхность левого бедра. 5 месяцев назад находился на лечении в стационаре по месту жительства с диагнозом Люмбоишиалгия. Проведено лечение (кеторолак, цефотаксим, метамизол натрия, преднизолон, дипиридамол), без эффекта.

Анамнез жизни

- * Ребенок от 2 беременности (1 беременность - 2003 г. - самопроизвольный выкидыш на сроке 9 нед), от первых срочных родов с массой тела 3200 г,

длиной 52 см. 15 лет назад проведена коррекция косолапости по Зацепину справа, в августе 2005 года - коррекция косолапости по Зацепину слева. Послеоперационный период прошел благополучно. В дальнейшем неоднократно проходил амбулаторное лечение. Наблюдается у ортопеда. Вакцинирован по национальному календарю до возраста 14 лет.

* Перенесенные заболевания: С возраста 1 г наблюдается у пульмонолога по поводу бронхиальной астмы. ОРВИ 4-5 р/год. За последний год перенес правостороннюю верхнедолевую пневмонию, 4 эпизода обострения бронхиальной астмы. Ветрянку оспу перенес в возрасте 2 лет.

Объективный статус

Т – 36,6°С. АД=112/65 мм рт. ст. Пульс 79 уд/мин. ЧДД 18 в мин. Состояние стабильное. Сознание ясное. Кожные покровы бледно-розовые, чистые. Геморрагический синдром не выражен. Костно-мышечная система без видимой патологии. Ограничение активных движений в левом тазобедренном и левом коленном суставах. Видимые слизистые ротовой полости розовые, влажные, чистые. Сердечно-легочная деятельность удовлетворительная. Тошноты, рвоты нет. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Мочеотделение самостоятельное, безболезненное. Моча светло-желтая, прозрачная. Стул регулярный, без патологических примесей.

К необходимым в данной ситуации лабораторным методам исследования относится

- каждые 3 недели
- 1 раз в 1 месяц
- 1 раз в 3 месяца
- 1 раз в год

Результаты обследования

К необходимым для постановки диагноза инструментальным методам обследования относится

- каждые 3 недели
- 1 раз в 1 месяц
- 1 раз в 3 месяца
- 1 раз в год

Результаты обследования

У данного пациента можно предположить

- мягкотканную саркому

- лимфому
- объемное образование крестцовой области
- остеомиелит

Тактикой дальнейшего ведения пациента является проведение

- лучевой терапии
- полихимиотерапия
- хирургического лечения
- комплексной терапия (полихимиотерапия, лучевая терапия, хирургическое лечение)

Одним из важнейших методов обследования в случае данного пациента является

- биопсия опухоли для определения гистогенеза
- электрокардиография в покое
- УЗИ вен шеи
- сцинтиграфия с ^{123}I - МЙБГ

Дальнейшей тактикой в отношении данного пациента является проведение

- наблюдения
- биопсии образования
- полихимиотерапии
- лучевой терапии

Морфологическая картина и иммунофенотип саркомы Юинга. Необходимым исследованием для формирования полного диагноза является

- высокопроизводительное секвенирование ткани опухоли
- позитронно-эмиссионная томография тела
- реносцинтиграфия
- цитогенетическое исследование ткани опухоли с использованием метода FISH

При исследовании методом FISH обнаружена перестройка ген EWSR1. Окончательный диагноз может быть сформулирован, как

- высокопроизводительное секвенирование ткани опухоли
- позитронно-эмиссионная томография тела
- реносцинтиграфия
- цитогенетическое исследование ткани опухоли с использованием метода FISH

Диагноз

Дальнейшей тактикой ведения пациента является

- лучевая терапия
- комплексная терапия (полихимиотерапия, лучевая терапия, хирургическое лечение)
- наблюдение
- полихимиотерапия

В первые два года диспансерного наблюдения данной пациентке показано МРТ органов малого таза с частотой

- 1 раз в 4 месяца
- 1 раз в месяц
- 1 раз в 6 месяцев
- 1 раз в 3 месяца

В первые два года диспансерного наблюдения данной пациентке показана компьютерная томография грудной клетки с частотой

- 1 раз в 1 месяц
- 1 раз в 3 месяца
- каждые 3 недели
- 1 раз в год

В первые два года диспансерного наблюдения данной пациентке показана сцинтиграфия костей скелета с технецием с частотой

- 1 раз в 1 месяц
- 1 раз в 3 месяца
- каждые 3 недели
- 1 раз в год

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Девочка 15 лет госпитализирован в хирургический стационар.

Жалобы

на

* боли по задней поверхности левого бедра, иррадиирующие в голень.

Анамнез заболевания

Три месяца назад появились боли в задне-латеральной поверхности левого бедра, иррадиирующие в верхнюю треть голени. По месту жительства выполнена рентгенография костей таза и нижних конечностей - без патологии, по данным МРТ протрузия L-4. Получила курс физиотерапии, лечебной физкультуры и массажа с кратковременным положительным эффектом. Месяц назад отмечено усиление болевого синдрома, получила курс НПВС без эффекта.

Анамнез жизни

* Ребенок от 1-й беременности, протекавшей без осложнений. От 1-х самостоятельных срочных родов. Вес при рождении 3540 г, длина тела 53 см. Ранее развитие по возрасту. На диспансерном учете не состоит. Травмы и операции отрицает. Вакцинирована по национальному календарю.

* Перенесла: ОРВИ, ветрянную оспу.

Объективный статус

T – 36,6°C. АД=112/65 мм рт. ст. Пульс 79 уд/мин. ЧДД=18 в мин. Состояние стабильное. Сознание ясное. Кожные покровы бледно-розовые, чистые. Геморрагический синдром не выражен. Костно-мышечная система без видимой патологии. Ограничение активных движений в левом тазобедренном суставе. Видимые слизистые ротовой полости розовые, влажные, чистые. Сердечно-легочная деятельность удовлетворительная. Тошноты, рвоты нет. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Мочеотделение самостоятельное, безболезненное. Моча светло-желтая, прозрачная. Стул регулярный, без патологических примесей.

К необходимым в данной ситуации лабораторным методам исследования относятся

- 1 раз в 1 месяц
- 1 раз в 3 месяца
- каждые 3 недели
- 1 раз в год

Результаты обследования

К необходимым для постановки диагноза инструментальным методам исследования относится

- 1 раз в 1 месяц
- 1 раз в 3 месяца
- каждые 3 недели
- 1 раз в год

Результаты обследования

Предполагаемым основным диагнозом у данного пациента является

- мягкотканная саркома
- лимфома
- объемное образование подвздошной кости
- остеомиелит

Тактикой дальнейшего ведения пациента будет проведение

- хирургического лечения
- лучевой терапии
- комплексной терапии (полихимиотерапия, лучевая терапия, хирургическое лечение)
- полихимиотерапии

Основным методом обследования, необходимым для постановки диагноза, является

- биопсия опухоли для определения гистогенеза
- УЗИ вен шеи
- эхокардиография в покое
- сцинтиграфия с ^{123}I - МЙБГ

Дальнейшей тактикой ведения пациента будет являться

- лучевая терапия
- наблюдение
- биопсия образования
- полихимиотерапия

Для формирования полного диагноза необходимо провести

- цитогенетическое исследование ткани опухоли с использованием метода FISH
- позитронно-эмиссионную томографию тела
- реносцинтиграфию
- высокопроизводительное секвенирование ткани опухоли

При исследовании методом FISH обнаружена перестройка гена _FUS_, перестройки гена _EWSR1_ не обнаружено.

Учитывая результаты исследования, окончательным диагнозом данного пациента является

- цитогенетическое исследование ткани опухоли с использованием метода FISH
- позитронно-эмиссионную томографию тела
- реносцинтиграфию
- высокопроизводительное секвенирование ткани опухоли

Диагноз

Установлен диагноз Саркома Юинга левой подвздошной кости. Стадия III. T3N0M0 (skip-mts). Перестройка гена FUS. Группа стандартного риска. Дальнейшей тактикой ведения пациента будет являться

- полихимиотерапия
- наблюдение
- лучевая терапия
- комплексная терапия (полихимиотерапия, лучевая терапия, хирургическое лечение)

В первые два года диспансерного наблюдения данной пациентке показано МРТ органов малого таза с частотой

- 1 раз в 4 месяца
- 1 раз в месяц
- 1 раз в 3 месяца
- 1 раз в 6 месяцев

В первые два года диспансерного наблюдения данной пациентке показана компьютерная томография грудной клетки с частотой

- 1 раз в 1 месяц
- каждые 3 недели
- 1 раз в год
- 1 раз в 3 месяца

В первые два года диспансерного наблюдения данной пациентке показана сцинтиграфия костей скелета с технецием с частотой

- 1 раз в 1 месяц
- каждые 3 недели
- 1 раз в год
- 1 раз в 3 месяца

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Ребенок 15 лет с мамой пришел в поликлинику к педиатру.

Жалобы

на

* боли непрерывного характера, локализованные в правой поясничной области, иррадиирующие на заднюю поверхность правого бедра, голени.

Анамнез заболевания

Полгода назад появились боли в крестцово-копчиковой области с иррадиацией на заднюю поверхность правого бедра. Получал терапию по месту жительства (кеторолак, метамизол натрия, дипиридамол), без эффекта.

Анамнез жизни

* Ребенок от 1 беременности, первых срочных родов с массой тела 3400 г, длиной тела 54 см. Вакцинирован по национальному календарю до возраста 14 лет.

* Перенесенные заболевания: ОРВИ 4-5 р/год. Ветряную оспу перенес в возрасте 3 лет.

Объективный статус

Т – 37,9°C. АД=123/65 мм рт. ст. Пульс 91 уд/мин. ЧДД=18 в мин. Состояние стабильное. Сознание ясное. Кожные покровы бледно-розовые, чистые. Геморрагический синдром не выражен. Костно-мышечная система без видимой патологии. Ограничение активных движений в правом тазобедренном суставе. Видимые слизистые ротовой полости розовые, влажные, чистые. Сердечно-легочная деятельность удовлетворительная. Тошноты, рвоты нет. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Мочеотделение самостоятельное, безболезненное. Моча светло-желтая, прозрачная. Стул регулярный, без патологических примесей.

К необходимому в данной ситуации лабораторным методам исследования относится

- 1 раз в 1 месяц
- каждые 3 недели
- 1 раз в год
- 1 раз в 3 месяца

Результаты обследования

К необходимому для постановки диагноза инструментальным методам исследования относится

- 1 раз в 1 месяц
- каждые 3 недели
- 1 раз в год
- 1 раз в 3 месяца

Результаты обследования

Предполагаемым основным диагнозом у данного пациента является

- объемное образование крестцовой области
- хондросаркома
- лимфома
- остеомиелит

Тактикой дальнейшего ведения пациента будет являться

- комплексная терапия (полихимиотерапия, лучевая терапия, хирургическое лечение)
- полихимиотерапия
- лучевая терапия
- хирургическое лечение

Объем обследования, необходимый в данном случае, предполагает проведение

- эхокардиографии в покое
- биопсии опухоли для определения гистогенеза
- сцинтиграфии с ^{123}I - МЙБГ
- УЗИ вен шеи

Дальнейшая тактика для постановки диагноза подразумевает проведение

- наблюдения
- биопсии образования
- полихимиотерапии
- лучевой терапии

Морфологическая картина и иммунофенотип саркомы Юинга.

Исследованием, необходимым для формирования полного диагноза является

- цитогенетическое исследование ткани опухоли с использованием метода FISH
- реносцинтиграфия
- позитронно-эмиссионная томография тела
- высокопроизводительное секвенирование ткани опухоли

**При исследовании методом FISH обнаружена перестройка гена EWSR1.
Учитывая результаты исследования, окончательным диагнозом данного
пациента является**

- цитогенетическое исследование ткани опухоли с использованием метода FISH
- реносцинтиграфия
- позитронно-эмиссионная томография тела
- высокопроизводительное секвенирование ткани опухоли

Диагноз

Дальнейшей тактикой ведения пациента будет проведение

- полихимиотерапии
- комплексной терапии (полихимиотерапия, лучевая терапия, хирургическое лечение)
- лучевой терапии
- наблюдения

**В первые два года диспансерного наблюдения данной пациентке показано
МРТ органов малого таза с частотой**

- 1 раз в месяц
- 1 раз в 6 месяцев
- 1 раз в 3 месяца
- 1 раз в 4 месяца

**В первые два года диспансерного наблюдения данной пациентке показана
компьютерная томография грудной клетки с частотой**

- 1 раз в 3 месяца
- каждые 3 недели
- 1 раз в год
- 1 раз в 1 месяц

**В первые два года диспансерного наблюдения данной пациентке показана
сцинтиграфия костей скелета с технецием с частотой**

- 1 раз в месяц
- 1 раз в год
- 1 раз в 2 года
- 1 раз в 6 месяцев